



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 135

HYPERTENSION PORTALE SUR SYNDROME DE BUDD-CHIARI A PROPOS D'UNE SERIE UNIVERSITAIRE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Monsieur Mohammed BOUISSEHAK
Né le 01 Avril 1992 à Ait Ikkou-Khémisset
Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : HTP; Syndrome de Budd-Chiari; Facteurs prothrombotiques

Membres du Jury :

Madame Imane BEN EL BARHDADI

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Président & Rapporteur

Madame Ittimade NASSAR

Professeur de Radiologie et Imagerie Médicale

Juge

Madame Nawal KABBAJ

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Juge

Monsieur Hassan SEDDIK

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIERABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI 1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

**Enseignant militaire*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – [Doyen de la EMPR](#)
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de EMPT](#)
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique

**Enseignant militaire*

Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie

Pr. ZBIR EL Mehdi*

Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp. Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

**Enseignant militaire*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumo-phtisiologie
Pr. AIT OUAMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie - Directeur Hôp. Cheikh Zaid
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique Directeur Hôp. Des Enfants Rabat
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie - Directeur Hôp. Univ. International (Cheikh Khalifa)
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale Directeur Hôpital Ibn Sina
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique V-D chargé Aff Acad. Est.
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie

****Enseignant militaire***

Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUIJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir*
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale

**Enseignant militaire*

Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine

**Enseignant militaire*

Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie [Directeur Hôp. ALAyachi Salé](#)
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie

Pr. CHERKAOUI Naoual*
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLOGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Pharmacie galénique
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Biochimie-chimie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGADR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna*
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. LAMSAOURI Jamal*

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique

****Enseignant militaire***

Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha*
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine Interne **Directeur ERSSM**
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation
Biochimie-Chimie

****Enseignant militaire***

Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLouFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

****Enseignant militaire***

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah

Chirurgie Thoracique

Pr. BENCHAKROUN Mohammed*

Traumatologie- Orthopédie

Pr. BOUCHIKH Mohammed

Chirurgie Thoracique

Pr. EL KABBAJ Driss*

Néphrologie

Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*

Biochimie-Chimie

Pr. HARDIZI Houyam

Histologie- Embryologie-Cytogénétique

Pr. HASSANI Amale*

Pédiatrie

Pr. HERRAK Laila

Pneumologie

Pr. JEAIDI Anass*

Hématologie Biologique

Pr. KOUACH Jaouad*

Génécologie-Obstétrique

Pr. MAKRAM Sanaa*

Pharmacologie

Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar

CCV

Pr. SEKKACH Youssef*

Médecine Interne

Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*

Pédiatrie

Pr. AIT BOUGHIMA Fadila

Médecine Légale

Pr. BEKKALI Hicham*

Anesthésie-Réanimation

Pr. BENAZZOU Salma

Chirurgie Maxillo-Faciale

Pr. BOUABDELLAH Mounya

Biochimie-Chimie

Pr. BOUCHRIK Mourad*

Parasitologie

Pr. DERRAJI Soufiane*

Pharmacie Clinique

Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali

Anatomie

Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*

Anesthésie-Réanimation

Pr. EL MARJANY Mohammed*

Radiothérapie

Pr. FEJJAL Nawfal

Chirurgie Réparatrice et Plastique

Pr. JAHIDI Mohamed*

O.R.L

Pr. LAKHAL Zouhair*

Cardiologie

Pr. OUDGHIRI NEZHA

Anesthésie-Réanimation

Pr. RAMI Mohamed

Chirurgie Pédiatrique

Pr. SABIR Maria

Psychiatrie

Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem

Dermatologie

Pr. TAHIRI Latifa

Rhumatologie

**Enseignant militaire*

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAITI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. MAJBAR Mohammed Anas	Chirurgie Générale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. SOUADKA Amine	Chirurgie Générale
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa	Médecine interne
Pr. BENTALHA Aziza	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL AHMADI Brahim	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HARRECH Youness*	Urologie
Pr. EL KACEMI Hanan	Radiothérapie
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa	Radiothérapie
Pr. FATIHI Jamal*	Médecine Interne
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah	Anesthésie-Réanimation
Pr. JROUNDI Imane	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil	Radiologie
Pr. TADILI Sidi Jawad	Anesthésie-Réanimation
Pr. TANZ Rachid*	Oncologie Médicale

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*	Chirurgie-Générale

**Enseignant militaire*

Pr. BOUZELMAT HICHAM*	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL*	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM*	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM*	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL*	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED*	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM*	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK*	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED*	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE*	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA*	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA*	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR*	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD*	Anesthésie-Réanimation

**Enseignant militaire*

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021

KHALED Abdellah

***Chef du Service des Ressources Humaines
FMPR***

****Enseignant militaire***



Dédicaces



A la mémoire de la mère-veilleuse FADMA BOUISSEHAK

A celle qui m'a donné la vie, qui a marqué chaque moment de mon existence avec son intarissable tendresse, à celle à qui je dois le meilleur de moi-même.

Ça fait des années que tu es partie ; le temps est passé, ton fils a grandi, changé, évolué. Mais rien n'a changé, cette douleur est présente comme le premier jour et me suivra toujours. Parce que quoi que je fasse, tu ne reviendras plus.

Saches que mon amour et mon respect pour toi sont sans limites et dépassent toute description. J'espère qu'en ce jour : un de tes rêves s'est réalisé à travers moi en concrétisant le fruit de tes sacrifices.

Puisse dieu, tout puissant, te combler de sa grâce et faire de moi un fils à la hauteur de tes espérances.

ببالغ الأسى والحزن أتخصى اليوم مرحلة جديدة في حياتي المهنية بدون حضورك يا أمي العزيزة. فأنت التي اعتدتني أن تنادينني في صغري أيها القائد الصغير. فلا يمر يوم لا أذكرك فيه مع نفسي، فصورتك لا ولن تفارق مخيلتي حتى مماتي. أتمنى أن تكوني فخورة بي، فلن أستصيم التعيين عن إحساسي مهما أبدعت في الكلمات. فرحمك الله أيتهما الروح الصاهرة وجعل الله ملتقانا في جناته. هذه الأُصروحة هي هدية رمزية مني إليك

A mon très cher père BOUISSEHAK AHMED

Dont la vie est l'exemple du courage, de dévouement, d'honnêteté, du sacrifice et de militance. Tu m'as appris comment affronter la vie, et c'est grâce à ton enseignement des valeurs et du devoir que j'ai pu m'accomplir.

Tu es toujours présent dans mon cœur, tu étais et tu resteras mon exemple.

Aucun mot ne saurait exprimer ma reconnaissance et ma gratitude à ton égard. Je te dédie ce travail en témoignage de mon grand amour que je n'ai su exprimer avec les mots. Puisse dieu puissant t'accorder longue vie, santé et bonheur pour que notre vie soit illuminée pour toujours.

A ma sœur BOUISSEHAK FATIMA

Pour Toi, chère grande Sœur, qui occupe une place unique dans ma vie, je voudrais à travers cette dédicace confirmer toute l'importance que tu as à mes yeux. Tu as remplacé ma mère après son départ, guetté mes pas, et m'as couvé de tendresse et d'amour. Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études. Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte. Saches que je te serais toujours redevable envers les sacrifices qui ont fait de moi un homme, car sans toi je ne suis rien.

Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur. Je T'aime.

A ma sœur BOUISSEHAK AMINA

Aucune dédicace ne peut exprimer mon amour et ma gratitude de t'avoir comme sœur. Je ne pourrais jamais imaginer la vie sans toi, tu comptes énormément pour moi, tu es la sœur qui assure son rôle comme il faut, je n'oublierais jamais ton encouragement et ton soutien extraordinaire que tu m'as offert le long de mes études. C'est grâce à tes percepts que j'ai appris à compter sur moi-même, et c'est grâce à tes conseils que je me suis réalisé. Je t'estime et je t'aime beaucoup. Tu resteras toujours ma source d'inspiration.

Puisse Allah te préserver toi, ton cher époux et ton fils chéri Adam. J'espère que tu trouveras dans cette thèse l'expression de mon affection pour toi.

A l'âme de mon frère défunt BOUISSEHAK OMAR

Nous n'avons pas eu la chance de se connaître car nos chemins se sont éloignés mais jamais nos cœurs. Aucune dédicace cher frère, ne pourrait exprimer la profondeur mon grand chagrin en ton absence. J'aurais aimé te ramener du ciel, pour que tu sois à mes côtés ce jour.

Puisse Dieu vous avoir en sa sainte miséricorde et que ce travail soit une prière pour ton âme.

A ma tante Malika:

Aimante, douce et dévouée, tu représentes pour moi le symbole de bonté et la source de tendresse par excellence ... Tu as toujours su préserver l'équilibre familial tout en assurant une quiétude de vie à ton mari et ses enfants.

Puisse Dieu, tout puissant te combler de santé, de bonheur et vous procurer une longue vie.

A mes cousins : mohammedBouissehak , Halima Bouissehak et Abdelaziz Bouissehak

Tous les mots ne sauraient exprimer mon amour et mon affection pour vous. Je prie Dieu, pour nous garder, à jamais, unis en pleine santé, joie et prospérité. Je vous aime

A mes neveux

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon indéfectible attachement en vous souhaitant un avenir radieux.

A Madame Ajana Fatima Zohra

Professeur de gastro-entérologie

Chef de Service de gastro-entérologie « Medecine-C ».

Hôpital Ibn Sina

Faculté de Médecine de Rabat

Je vous dédie ce travail pour vous remercier pour votre gentillesse et bienveillance avec lesquelles vous avez guidé mes pas durant ma formation dans le service de Medecine-C- dont vous aviez la direction. Votre expérience du terrain m'a été profitable, J'ai beaucoup appris sur le plan pratique et vous en suis reconnaissant.

Votre modestie et votre simplicité font de vous en plus de vos qualités professionnelles, une référence de bon sens de compétence qui susciteront toujours mon admiration.

J'ai appris de vous, Cher Maître, un savoir-faire, un savoir être et surtout un savoir vivre. Comme vous me l'avez dit dès mon arrivée « un vrai homme ne fuit pas les problèmes ».

Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je porte à votre personne.

A la famille BASRI

Vous m'avez toujours marqué beaucoup de considération et d'affection. Je vous dédie ce travail et spécialement à : BASRI REDOUANE ; je te remercie cher ami, notre amitié est une histoire sacrée, elle est plus qu'une fraternité ! nous en avons partagé de moments ensemble, des épreuves, des voyages, des fous rires, des histoires partagées et des discussions sans fin ! J'espère que d'ici quelques années, nous pourrons faire un bilan de notre amitié et se rappeler de tous ces moments.

A mon cher ami TAMER

Je te remercie pour ton amitié, ta bonté et ton précieux soutien. Je trouve en toi le conseil du frère et le soutien de l'ami. Ton encouragement tout au long de mes années d'étude a été pour moi l'exemple de persévérance. Que ce travail soit l'expression de mon estime pour toi et que Dieu te protège, t'accorde santé, succès et plein de bonheur dans ta vie.

A mon cher ami Walid El Ouardi :

Mon ami et mon ancien, Je voudrais te remercier pour ton aide, tes encouragements et ta présence sans qui, ce long et difficile travail n'aurait pas été achevé. Tu as toujours contribué à ma réussite, je t'en suis éternellement reconnaissant.

Merci mon ami. Je te souhaite beaucoup de succès dans ta vie professionnelle et familiale. En attendant ton mariage, prochainement ...

A mes amis : Ayoub , Anas, Safaa, Mehdi , Youness, Mohammed, Amine , Benasser , Moustaine, Oubella, Othmane, Liliane , Hemmadi, Salim et Salim , Ghita.

Vous étiez toujours présents pour moi, Merci pour votre générosité, votre bonté, votre soutien, votre solidarité et tous ces beaux moments qu'on a vécus ensemble et qui restent mémorables. Merci d'être ce que vous êtes.

A l'ensemble de l'équipe de Medecine C :

Jevous remercie pour chaque minute de joie, de rire et de travail... Votre soutien, votre serviabilité et vos encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort. Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection indéfectible.

Qu'ALLAH vous protège et vous accorde santé, Bonheur et succès.

A la promotion d'internat 2018 « ALF NIBA W 3NIBA »

Je suis très fier d'avoir fait votre connaissance. Merci encore pour les peines qu'on a eues à partager et pour les bons moments passés ensemble. Je vous souhaite énormément de succès dans vos carrières respectives. Puisse Dieu renouveler encore et encore les bons moments passés ensemble.

A l'AMIR :

j'enlève mon chapeau et je dis BRAVO à cette l' association qui m'a accueilli un jour et qui a participé au développement de mon avoir être et mon savoir-faire...A tous les internes, je vous passe mon salut où que vous soyez, vous êtes la fierté des médecins marocains.

« Vive l'internat, Vive l'AMIR ».



جمعية الأطباء المتخصصين

ASSOCIATION DES MÉDECINS INTERNES

A tous ceux dont l'oubli du nom n'est pas celui du cœur.



Remerciements



A notre maître et Rapporteur et juge de thèse de thèse

Madame BEN EL BARDHADI IMANE

Professeur de gastro-entérologie

Hôpital Ibn Sina

Faculté de Médecine de Rabat

Je vous suis redevable à plus d'un titre : vous m'avez orienté, encouragé et guidé à chaque étape de la réalisation de ce mémoire mais également accepter de juger notre travail.

Vos qualités pédagogiques et professionnelles sont connues et reconnues. L'art avec lequel vous transmettez les connaissances et vos qualités humaines font de vous le maître auquel veulent ressembler vos élèves que nous sommes. Vous êtes professeur, le symbole de la réussite féminine par excellence. Vos visites remplies de panache et de prestige resteront gravées dans ma mémoire.

Votre bonté, votre modestie, votre rigueur, ainsi que vos qualités professionnelles ont toujours suscité en moi grande estime et profond respect. Veuillez trouver ici, l'assurance de ma reconnaissance et ma profonde admiration.

A Notre Maître et membre de Jury de thèse

Madame NASSAR ITTIMADE

Professeur de radiologie

Chef de Service Du Service de Radiologie Centrale Diagnostique et

Interventionnelle

Hôpital Ibn Sina

Faculté de Médecine de Rabat

Votre bonté et votre dynamisme professionnel m'ont émerveillé au cours de mon passage en tant qu'interne. Votre disponibilité envers vos collègues et vos élèves ont forcé l'admiration de tous. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre profonde gratitude et nos vifs remerciements.

A Notre Maitre et membre de Jury de thèse

Madame KABBAJ NAWAL

Professeur de gastro-entérologie

Chef de service des explorations fonctionnels digestives EFD

Hôpital Ibn Sina

Faculté de Médecine de Rabat

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de siéger parmi les membres de jury de cette thèse. Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines. Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

A Notre Maître et membre de Jury de thèse
Monsieur le médecin colonnel SEDDIK Hassan
Professeur de gastro-entérologie
H.M.I.M.V-Rabat
Faculté de Médecine de Rabat

Il m'est particulièrement agréable qu'un homme d'uniforme de votre carrure puisse juger ce travail. Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer, cher maître, notre haute considération et gratitude.



Liste des abréviations



Abréviations

AACE	: Anticorps Anti-Cellules Endothéliales
Ac	: Anticorps
Ac	: ACL Anticorps Anti-Cardiolipine
Ac	: Anti-b2-GPI Anticorps Anti-B2- Glycoprotéine I
AFP	: Alpha foetoprotéine
AOD	: Anticoagulant oraux directs
AAP	: Anticorps Anti-Phospholipides
AT	: antithrombine
AVK	: Antivitamine K
BBNCS	: Béta bloquant non cardio sélectif
BJ	: Biopsie jéjunale
BOM	: Biopsie ostéo-médullaire
CBP	: Cirrhose Biliaire Primitive
CHC	: Carcinome hépatocellulaire
DCPP	: Dysfonction circulatoire post-paracentèse
EH	: Encéphalopathie hépatique
ELISA	: Enzyme Linked-Immunsorbent Assay
EVA	: Ectasie vasculaire antrale
FOGD	: Fibroscopie œsogastroduodénale
HBPM	: Héparine de bas poids moléculaire
HDH	: Hémorragie digestive haute
HPM	: Hépatomégalie
HNR	: Hyperplasie Nodulaire Régénérative
HPN	: Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne
HTP	: Hypertension Portale
Ig	: Immunoglobuline
INR	: Rapport internationale normalisé

INTa	: Interféron Alpha
LA	: Anticoagulant de Type Lupique
LES	: Lupus Erythémateux Systémique
LIE	: Lymphocytose intra-épithéliale
LMC	: Leucémie myéloïde chronique
MB	: Maladie de Behçet
MC	: Maladie cœliaque
MI	: Membre Inferieur
MFP	: Myélofibrose primitive
MVF	: Maladie vasculaire du foie
MVPS	: Maladie vasculaire porto-sinusoïdale
MVO	: Maladie Veineux Occlusive
PDC	: Produit de contraste
PV	: Polyglobulie de Vaquez
SAPL	: Syndrome des Antiphospholipides
SBC	: Syndrome de Budd-Chiari
SMP	: Syndromes myéloprolifératifs
SPM	: Splénomégalie
TCA	: Temps de Céphaline Activée
TE	: Thrombocytémie essentielle
TIPS	: Shunt Protosystemique Intrahépatique
TVP	: Thrombose veineuse portale
VCI	: Veine Cave Inférieur
VSH	: Veine Sus Hépatique
VG	: Varice gastrique
VO	: Varice œsophagienne
VP	: Veine porte
PS	: Protéine S
PC	: Protéine C



Liste des illustrations



Liste des figures

Figure 1: Constitution de la veine porte.....	5
Figure 2: Répartition de nos patients selon le sexe.	15
Figure 3: Résumé des lésions endoscopiques observées au cours d'une FOGD.	37
Figure 4: Les grandes étapes dans la découverte du SBC et de ses prises en charge.....	51
Figure 5: Aspect d'une obstruction de la veine hépatique droite.....	79
Figure 6: Aspect échographique montrant un thrombus hyperéchogène de la veine hépatique droite.....	79
Figure 7: Hypertrophie du segment caudé (segment I)	80
Figure 8: Sténose de la veine hépatique médiane avec modification du flux au doppler.....	80
Figure 9: Cordon fibreux remplaçant la veine hépatique droite.....	80
Figure 10: IRM montre un foie dysmorphique avec atrophie hépatique périphérique et hypertrophie centrale du lobe IV avec des contours irréguliers.....	82
Figure 11: Coupe coronal d'un Angio TDM	83
Figure 12: TDM coupes axiales après injection de produit de contraste.....	84
Figure 13: Obstruction de la veine cave inférieure au cours du SBC.....	85
Figure 14: Signe rouge au cours de la FOGD.....	89
Figure 15: Classification endoscopiques des varices gastriques selon Sarin.....	90
Figure 16: Aspect endoscopique d'une gastropathie hypertensive	92

Liste des schémas

Schéma 1: Naissance de la veine Centro lobulaire, origine des veines hépatiques.....	6
Shéma 2: Systématisation des veines hépatiques	7

Liste des images

Image 1: CVC basithoraciques et abdominales.....	18
Image 2: Foie dysmorphique avec lésion nodulaire hétérogène probablement en rapport avec un CHC	25
Image 3: Échographique avec doppler, montrant une absence de flux au niveau des VSH (Thrombosées)	27
Image 4: Échographique montrant une VCI rétro hépatique perméable et absence de visualisation des veines hépatiques (thrombose) à l'échographie.....	28
Image 5: Angioscanner montrant des veines hépatiques thrombosées chez une patiente avec SBC.....	32
Image 6: Angioscanner montrant une VCI rétro hépatique grélique en rapport avec le SBC.	33
Image 7: Ponction d'ascite chez un patient avec ascite grade III.....	44

Liste des tableaux

Tableau 1: Montrant la prévalence du SBC dans les maladies vasculaires du foie dans notre série.....	14
Tableau 2: Les signes fonctionnels chez nos malades	17
Tableau 3: Signes physiques trouvés chez nos patients.	21
Tableau 4: Montrant les différents niveaux de thromboses à l'échographie couplée au doppler dans notre série.	28
Tableau 5: Montrant les différentes atteintes veineuses lors de l'angioscanner.....	31
Tableau 6: Montrant les résultats de l'échographie couplée au doppler et l'angioscanner chez nos malades.	34
Tableau 7: Résultats de la ponction biopsie hépatique chez 14 malades.	35
Tableau 8: Montrant les étiologies du SBC chez nos malades	40
Tableau 9: Montrant les associations des facteurs prothrombotiques dans notre série.....	41
Tableau 10: Montrant la prévalence des facteurs prothrombotiques	41
Tableau 11: Estimation de l'incidence du SBC	53
Tableau 12: Estimation des prévalences du SBC.....	54
Tableau 13: L'âge moyen entre plusieurs pays et notre série.....	55
Tableau 14: Les différentes prévalences du clone HPN au cours de SBC en France, l'Asie et notre série	61
Tableau 15: Les anomalies thrombophiliques dans différents pays.....	63
Tableau 16: Critères de diagnostic de la maladie de Behçet	64
Tableau 17: La prévalence du SBC en France, Suède et notre série.....	70
Tableau 18: La prévalence des associations des facteurs prothrombotiques.....	71
Tableau 19: Nombre de SBC secondaire et les prévalences dans différentes pays	72
Tableau 20: Les différentes présentations cliniques du SBC	76
Tableau 21: Les différents niveaux d'atteintes veineuses au cours du SBC	85



Sommaire



Introduction	1
Rappel anatomique du système splanchnique	3
1-Anatomie de la veine porte	4
2-Formation et systématisation des veines hépatiques	6
Matériel et méthodes	8
1-Le cadre de l'étude	9
1-1-Le type de l'étude	9
1-2-Les objectif de l'étude	9
2-Les critères d'inclusion	9
3-Les données recueillies	9
4-Fiche d'exploitation	11
Résultats	13
1-Les données épidémiologiques	14
1-1-La prévalence	14
1-2-L'âge	14
1-3-Le sexe	15
2-Les donnés cliniques	15
2-1- Antécédents	15
2-2-Le délai du diagnostic	15
2-3- Les Signes fonctionnels	15
2-3-1-Augmentation du volume abdominal	16
2-3-2-Hémorragie digestive haute	16
2-3-3-Douleurs abdominales	16
2-3-4-Un syndrome anémique clinique	16
2-3-5-Une jaunisse	16
2-3-6-Un Prurit	17
2-3-7-Autres	17
2-4-Les signes physiques	18
2-4-1-Les circulations veineuses collatérales	18
2-4-2 Une splénomégalie	19
2-4-3-Examen du foie	19
2-4-4-Ascite	19
2-4-5-Les œdèmes des membres inférieurs (OMI)	20

2-4-6-Le reste de l'examen clinique trouve	20
2-5-La forme aiguë	21
3-Les données biologiques	21
3-1-Numération formule sanguine (NFS)	21
3-1-1-Anomalie de la lignée rouge	21
3-1-2- Anomalie des plaquettes	22
3-1-3-Anomalie des leucocytes	22
3-1-4-Au terme de cette numération formule sanguine, on a pu objectiver	22
3-2-bilan hépatique	23
3-2-1-Un bilan de cytolyse	23
3-2-2-Un bilan de cholestase	23
3-2-3-Un bilan d'insuffisance hépatocellulaire	23
3-2-3-1-Le taux de prothrombine (TP)	23
3-2-3-2-Le facteur V	24
3-2-3-3-L'albumine	24
4-données radiologiques	24
4-1-Echographie abdomino-pelvienne couplée au Doppler	24
4-1-1-Etude du parenchyme hépatique	24
4-1-2-La rate	25
4-1-3-Etude des veines hépatiques	25
4-1-4-Etude de la veine cave inférieure (VCI)	27
4-1-5- Etude de la veine porte	28
4-1-6-Autres signes d'HTP	29
4-1-7- Au terme de cet examen, il a été retenu les signes suivants	29
4-2-L'angio-scanner abdominal	30
4-2-1-Etude de la veine cave inférieure	30
4-2-2-Etude des veines hépatiques	30
4-2-3-La dysmorphie hépatique	34
4-2-4-Recherche de néoplasie profonde	34
4-2-5-Au terme de ces examens : l'échographie couplée au doppler et /ou l'angioscanner abdominal étaient concordants (à un malade prêt) dans le diagnostic du SBC.....	34
5-Les données histologiques	34
5-1-la ponction biopsie hépatique : PBH	34
5-2-Biopsie ganglionnaire	36
6-Les données endoscopiques	36

6-1-Les varices œsophagiennes : VO.....	36
6-2-Les varices gastriques : VG.....	36
6-3-Les signes rouges	37
6-4-La gastropathie hypertensive : Observée chez 12% des malades (n=3)	37
6-5-Ulcère duodéal : UD.....	37
7-Le bilan étiologique	38
7-1-Tous nos malades ont bénéficié d'un bilan étiologique comportant	38
7-2-Au terme de ces examens, on avait conclu aux états associés suivants	39
8-Traitement.....	42
8-1-Traitement de l'hémorragie digestive par rupture de VO.....	42
8-2-Traitement des varices non hémorragiques	42
8-2-1-Endoscopique : consistait en des séances de ligature jusqu'à l'éradication des VO et ceci si VO stade III ou stade II avec signes rouges.	42
8-2-2-Traitement des varices gastriques	42
8-2-3-Médical : Béta bloquants non cardiosélectifs	43
8-3-Traitement de l'ascite	43
8-5-L'anticoagulation	44
8-6-Anti-agrégant plaquettaire	45
8-7-Traitement étiologique	45
9-Evolution	46
Discussion	49
1-Introduction et historique.....	50
2-Epidemiologie.....	52
2-1-L'incidence du SBC	52
2-2-La prévalence du SBC.....	53
2-3-La distribution du sexe chez les patients ayant un SBC	54
2-4-La distribution de l'âge chez les patients ayant un SBC	55
3-Pathogénies et étiologies.....	56
3-1-Etiologies et pathogénies du SBC primaire : états pro-thrombotiques.....	56
3-1-1-les syndromes myéloprolifératifs (SMP)	56
3-1-2-Le syndrome des anticorps antiphospholipides	58
3-1-3-L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN)	60
3-1-4-La thrombophilie	61
3-1-5-La maladie de Behçet (MB)	63
3-1-6- La maladie cœliaque	64

3-1-7- L'hyperhomocystéinémie (HH)	66
3-1-8-Le syndrome d'hyper éosinophilie (SHE)	67
3-1-9-Autres facteurs pro-thrombotiques	68
3-1-9-1- Les médicaments	68
3-1-9-2- les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin : MICI	68
3-1-9-3- La sarcoïdose hépatique	68
3-1-9-4- La maladie de Buerger	69
3-1-9-5-La grossesse	69
3-1-9-6-Le myélome multiple (MM) ou maladie de Kahler.....	70
3-1-9-7- SBC de cause inconnue	70
3-1-10-Association de facteurs pro-thrombotiques	70
3-2-Les étiologies du SBC secondaire.....	71
3-2-1- Compression par une lésion expansive	71
3-2-2- Invasion endoluminale par une tumeur	71
4-Physiopathologie de l'hypertension portale sur le syndrome de Budd Chiari	73
5-Manifestations cliniques	74
5-1-Les circonstances de découvertes.....	74
5-2-Les signes fonctionnels	75
5-3-Les signes physiques	75
6- Les examens paracliniques	76
6-1-L'imagerie	76
6-1-1-L'échographie abdomino pelvienne couplée au doppler	77
6-1-2- L'imagerie par résonance magnétique (IRM)	81
6-1-3- l'angioscanner abdominal	83
6-1-4- L'angiographie.....	84
6-1-5- Le niveau d'obstruction	85
6-1-6- Les lésions focales au cours du SBC à l'imagerie	86
6-2-L'histologie : la ponction biopsie hépatique (PBH).....	87
6-3-La fibroscopie œsogastroduodénale : FOGD	88
6-3-1-Les varices œsophagiennes(VO)	88
6-3-2-Les varices gastriques	90
6-3-3- La gastropathie d'hypertension portale. (GHP)	91
6-3-4-Les ectasie vasculaires antrales.....	92
6-4-La biologie.....	92

7-Les formes cliniques	93
8-La prise en charge thérapeutique	95
8-1-Traitement des complications de l'HTP	95
8-1-1-L'hémorragie digestive haute	95
8-1-1-1-Prévention primaire	95
8-1-1-2-La prise en charge en urgence	96
8-1-1-3-La prophylaxie secondaire	103
8-1-2-L'ascite	103
8-1-2-1-L'ascite de garde I	103
8-1-2-2-L'ascite de grade II.....	104
8-1-2-3-L'ascite de grade III	105
8-1-3-Traitement de l'encéphalopathie hépatique : EH.....	107
8-2-Prise en charge du SBC	107
8-2-1- L'anticoagulation.....	107
8-2-2-Les antiagrégants plaquettaires	110
8-2-3-La reperméabilisation des veines hépatiques et de la veine cave inférieure	110
8-2-3-1- La thrombolyse	111
8-2-3-2- L'angioplastie transluminale percutané avec ou sans endoprothèse.....	113
8-2-4- Le shunt porosystémique intrahépatique transjugulaire.....	116
8-2-5- La transplantation hépatique	117
8-3-Traitement étiologique	119
8-3-1-Les syndromes myéloprolifératifs.....	119
8-3-2-Les états pro thrombotiques héréditaires	119
8-3-3-Le syndrome des anticorps antiphospholipides	120
8-3-4-L'hémoglobinurie paroxystique nocturne.....	120
8-3-5-La maladie de Behçet.....	120
8-3-6-Autres facteurs pro-thrombotiques	120
9- Evolution et pronostic	121
9-1- Evolution.....	121
9-2- Pronostic.....	122
Conclusion.....	124
Résumés.....	127
Références	131



Introduction [1][2][3][4]



Le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est une maladie vasculaire du foie, caractérisée par une obstruction partielle ou totale du flux veineux hépatique dans l'espace vasculaire situé entre les veines hépatiques, (minimum deux veines), et la jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite. Cette définition exclue donc les causes d'amont (syndrome d'obstruction sinusoidale « SOS » appelé auparavant maladie veino-occlusive) et d'aval (causes cardiaques).

Le SBC peut entraîner une insuffisance hépatique aigue, une hypertension portale, une cirrhose du foie et même un carcinome hépatocellulaire.

C'est une maladie rare mais non exceptionnelle, sa prévalence est estimée à 1/1000000 dans le monde.

Le syndrome de Budd-Chiari est classé en primitif et secondaire :

➤ *le SBC secondaire :*

Défini par l'obstruction endoluminale par du matériel d'origine extravasculaire (tumeur bénigne ou maligne, abcès, kyste parasitaire ou non), ou par une compression extrinsèque.

➤ *le SBC primitif*

C'est le cas le plus fréquent, et il est secondaire à une thrombose, révélant un état pro-thrombotique sous-jacent, et sa séquelle fibreuse.

L'objectif de notre travail, consiste à mettre le point sur l'hypertension portale secondaire à un syndrome de Budd Chiari en détaillant les objectifs suivants :

- Identification des principaux facteurs pro-thrombotiques chez les patients présentant une hypertension portale en rapport avec le SBC.
- Précision de la place des moyens d'imagerie dans le diagnostic du SBC.
- Exposition des différentes modalités thérapeutiques du SBC en fonction de l'étiologie retenue, et de leurs complications.



Rappel anatomique du système splanchnique

[5][6][7][8] [9][10] [11]



1-Anatomie de la veine porte :

La veine porte est la veine principale du foie, elle assure le $\frac{3}{4}$ de la vascularisation hépatique. C'est une veine volumineuse de 8 à 10cm de long et d'un diamètre de 15 à 20mm.

Elle draine le sang du tractus gastro-intestinal (à l'exception de la partie inférieure de rectum), la rate, le pancréas et la vésicule biliaire jusqu'au foie.

Les maladies chroniques du foie, y compris le Budd Chiari, causent une perturbation du flux sanguin du foie et de nombreuses complications peuvent survenir à cause de la pression accrue dans le système porte (hypertension portale).

➤ *Origine*

Constituée par la confluence, au niveau de la face postérieure de l'isthme pancréatique, de deux troncs veineux : la veine mésentérique supérieure et le tronc spléno-mésaraïque lui-même constitué par la réunion de la veine mésentérique inférieure et la veine splénique.

➤ *Trajet*

Le tronc porte monte en haut et à droite, constituant l'élément postérieur du pédicule hépatique. Il se dégage du pancréas et pénètre dans le petit omentum dont il suivra le bord libre jusqu'au foie

➤ *Branches collatérales*

Au cours de son trajet, la veine porte reçoit plusieurs collatérales :

- Sur sa gauche la veine gastrique gauche et la veine gastrique droite.
- Sur sa droite la veine pancréatico-duodénale supérieure droite et les veines cystiques, et les veines para-ombilicales droite et gauche qui sont inconstantes.

➤ *Terminaison*

Au niveau du hile hépatique, au-dessous du foie, la veine porte se subdivise en deux branches principales :

- ✓ Une branche droite : courte, dont la direction continue celle du tronc principale, destinée pour le foie droit.
- ✓ Branche gauche : longue, destinée pour le foie gauche.

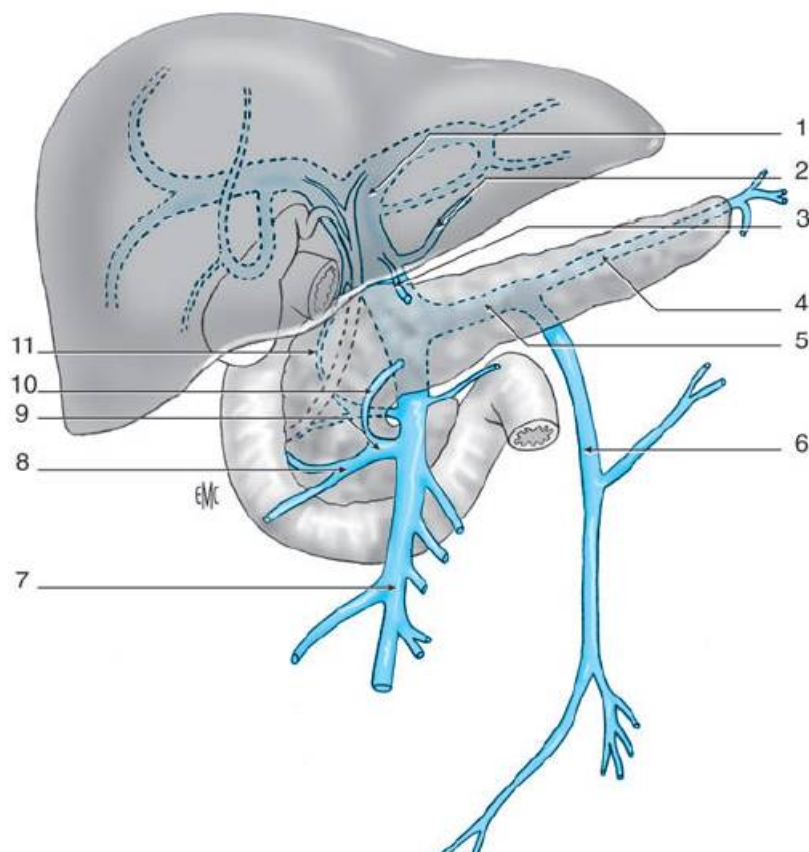


Figure 1: Constitution de la veine porte. 1. Tronc porte ; 2. Veine gastrique gauche ; 3. Veine gastrique droite (; 4. Veine splénique ; 5. Tronc splénomésaraïque 6. Veine mésentérique inférieure ; 7. Veine mésentérique supérieure ; 8. Veine pancréaticoduodénale inférieure ; 9. Tronc gastrocolique de Henle ; 10. Veine gastroépiplœique droite ; 11. Veine pancréaticoduodénale supérieure.

2-Formation et systématisation des veines hépatiques

La veine porte pénètre dans le foie au niveau du hile et se divise en branches inter segmentaires puis interlobulaires qui cheminent au sein du tissu conjonctif des espaces portes. Ces veines interlobulaires se subdivisent en branches de plus en plus fines qui donnent naissance aux rameaux alimentaires des sinusoides .Ceux-ci convergent vers une veinule centrale ou veine centrolobulaire, qui au cours de son trajet, reçoit des sinusoides de de toute parts (même les ramifications de l'artère hépatique).

Les veines centrolobulaires se jettent dans les veines sublobulaires, qui en se convergeant, forment les veines hépatiques.

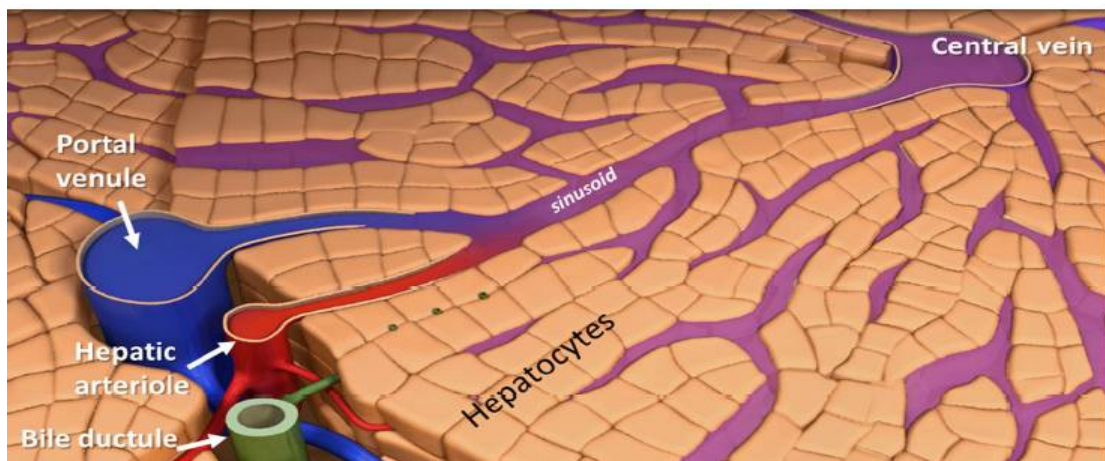


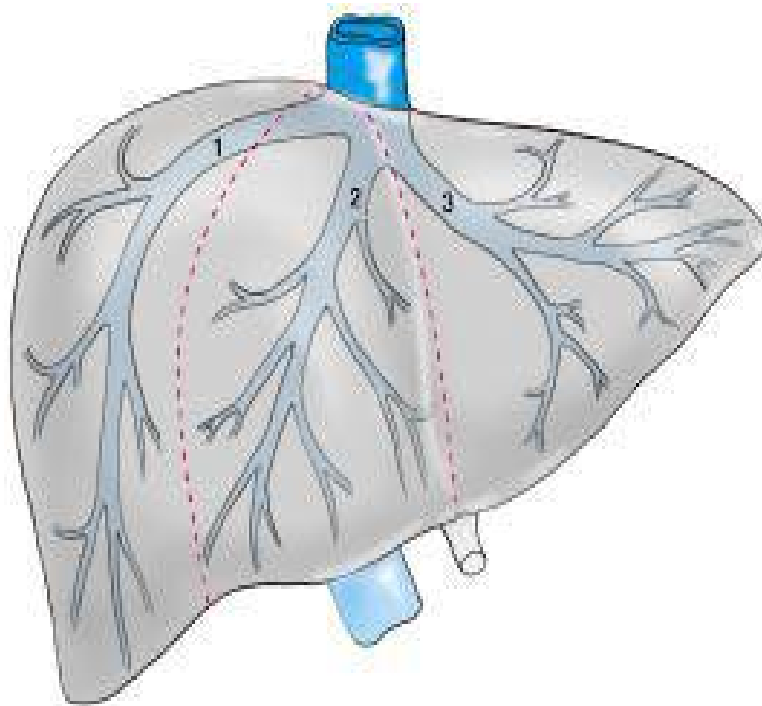
Schéma 1: Naissance de la veine Centro lobulaire, origine des veines hépatiques

Les veines hépatiques prennent actuellement un intérêt majeur dans le développement de la chirurgie hépatique, et elles sont au nombre de trois :

-La veine hépatique droite est un gros tronc veineux (parfois court) qui se jette au bord droit de la veine cave. Elle draine les secteurs antérieur et postérieur du foie droit. En fait, il peut exister plusieurs veines sus-hépatiques droites dont l'abouchement est séparé au niveau de la veine cave inférieure. Ainsi, une veine droite inférieure importante existe dans 20 % des cas environ et draine la partie inférieure du foie droit .Elle peut être retrouvée facilement par échographie.

-La veine sus-hépatique gauche est située entre les deux secteurs paramédian et latéral du foie gauche qu'elle draine. Elle adhère, en arrière, au ligament d'Arantius. Elle rejoint le tronc de la veine sus-hépatique médiane pour former un court tronc commun. Ce tronc commun peut recevoir une veine diaphragmatique inférieure gauche.

-La veine sus-hépatique médiane est formée par la jonction de deux branches droite et gauche à la partie moyenne du foie, dans le plan du hile. Elle chemine dans la scissure principale du foie qui sépare le foie droit du foie gauche dont elle reçoit une partie du sang. Le lobe caudé (lobe de Spiegel) a des veines hépatiques indépendantes qui se jettent directement dans la veine cave rétro-hépatique, expliquant ainsi l'hypertrophie du lobe de Spiegel dans les syndromes de Budd-Chiari lorsque les trois veines hépatiques principales sont bouchées



Shéma 2: Systématisation des veines hépatiques : 1 veine hépatique droite ; 2 : veine hépatique médiane ; 3 : veine hépatique gauche



Matériel et méthodes



1-Le cadre de l'étude

1-1-Le type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive incluant une série de 25 malades traités au service de médecine C de Gastro Entérologie de l'Hôpital Ibn Sina du CHU de Rabat ,étudiant l'hypertension portale sur syndrome de Budd Chiari, et ceci sur une période de 28 ans allant de 1991 à 2020.

1-2-Les objectif de l'étude

-Identifier les principaux facteurs pro-thrombotiques chez les patients présentant une hypertension portale en rapport avec le syndrome de Budd Chiari

-Préciser la place des moyens d'imagerie dans le diagnostic du SBC.

-Exposer les différentes modalités thérapeutiques du SBC en fonction de l'étiologie retenue et de leurs complications.

2-Les critères d'inclusion

Tout patient présentant un syndrome de Budd-Chiari suspecté à l'étape clinique et confirmé par l'échographie abdomino-pelvienne couplée au doppler ou par l'angioscanner abdominal.

3-Les données recueillies

Tous nos malades ont bénéficié d'un examen clinique complet.

Les paramètres étudiés sont :

- Les caractéristiques démographiques : l'âge et le sexe

-Les aspects cliniques :

- Les antécédents : personnels et familiaux de facteurs de risques pro-thrombotiques
- Le délai de diagnostic
- Les signes fonctionnels
- Les signes physiques

-Les données biologiques

-Les données radiologiques :

- Une échographie abdomino -pelvienne couplée au doppler
- Un angioscanner abdominal ou angio IRM

-Les données histologiques : la ponction biopsie hépatique

-Les données endoscopiques : FOGD

-Le bilan étiologiques et les facteurs pro-thrombotique

- Le traitement

- Le profil évolutif

Les données recueillis sont exploitées par un logiciel SPSS

4-Fiche d'exploitation

FICHE D'EXPLOITATION

-Identité

- Non
- Prénom
- Sexe *F *H
- Année d'hospitalisation

-Antécédents : *personnels *familiaux

-Signes fonctionnels : *Digestifs *Extra digestifs

-Examen clinique

- Circulations veineuses collatérales abdominales ou thoraciques
- Œdème des membres inférieurs
- Examen de la rate
- Examen du foie
- Ascite et son grade
- Autres signes physiques

-EXAMEN COMPLEMENTAIRES

- **BIOLOGIE**
- NFS : *Hb et VGM *La lignée blanche *PLQ
- Bilan hépatique : *ASAT *ALAT *GGT *PAL *Bilirubine
- Bilan d'insuffisance hépatocellulaire : *TP *facteur V *Albumine
- **RADIOLOGIE**
 - Echographie abdomino-pelvienne couplée au doppler
 - Angioscanner abdominal
 - Angio IRM
- **Histologie :**
 - PBH : Quand c'est possible
 - Autres : biopsies jéjunales, fundiques...
- **Endoscopie :**
 - FOGD
 - Autres

Bilan étiologiques et facteurs pro-thrombotiques comportant :

- Un interrogatoire minutieux à la recherche de :
 - ✓ Terrain de thrombose personnel ou familial
 - ✓ Antécédents d'interventions chirurgicales abdominales
 - ✓ Maladie inflammatoire chronique de l'intestin
 - ✓ Kyste hydatique du foie

- La recherche de syndrome myéloprolifératifs par
 - ✓ La biopsie ostéo-médullaire
 - ✓ La recherche de mutation JAK2
- La recherche de clone HPN
- Un bilan de thrombophilie comportant
 - ✓ Dosage plasmatique de protéine C
 - ✓ Dosage plasmatique de protéine S
 - ✓ Dosage plasmatique de l'antithrombine
- Le dosage plasmatique des anticorps anti phospholipides, avec les sous types : Anticorps anticardiopiline et anticorps anti bêta-2glycoprotéine 1(B2GP1)
- Le dosage de la vitamine B12 et l'acide folique
- Le dosage de l'homocystéine plasmatique
- Des biopsies jéjunales et fundique au cours de la FOGD
- Une TDM abdomino pelvienne
- La recherche de maladie générale

-Traitement :

- Traitement des complications de l'HTP :
 - * traitement des VO *traitement de l'ascite
- Traitement de la thrombose
- Traitement étiologiques

-Surveillance

- Signes fonctionnels de la maladie
- Effets secondaires du traitement

Évolution

- Favorable
- Défavorable
- Décès
- Perdu de vue



Résultats



1-Les données épidémiologiques :

1-1-La prévalence :

Sur un total de 364 cas de maladies vasculaires du foie suivies dans notre formation, sur une période de 28 ans allant de Janvier 1991 à Décembre 2020, nous avons colligé 25 cas de syndrome de Budd Chiari (SBC) compliqués d’HTP, soit une prévalence de 6.8%.

	Thrombose de la veine porte(TVP)	Maladies vasculaires portosinusoidales (MVPS)	SBC
La prévalence	57.69%(n=210)	35.44%(n=129)	6.8%(n=25)

Tableau 1: Montrant la prévalence du SBC dans les maladies vasculaires du foie dans notre série.

1-2-L'âge :

Les extrêmes d'âge dans notre série étaient de 12 ans et 63 ans, avec une moyenne de 27 ans \pm 12.71.

1-3-Le sexe :

Notre série était caractérisée par une prédominance féminine, avec 72% des femmes (n=18), et 29% d'hommes (n=7) d'où un sexe ratio (H/F) de 0.38.

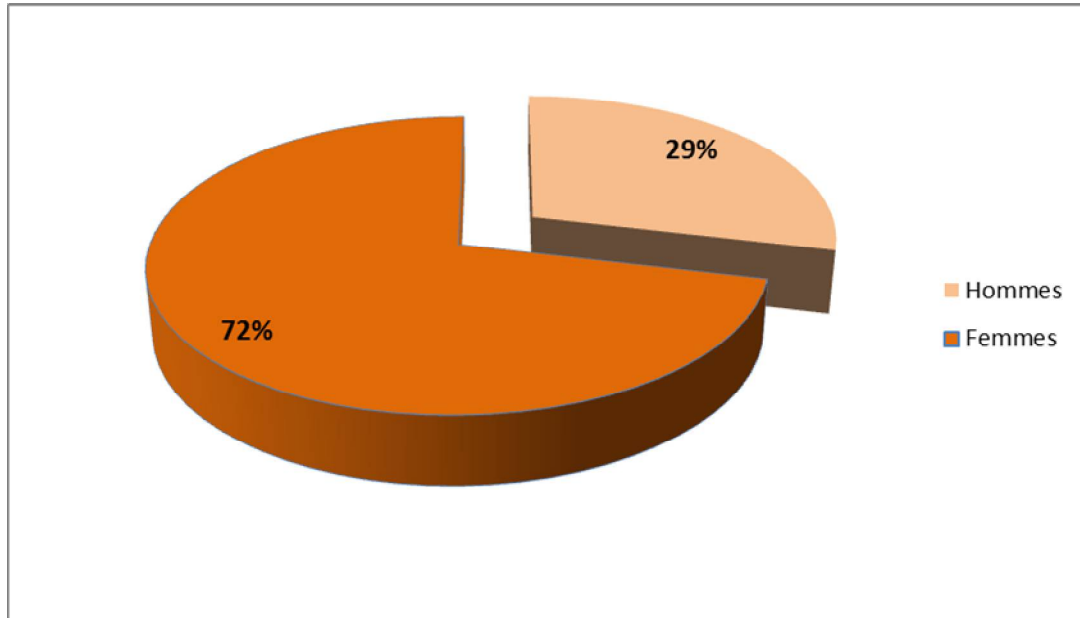


Figure 2: Répartition de nos patients selon le sexe.

2-Les données cliniques :

2-1- Antécédents :

Un seul malade avait un facteur de risque de thrombose :il s'agit d'une patiente ayant pris la contraception orale pendant 13 ans.

2-2-Le délai du diagnostic :

Il diffère d'un malade à l'autre, avec un minimum d'un mois entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, et un maximum d'un an.

2-3- Les Signes fonctionnels :

La symptomatologie clinique, chez nos malades, était riche, polymorphe et très variable d'un patient à l'autre. Ces derniers se sont présentés devant l'apparition de signes fonctionnels qui sont :

2-3-1-Augmentation du volume abdominal :

C'est le plus fréquent des signes, il est retrouvé dans 52% des cas (n=13), il s'est manifesté par une installation progressive souvent ignorée par les malades.

2-3-2-Hémorragie digestive haute :

Elle était présente dans 36% des cas (n=9) avec :

- Dans 24% des cas, des hématomèses minimales isolées (n=6).
- Dans 8% des cas, les patients avaient présenté des épisodes de méléna isolés (n=2).
- Un seul malade, avait présenté une hémorragie digestive haute faite d'épisodes de méléna et d'hématomèses soit 4%.

2-3-3-Douleurs abdominales :

- Les coliques hépatiques :

Elles étaient présentes chez 32% de nos malades (n=8)

- Les douleurs abdominales atypiques :

Elles étaient retrouvées dans 24% des cas (n=6) dont un seul malade avait une douleur au niveau de l'HCG sous forme de pesanteur.

2-3-4-Un syndrome anémique clinique :

Qui s'est manifesté par une asthénie physique, des céphalées, des palpitations et une dyspnée d'effort. Il s'est objectivé chez 20% de nos malades (n=5).

2-3-5-Une jaunisse :

Une coloration jaunâtre des phanères et des muqueuses, d'installation progressive a été remarquée par l'entourage, avec des urines et selles normocolorées chez 16% de nos malades (n=4).

2-3-6-Un Prurit :

Le prurit est rapporté dans 12% des cas (n=3) sous forme de démangeaisons généralisées souvent concomitantes avec l'apparition de la jaunisse.

2-3-7-Autres :

La symptomatologie clinique était aussi marquée par l'apparition de signes fonctionnels rares tel que :

-Asthénie profonde : dans 20% des cas (n=6).

-Anorexie : dans 12% des cas (n=3).

-Aptose buccale : dans 8% des cas (n=2).

-Aptose génitale : dans 4% des cas (n=1).

-Aptose bipolaire : dans 4% des cas (n=1).

Le tableau si dessous résume tous les signes fonctionnels présentés chez nos malades.

	Nombre de malades	Pourcentage en %
Augmentation du volume abdominale	13	52%
Hématémèse	6	24%
Méléna	2	8%
Méléna et hématémèse	1	4%
Coliques hépatiques	8	32%
Douleurs abdominales atypiques	6	24%
Asthénie profonde	5	20%
Syndrome anémique clinique	5	20%
Jaunisse	4	16%
Prurit	3	12%
Anorexie	3	12%
Aptose buccale	2	8%
Aptose bipolaire	1	4%
Aptose génitale	1	4%

Tableau 2: Les signes fonctionnels chez nos malades .

2-4-Les signes physiques :

Au terme de notre examen physique on avait objectivé les résultats suivants :

2-4-1-Les circulations veineuses collatérales :

Les CVC étaient objectivées dans 76% des cas (n=19) réparties comme suivant :

- CVC abdominales : présentes dans 44% des cas (n=10), au niveau de la région ombilicale et des flancs.
- CVC thoraciques isolées : présentes dans 32% des cas (n=7).
- Un patient avait des CVC abdominales (basi-thoraciques) et thoraciques.
- CVC abdomino-thoraciques : présentes dans 8% des cas (n=2).



Image 1: CVC basithoraciques et abdominales.

2-4-2 Une splénomégalie :

L'examen de la rate a objectivé dans 56% des cas une splénomégalie (n=14) :

- Dans 12 % des cas (n=3), on a objectivé une énorme splénomégalie dépassant l'ombilic.
- Dans 44% des cas (n=11), on a objectivé une splénomégalie à 5 cm sous le rebord costal gauche.

2-4-3-Examen du foie :

L'examen du foie, quand il était possible, était pathologique dans 56 % des cas (n=14), et a objectivé :

- Foie dysmorphique : avec un bord antérieur mousse, retrouvé dans 20% des cas (n=5).
- Foie dysmorphique mais d'allure cirrhotique à bord antérieur tranchant retrouvé dans 12% des cas (n=3).
- Foie d'allure de surcharge avec un bord antérieur ferme retrouvé dans 12 % des cas (n=3).
- Hépatomégalie homogène avec un bord antérieur mousse retrouvée dans 8 % des cas (n=2).
- Foie d'allure tumorale : foie nodulaire retrouvé dans 4 % des cas (n=1).

2-4-4-Ascite :

Dans notre série, l'ascite était objectivée chez 80% malades (n=20) dont 72% des malades avaient une ascite grade II (n=18) et 8% des malades avaient une ascite grade III (n=2).

A noter que 20% de nos malades (n=5) ne présentaient pas d'ascite clinique, n'éliminant pas l'ascite de grade I de diagnostic échographique.

2-4-5-Les œdèmes des membres inférieurs (OMI) :

L'apparition des œdèmes des membres inférieurs, bilatéraux, blancs, mous, prenant le godet, indolores est observée chez 24% des malades (n=6) :

-Dans 20% des cas (n=5), les OMI étaient présents et associés à une ascite grade II ou grade III.

-Dans 4% des cas (n=1), les OMI étaient présents de façon isolée en absence d'ascite clinique.

2-4-6-Le reste de l'examen clinique trouve :

-Des aphtes (buccaux, génitaux ou bipolaires) dans 16% des cas (n=4).

-Des lésions de grattage objectivées dans 12 % des cas (n=3).

-Le reste de l'examen était sans particularité à savoir :

- Pas de trouble de conscience.
- Pas de signes d'insuffisance hépato cellulaire.
- Pas de syndrome d'épanchement pleural surtout droit.
- Pas de souffle cardiaque ou bruits surajoutés.
- Aires ganglionnaires libres.

Le tableau si dessous résume tous les signes physiques retrouvés chez nos malades.

	Nombre de malades	Pourcentage en %
CVC abdominales	10	44%
CVC thoraciques	7	32%
CVC abdomino-thoraciques	2	8%
Splénomégalie	14	56%
Foie dysmorphique avec bord antérieur mousse	5	20%
Foie dysmorphique d'allure cirrhotique	3	12%
Hépatomégalie homogène	2	8%
Foie de surcharge avec bord antérieur mousse	3	12%
Foie tumoral	1	4%
Ascite grade II	18	72%
Ascite grade III	2	8%
OMI avec ascite	5	20%
OMI isolés	1	4%
Aphoses	4	16%
Lésions de grattage	3	12%

Tableau 3: Signes physiques trouvés chez nos patients.

2-5-La forme aigue :

Aucun de nos malades ne s'est présenté avec une forme aigue de la maladie.

Tous nos malades étaient au stade d'HTP , et donc au stade chronique.

3-Les données biologiques :

3-1-Numération formule sanguine (NFS) :

Tous les malades de notre série avaient bénéficié d'une NFS qui a objectivé :

3-1-1-Anomalie de la lignée rouge :

Une anémie, retrouvée dans 72% des cas (n=18) avec :

- Une Hb \leq 7 g/dl dans 8% des cas (n=2) nécessitant une transfusion par des culots globulaires.

- Une $8 \leq \text{Hb} \leq 11$ dans 64 % des cas (n=16).
 - Elle était hypochrome microcytaire dans 64% des cas (n=16).
 - Elle était normochrome normocytaire dans 8% des cas (n=2).

3-1-2- Anomalie des plaquettes :

La formule plaquettaire a objectivé :

- Une thrombopénie : chez 28% de nos malades (n=7).
- Une thrombocytose : chez 12% de nos malades (n=3).

3-1-3-Anomalie des leucocytes

La formule leucocytaire a objectivé :

- Une leucopénie dans 24% des cas (n=6).
- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles dans 20% des cas (n=5).

3-1-4-Au terme de cette numération formule sanguine, on a pu objectiver :

- Une NFS normale dans 28% des cas (n=7), dont 6 patients avaient une splénomégalie associée et un seul avait une rate cliniquement normale.
- Une anémie seule dans 40% des cas (n=10) dont deux malades avaient une splénomégalie.
- Une bicytopenie : dans 12 % des cas (n=3) :
 - Deux patients avaient une anémie avec thrombopénie, avec une splénomégalie
 - Un patient avait une anémie avec une leucopénie sans splénomégalie associée.
- Une pancytopenie : dans 20 % des cas (n=5), dont quatre malades avaient une splénomégalie et un seul avait une rate cliniquement normale.

3-2-bilan hépatique :

Tous nos malades avaient bénéficié d'un bilan hépatique, comportant :

3-2-1-Un bilan de cytolysse :

Il comporte un dosage sanguin des alanines aminotransférases (ALAT) et des aspartates aminotransférases (ASAT) : notre série était caractérisée par la présence d'une cytolysse dans 28% des cas (n=7) avec :

- Une cytolysse légère (1.5 x LSN) dans 12% des cas (n=3).
- Une cytolysse modérée (entre 3 et 5x LSN) dans 16 % des cas (n=4).
- Aucun de nos malades n'avait présenté une hépatite aigue avec une cytolysse > 10 x LSN.

3-2-2-Un bilan de cholestase :

Comportant un dosage sanguin des Gamma-glutamine-transférases (GGT), des phosphatases alcalines (PAL) et de la bilirubine totale, directe et indirecte.

Ce bilan a objectivé une cholestase dans 76% des cas (n=19) avec :

- Une cholestase mixte dans 48% des cas (n=12).
- Une cholestase aux dépens des GGT seules : dans 16% des cas (n=4).
- Une cholestase aux dépens des PAL seules dans 12 % des cas (n=3).
- Une cholestase ictérique dans 20% (n=3) avec une bilirubine totale entre 33 et 38mg/L aux dépens de la bilirubine mixte.

3-2-3-Un bilan d'insuffisance hépatocellulaire :

3-2-3-1-Le taux de prothrombine (TP) :

Un TP bas ($\leq 70\%$) était observé dans 40% des cas (n=10) :

- Dans 60% des cas (n=6), le TP était entre 50 et 70 ($50 \leq TP \leq 70$).
- Dans 40% des cas (n=4), le TP était entre 40 et 50 ($40 \leq TP \leq 50$)

3-2-3-2-Le facteur V :

Le facteur V n'était bas (<50%) que chez un seul malade.

3-2-3-3-L'albumine :

Un taux bas d'albumine sérique a été constaté chez 60% de nos malades (n=15).
Il était normal chez 40% des malades (n=10)

Au terme de ce bilan on a pu constater une insuffisance hépatocellulaire biologique chez 4% de nos malades (n=1).

4-données radiologiques :

4-1-Echographie abdomino-pelvienne couplée au Doppler :

Réalisée chez tous nos malades, elle a objectivé les résultats suivants :

4-1-1-Etude du parenchyme hépatique :

- Un foie homogène dans 20% des cas (n=5).
- Un foie hétérogène dans 32 % des cas (n=8).
- Un foie dysmorphique dans 36 % des cas (n=9).
- Dans 32 % des cas (n=8), cet examen a objectivé une hypertrophie du segment caudé (segment I).
- Chez un seul malade, cet examen a objectivé un foie d'hépatopathie chronique avec un nodule hétérogène au niveau du segment VIII mesurant 2.18x1.60 cm probablement en rapport avec un CHC.

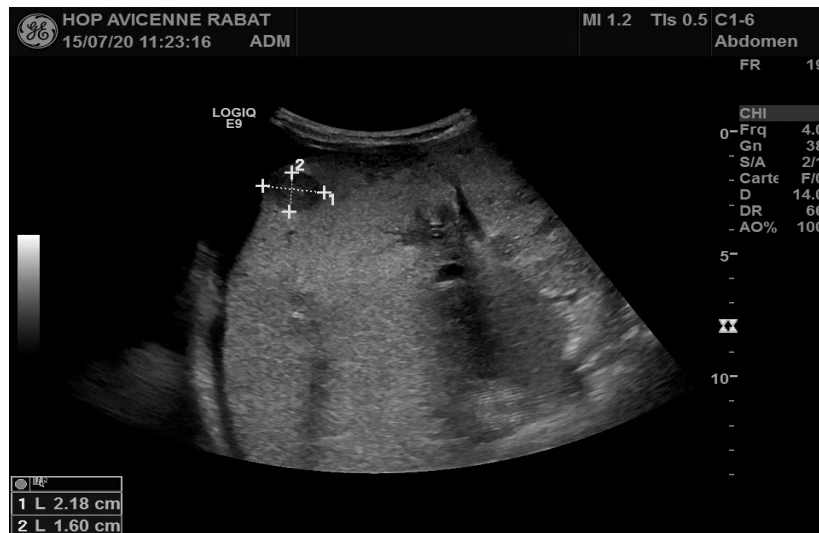


Image 2: Foie dysmorphique avec lésion nodulaire hétérogène probablement en rapport avec un CHC

4-1-2-La rate :

-Elle était homogène et de taille normale dans 40 % des cas (n=11).

-Elle était augmentée de taille avec une flèche splénique entre 19 cm et 23 cm, homogène dans 60% des cas (n=14).

4-1-3-Etude des veines hépatiques :

Dans notre série, 60% des cas (n=15) avaient des veines hépatiques thrombosées avec :

-Dans 44 % des cas (n=11), on avait une thrombose au niveau de deux veines hépatiques :

- Chez quatre malades, on avait une thrombose de la veine hépatique droite et médiane.
- Chez quatre autres malades, on avait une thrombose de la veine hépatique gauche et médiane.

- Chez les trois restants, on avait une thrombose de la veine hépatique droite et gauche
- Dans 16 % des cas (n=4), on avait une thrombose au niveau des trois veines hépatiques.
- Dans 32% des cas (n=8), nos malades avaient des veines hépatiques grêliques :
- Dans 16 % des cas (n=4), la veine hépatique droite seule était grêlique mais perméable avec :
- Une thrombose de la VCI dans deux cas.
- Une thrombose de la VCI et la VH gauche dans un seul cas.
- Une thrombose des deux VH gauche et médiane dans un seul cas.
- Dans 8 % des cas (n=2), les veines hépatiques, médiane et gauche étaient grêliques avec :
- Une VH droite non visualisée (thrombosée).
- Du matériel hyperéchogène avec microcalcification au niveau de la VH droite.
- Dans 4 % des cas (n=1), toutes les veines hépatiques étaient grêliques avec une thrombose de la VCI.
 - Dans 4 % des cas (n=1), la veine hépatique gauche seule était grêlique avec une thrombose de la VCI.
- Dans 8% des cas (n=2), les veines hépatiques étaient de calibre normal et elles étaient perméables avec une thrombose de la VCI.

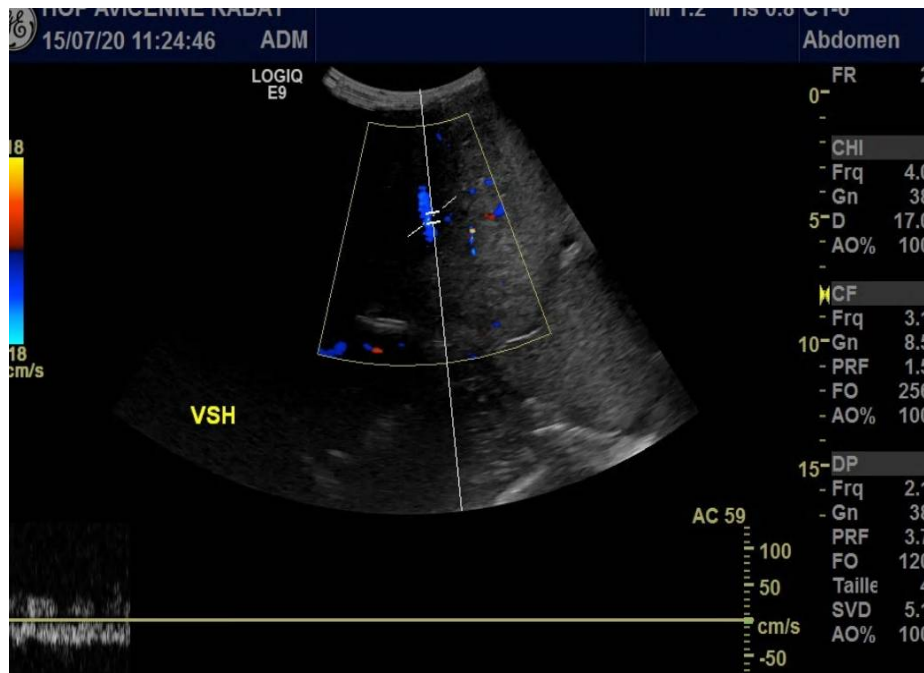


Image 3: Echographie avec doppler, montrant une absence de flux au niveau des VSH (Thrombosées) .

4-1-4-Etude de la veine cave inférieure (VCI) :

- Chez 44% de nos malades (n=11), la VCI, présentait une thrombose dans sa portion rétro-hépatique :
 - Dix malades avaient une thrombose de la VCI seule.
 - Un seul patient avait une thrombose de la VCI avec et deux veines hépatiques.
- Chez 8% de nos malades (n=2), on avait une VCI grêlée et perméable avec :
 - Une thrombose de la VH droite avec les VH médiane et gauche grêlées.
 - Une thrombose de la VH droite et gauche.

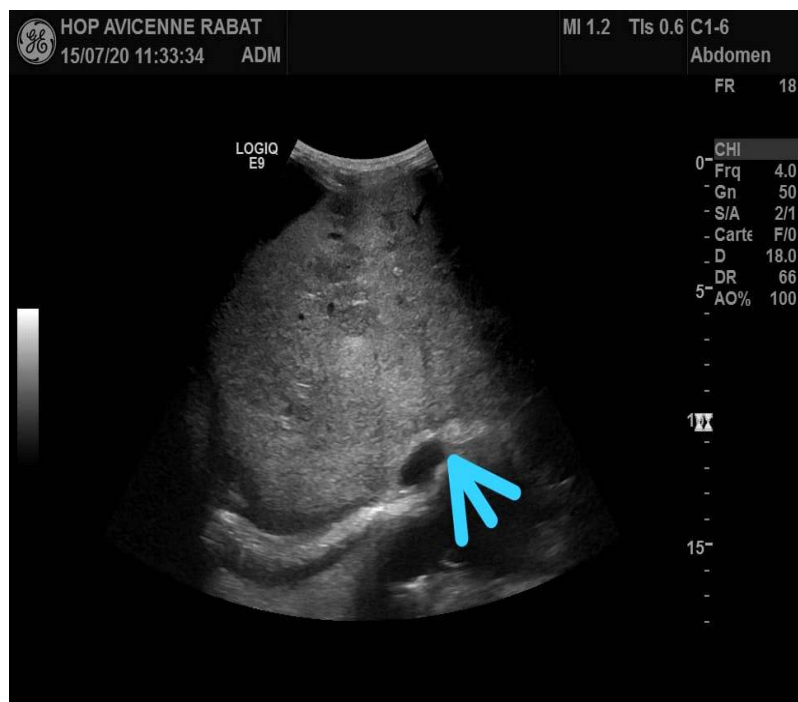


Image 4: Echographie montrant une VCI rétro hépatique perméable et absence de visualisation des veines hépatiques (thrombose) à l'échographie.

4-1-5- Etude de la veine porte :

-Une thrombose de la veine porte était mise en évidence dans 16 % des cas (n=4).

-Un tronc porte libre dans 76 % des cas (n=19).

-Un tronc porte dilaté dans 8 % des cas (n=2) mais perméable.

	VCI	2 VH	3 VH	2 VH et VCI	TVP associée
Nombre de malades	10	10	4	1	4
Pourcentage en %	40%	40%	16%	4.%	16%

Tableau 4: Montrant les différents niveaux de thromboses à l'échographie couplée au doppler dans notre série.

4-1-6-Autres signes d'HTP :

-L'ascite :

- Elle était grade III dans 8 % des cas (n=2).
- Elle était grade II dans 72 % des cas (n=18).
- Elle était grade I dans 12 % des cas (n=3).
- Elle était absente dans 8 % des cas (n=2).

-Une reperméabilisation de la veine ombilicale : observée dans 8 % des cas (n=2).

-Des CVC : dans 16 % des cas (n=4) réparties comme suit :

- Spléno-rénales : Chez trois malades, soit 12 % des cas.
- Péri spléniques : chez un seul malade soit 4 % des cas.

-Une vésicule biliaire alithiasique à paroi épaissie a été objectivée chez un seul malade soit 4 % des cas.

4-1-7- Au terme de cet examen, il a été retenu les signes suivants :

-Les signes d'HTP :

- Bien compensée dans 8 % des cas (n=2).
- Décompensée dans 92 % des cas (n=23).

-Un syndrome de Budd-Chiari chez tous nos malades avec plusieurs niveaux de thromboses.

-Une thrombose porte a été associée dans 16 % des cas (n=4).

-Un foie homogène dans 20 % des cas (n=5).

-Un foie hétérogène dans 32 % des cas (n=8).

-Un foie dysmorphique dans 36 % des cas (n=9).

-Un cas de CHC très probable.

-Cet examen n'a pas montré ni d'adénopathies profondes, ni d'abcédations, ni d'épaississement digestif.

4-2-L'angio-scanner abdominal :

Tous les malades avaient bénéficié d'un angio scanner abdominal, et on a retenu les résultats suivants :

4-2-1-Etude de la veine cave inférieure :

-Dans 48 % des cas (n=12), cet examen avait objectivé une thrombose au niveau de VCI qui est rétractée et collabée.

-Dans 8 % des cas (n=2), on a objectivé une VCI grêlée prenant légèrement le contraste avec :

- Une absence d'opacification des VH droite et médiane.
- Une thrombose de la VH droite et gauche.

4-2-2-Etude des veines hépatiques :

-Dans 60% des cas (n=15), on avait des veines hépatiques thrombosées :

- Chez un malade (4%), on avait une image hyperdense avec une veine augmentée de taille au niveau de la VH droite et médiane.
- Chez un autre malade (4%) on avait une image hyperdense avec une veine augmentée de taille au niveau de la VH droite associée à une thrombose de la VCI.
- Une non-individualisation des veines hépatiques dans 52 % des cas (n=13).

-Dans 32% des cas (n=8) les veines hépatiques étaient grêles avec :

-Dans 16% des cas (n=4) une thrombose de la VCI associée.

-Dans 12% des cas (n=3) une thrombose de la VH droite associée à un aspect grêle des VH gauche et médiane.

-Une thrombose de la VH médiane et gauche avec un aspect grêle de la VH droite.

Le tableau ci dessous résume les différentes atteintes trouvées lors d'un angioscanner.

	Thrombose	Aspect grêle
Les veines hépatiques	60% (n=15)	32% (n=8)
VCI	48 % (n=12)	8 % (n=2)

Tableau 5: Montrant les différentes atteintes veineuses lors de l'angioscanner.



Image 5: Angioscanner montrant des veines hépatiques thrombosées chez une patiente avec SBC.



Image 6: Angioscanner montrant une VCI rétro hépatique grélique en rapport avec le SBC

4-2-3-La dysmorphie hépatique :

-Un foie dysmorphique a été objectivé dans 28% des cas (n=7) avec une hypertrophie du segment I chez cinq malades (20%) et une hypotrophie du segment IV chez deux malades (8%).

4-2-4-Recherche de néoplasie profonde :

Dans un cas, le foie était dysmorphique, hétérogène avec une lésion du dôme hépatique mesurant 2.7x4.4 mm ne se modifiant pas de façon significative après injection de produit de contraste faisant évoquer une localisation de CHC.

-Quatre de nos malades (16%), avaient des nodules de régénération hépatique.

4-2-5-Au terme de ces examens : l'échographie couplée au doppler et /ou l'angioscanner abdominal étaient concordants (à un malade prêt) dans le diagnostic du SBC:

	Thrombose des VH seules	Thrombose de la VCI seule	Thrombose des VH et VCI	Thrombose de la veine porte associée
Echographie abdominale couplée au doppler	56 % (n=14)	40% (n=10)	4% (n=1)	16% (n=4)
Angioscanner abdominal	56% (n=14)	44% (n=11)	4% (n=1)	16% (n=4)

Tableau 6: Montrant les résultats de l'échographie couplée au doppler et l'angioscanner chez nos malades.

5-Les données histologiques :

5-1-la ponction biopsie hépatique : PBH

Dans notre série, 12 malades, soit 48% des cas, avaient bénéficié d'une PBH, en dehors des contre-indications : troubles de crase sanguine, présence d'ascite.

Les carottes des PBH étaient de bonnes qualités et comportaient 6 à 10 espaces portes .Les résultats étaient comme suit :

-Une fibrose :

-minime : F1, objectivée chez 8% des malades (n=2).

-Une fibrose modérée : F2, objectivée chez un seul malade dans notre série soit 4%.

-Une fibrose sévère : F3, observée chez 4% des malades (n=1).

-Une cirrhose hépatique active : objectivée chez 16 % des cas (n=4).

-Des lésions histologiques de maladie vasculaire porto-sinusoïdale : (MVPS) :
étaient observées chez 8 % des malades (n=2) associées au SBC :

-Une sclérose hépato portale sans cirrhose associée dans un cas.

-Une hyperplasie nodulaire régénérative sans cirrhose dans un cas

-Signes de malignité :

Chez un seul malade, la PBH sur masse hépatique a objectivé un carcinome hépatocellulaire (CHC) bien différencié avec cirrhose hépatique active.

-La PBH était normale dans 12 % des cas (n=3).

Le tableau si dessus résume les différents résultats de la PBH :

	Nombre de patients	Pourcentage en %
Fibrose minime	2	8%
Fibrose modérée	1	4%
Fibrose sévère	1	4%
Cirrhose	4	16%
MVPS associée	2	8%
CHC	1	4%
Normale	3	12%

Tableau 7: Résultats de la ponction biopsie hépatique chez 14 malades.

Au terme de la PBH :

- Deux cas d'atteinte de la microcirculation hépatique (MVPS) étaient associés au SBC.
- Un CHC bien différencié était confirmé sur un foie cirrhotique avec un infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire et une stéatose à 20%.

5-2-Biopsie ganglionnaire :

Chez un seul malade, une biopsie ganglionnaire avait objectivé une adénite granulomateuse sans nécrose caséuse en rapport avec une sarcoïdose.

6-Les données endoscopiques :

Tous nos malades avaient bénéficié d'une fibroscopie oeso-gastroduodénale :

- En urgence dans 36 % des cas (n=9).
- A distance dans 64 % des cas (n=16).

Les résultats sont les suivants :

6-1-Les varices œsophagiennes : VO

Elles étaient observées au cours d'une FOGD chez 84% des malades (n=21) avec :

- *VO stade I* : Observées chez 36% des malades (n=9).
- *VO stade II* : Observées chez 24 % des malades (n=6).
- *VO stade III* : Observées chez 24% de nos malades (n=6).

6-2-Les varices gastriques : VG

Elles sont observées dans 20% des cas (n=5) :

- Des varices œsogastriques type 1(GOV1) dans 4% des cas (n=1).

-Des varices œsogastriques type 2 (GOV2) dans 20% des cas (n=4).

-Associées aux VO dans 20% des cas (n=5).

6-3-Les signes rouges :

Observés dans 28 % des cas (n=7).

6-4-La gastropathie hypertensive : Observée chez 12% des malades (n=3) :

-Associée aux VO stade III dans 8 % des cas (n=2).

-Associée au VO stade I dans 4 % des cas (n=1).

6-5-Ulcère duodéal : UD

Un ulcère duodéal était observé dans 8% des cas (n=2) :

-Chez les deux malades, l'UD était associé aux VO stade II

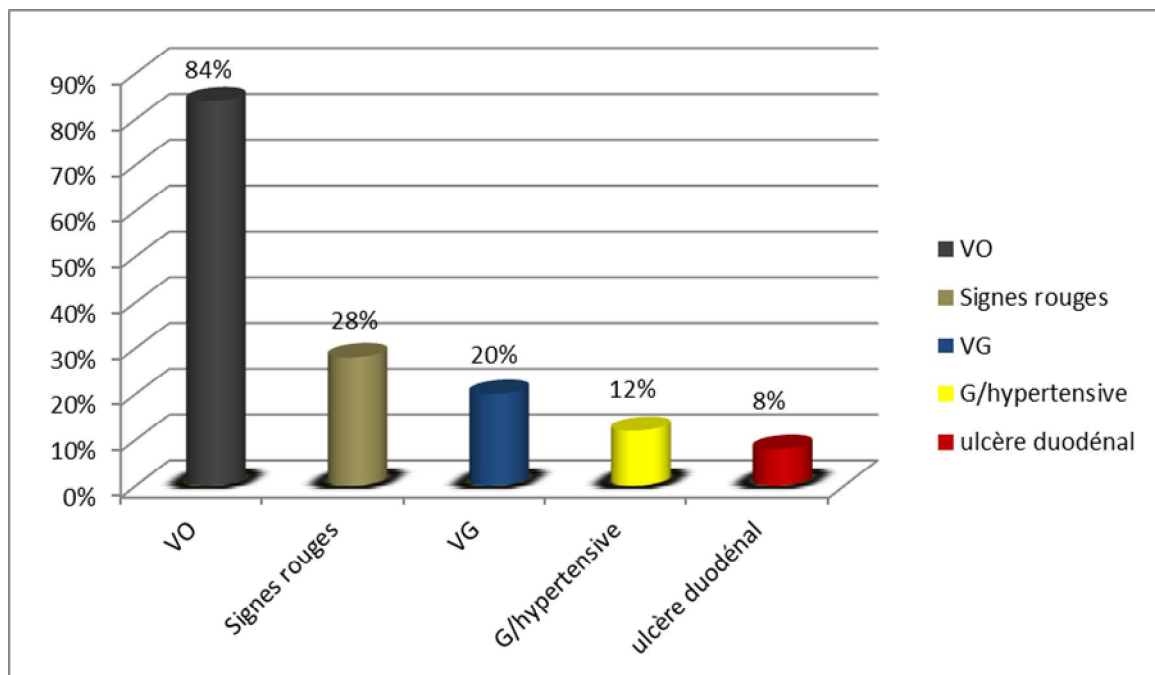


Figure 3: Résumé des lésions endoscopiques observées au cours d'une FOGD.

7-Le bilan étiologique :

La recherche des étiologies ou facteurs pro-thrombotiques représente l'étape la plus importante et la plus décisive dans la prise en charge du SBC.

7-1-Tous nos malades ont bénéficié d'un bilan étiologique comportant :

-Un interrogatoire minutieux à la recherche :

- De terrain de thrombose (familiale ou personnel).
- D'antécédents d'intervention chirurgicale abdominale.
- De maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.
- D'un kyste hydatique du foie.
- D'une prise prolongée de contraception.

-Une recherche des syndromes myéloprolifératifs par :

- Une biopsie ostéo-médullaire.
- Et la recherche de la mutation JAK 2.

-La recherche de clone HPN.

-Un bilan de thrombophilie : réalisé si un TP \geq 60% et en absence de prise d'anti d'anticoagulants. Ce bilan comportait : dosage des protéines S, C, antithrombine III.

-Le dosage plasmatique des anticorps thrombophiles : anticorps antiphospholipides, anticardiolipines, anti beta 2 glycoprotéine1(B2GP1),et antinucléaires.

-Le dosage de la vitamine B12 et de l'acide folique.

-Un dosage de l'homocystéine plasmatique.

-Des biopsies jéjunales et fundiques au cours de la FOGD.

-Une TDM thoraco-abdomino-pelvienne pour éliminer une néoplasie profonde.

7-2-Au terme de ces examens, on avait conclu aux états associés suivants :

- Une maladie de Behçet : chez 20% des malades (n=5).
- Un déficit en protéine S : chez 16% de nos malades (n=4).
- Un déficit en protéine C : chez 16% des malades (n=4).
- Un déficit en antithrombine III : Observé chez 4% des malades (n=1).
- Une thrombocytémie essentielle : chez 8% des patients (n=2).
- Un Clone HPN : On avait objectivé la présence de clone d'hémoglobinurie paroxystique nocturne chez un seul malade (4% des cas).
- Une hyperhomocystéinémie sur maladie de Biermer: observée chez un malade.
- Une hyperhomocystéinémie sur maladie cœliaque: observée chez un malade.
- La sarcoïdose systémique avec atteinte hépatique, rénale et ganglionnaire : dans un cas.
- Une maladie de Kahler : observée chez un malade.
- Une cause indéterminée : dans 20% des cas (n=5).
- Un carcinome hépatocellulaire : représente la seule cause, dans notre série, du syndrome de Budd Chiari secondaire, objectivé chez un malade.

Etiologies	Nombre de malades	Pourcentage en %
Maladie de Behçet	5	20%
Déficit en protéine S	4	16%
Déficit protéine C	4	16 %
Déficit en antithrombine III	1	4%
Thrombocytemie essentielle	2	8%
Clone HPN	1	4%
Une hyperhomocystéinémie avec une maladie de Biermer	1	4%
Une hyperhomocystéinémie sur maladie cœliaque	1	4%
Sarcoïdose hépatique	1	4%
Cause hormonale (prise de contraception pendant 13 ans)	1	4%
Maladie de Kahler	1	4%
Carcinome hépatocellulaire	1	4%
Cause indéterminée	6	24%

Tableau 8: Montrant les étiologies du SBC chez nos malades

Cependant, on avait objectivé, chez un même malade l'association de plusieurs facteurs pro-thrombotiques et ceci dans 20 % des cas (n=5) :

- Dans 8% des cas (n=2) on avait une association d'un déficit en protéine S et C
- Dans 12% des cas (n=3), les associations étaient les suivantes :
 - Un déficit en antithrombine III et protéine C.
 - Une maladie de Biermer et un déficit en protéine C et protéine S.
 - Un clone HPN et prise de contraception orale prolongée pendant 13 ans.

	Nombre de patients	Leurs pourcentages
Déficit en protéine C+protéine S	2	8%
Maladie de Biermer +Déficit en protéines S et C	1	4 %
Clone HPN+ prise de contraception orale prolongée	1	4%
Déficit en antithrombine III+ protéine C	1	4 %

Tableau 9: Montrant les associations des facteurs prothrombotiques dans notre série.

	Au moins un facteur	Plusieurs facteurs	Facteur loco-régional (SBC II)
Prévalence	76% (n=19)	20% (n=5)	4% (n=1)

Tableau 10: Montrant la prévalence des facteurs prothrombotiques

Le tableau ci –dessus résume les différents niveaux de thromboses en fonction de l'étiologie chez nos malades.

Etiologies du SBC	Le ou les niveaux de thromboses
La maladie de Behçet	1-Thrombose de la VCI+TVP 2-Thrombose de la VCI+2 VH 3-Thrombose de la VCI chez 3 malades
Le déficit en protéine S	1-Thrombose de 2 VH chez 3 malades 2-Thrombose de 3 VH chez un malade
Le déficit en protéine C	1-Thrombose de 2 VH (4 malades)
La thrombocytémie essentielle	1-Thrombose des 3 VH 2-Thrombose de 2 VH
Le déficit en antithrombine III	Thrombose de 3VH
Hyperhomocystéinémie sur maladie cœliaque	Thrombose de la VCI
Hyperhomocystéinémie sur maladie de Biermer	Thrombose de 3 VH
Un Clone HPN	Thrombose de 2 VH
Cause hormonale (contraception orale)	Thrombose de 2VH
Maladie de Kahler	Thrombose de la VCI+TVP
La sarcoïdose hépatique	Thrombose de la VCI

8-Traitement

La prise en charge thérapeutique comportait plusieurs volets :

8-1-Traitement de l'hémorragie digestive par rupture de VO

-La prise en charge initiale consistait en une stabilisation hémodynamique par :

- Une transfusion sanguine qui n'était nécessaire que si $Hb \leq 7g/dl$ et mal tolérée dans 8 % des cas (n=2) tout en ciblant une Hb entre 7 et 8g/dl .
- Une oxygénothérapie : à l'aide de lunette d'oxygène en fonction de la saturation en oxygène SaO₂ chez tous nos malades.

-La Sandostatine : à la dose 50μg en IVD puis 25 à 50 μg /24 heures pendant 5 jours chaque fois que c'est possible.

-L'antibiothérapie : à la base de ceftriaxone de troisième génération à une dose de 2g/j en IVD ou amoxicilline protégée 1g/8h.

-Traitement endoscopique en urgence dans 36 % des cas (n=9) : chez nos malades le traitement endoscopique était toujours en première intention et reposait essentiellement sur la ligature des VO. Elle a été suivie d'un protocole d'éradication des VO.

8-2-Traitement des varices non hémorragiques :

8-2-1-Endoscopique : consistait en des séances de ligature jusqu'à l'éradication des VO et ceci si VO stade III ou stade II avec signes rouges.

8-2-2-Traitement des varices gastriques :

L'injection de produits sclérotiques était utilisée dans 8 % des cas (n=2).

8-2-3-Médical : Béta bloquants non cardiosélectifs :

La molécule utilisée est le propranolol et ceci dans 64 % des cas (n=16).

Avant de donner ce traitement, on a éliminé les contres indications absolues qui sont les blocs auriculo-ventriculaires sur l'ECG ou un patient avec un pouls à la limite inférieure. On visait de diminuer le pouls initial de 25% sans arriver à une bradycardie.

8-3-Traitement de l'ascite :

- *Régime hyposodé :*

Tous nos malades ont bénéficié d'un régime hyposodé pour le traitement de l'ascite.

- Ponction évacuatrice d'ascite a été pratiquée chez deux malades (8% des cas), suivie d'une perfusion d'albumine chez un seul malade.

- *Les diurétiques :*

Dans 48% des cas (n=12), nos malades avaient bénéficié d'un traitement diurétique.

La Spironolactone (Aldactone ®) était la molécule utilisée, seule dans 81% des cas (n=9), ou en association avec le furosémide (Lasilix ®) dans 19% des cas (n=3) par voie orale.

Avant toute prescription des diurétiques on avait éliminé les contres indications qui sont :

- Une insuffisance rénale sauf pour le furosémide.
- Une encéphalopathie hépatique.
- Une hyponatrémie.
- Une infection du liquide d'ascite ou autre infection.



Image 7: Ponction d'ascite chez un patient avec ascite grade III.

8-5-L'anticoagulation :

Dans notre série, 8 malades (32%) avaient bénéficié d'une anticoagulation à base d'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) (Lovenox®), après un chevauchement par l'anti vitamine K (Sintrom®) dès le 1^{er} jour par voie orale :

- Cinq malades avaient un SBC sur maladie de Behçet.
- Deux malades avaient un SBC sur thrombocytémie essentielle.
- Une patiente avait un clone HPN.

La dose de l'HBPM était de 0.6cc en 2 injections sous cutanées par jour avec une association de l'AVK dès le 1^{er} jour en commençant par ¼ CP de Sintrom 4mg avec ajustement la dose en fonction de l'INR, avec une surveillance du traitement par INR.

8-6-Anti-agrégant plaquettaire :

Deux de malades (8%), avaient bénéficié d'une anti-agrégation plaquettaire à base d'aspirine 100mg :

- Le premier cas est un patient suivi pour maladie de Behçet qui a été mis sous Kardégic 100mg.
- Le deuxième cas : patiente suivie pour thrombocytémie essentielle mise sous Kardégic 160mg.

8-7-Traitement étiologique :

- Pour la maladie de Behçet :
 - Un seul malade avait bénéficié d'un traitement immunosuppresseur (Imurel ®).
 - Un seul malade avait bénéficié d'un traitement à base de cyclophosphamide (Endoxan ®).
 - Les trois autres malades ont bénéficié d'un traitement à la base de corticoïdes.
- Pour la Thrombocytémie essentielle : deux de nos malades avaient bénéficié d'un traitement à base de pipobroman (Vercyte ®).
- Pour la maladie de Kahler, aucun traitement étiologique n'a été instauré.
- Pour la maladie cœliaque : le malade avait bénéficié d'un régime sans gluten.
- Pour la maladie de Biermer : le patient avait bénéficié d'un traitement à la base de vitamine B12 par voie parentérale et ceci à vie.
- La contraception orale a été arrêtée chez une seule malade.
- Pour les déficits en protéines S, C et en antithrombine III : aucun traitement étiologique n'a été instauré.

-Pour le clone HPN : par faute de moyen, la patiente n'a bénéficié que d'une anticoagulation.

-Pour la sarcoïdose systémique : une corticothérapie au long court a été préconisée associée à un traitement symptomatique de la cholestase à base d'acide ursodésoxycholique (AUDC).

-Pour le carcinome hépatocellulaire : le patient avait bénéficié d'un traitement palliatif seulement.

9-Evolution :

L'évolution de nos malades a été marquée par plusieurs évènements :

-Nous déplorons le décès de six de nos malades (24%) :

- Une patiente avait une maladie de Kahler sur un foie de cirrhose en 2001.
- Une patiente avait une thrombocytemie essentielle suivie pendant 8 ans (2003-2009) et avait présenté une insuffisance hépatocellulaire terminale.
- Deux patients avaient un SBC sur maladie de Behçet :

-Le premier était suivi pendant 6 ans (2003-2009).

-Le deuxième était suivi pendant un an, et avait présenté une embolie pulmonaire sous anticoagulants en 2008 (décédé en réanimation).

- Une patiente avait un SBC d'étiologie indéterminée décédée en 2005 par hémorragie digestive sur varices gastriques non contrôlée.
- Un patient avait un SBC secondaire à un CHC, sur foie de cirrhose en 2018.

-Malheureusement 28% nos malades (n=7), étaient perdus de vue :

- Un patient avait un SBC sur cause indéterminée, associé à une TVP et une maladie vasculaire porto-sinusoïdale.
- Un patient avait un SBC sur maladie de Behçet suivi pendant 4 ans (2002-2006).
- Un patient avait un SBC d'étiologie indéterminée suivi pendant 5 ans (2007-2012).
- Une patiente avait un SBC sur un déficit en protéine S et protéine C, suivie pendant 2 ans (2009-2011).
- Une patiente avait un SBC sur maladie de Behçet, suivi pendant 1 an (2012).
- Un patient avait un SBC d'étiologie indéterminée sur un foie de cirrhose suivi pendant 1 an.
- Une patiente avait un SBC sur maladie cœliaque, suivie pendant 1 an (2016).

-Douze malades (48%), sont suivis régulièrement dans notre consultation spécialisée :

- Un patient suivi maladie de Behçet bien suivi depuis 2019 : son hépatopathie est décompensée, sans repérméabilisation des veines thrombosées .
- Un patient suivi pour une maladie de Biermer avec déficit en protéine C et protéine S : son hépatopathie est compensée sans repérméabilisation des veines thrombosées.
- Une patiente suivi pour une sarcoïdose systémique : son hépatopathie est compensée sans repérméabilisation des veines thrombosées.

- Une patiente avait un clone HPN nouvellement diagnostiquée en 2020, avec une bonne évolution clinique actuellement.
- Une patiente suivie pour thrombocytémie essentielle suivi depuis le début de 2020 : son hépatopathie est décompensée sans repérméabilisation des veines thrombosées .
- Qautres malades sont suivis pour une cause génétiques dont deux ont un déficit en protéine S, et les deux autres ont un déficit en protéine C : leurs hépatopathies sont compensées sans repérméabilisation des veines thrombosées.
- Trois patients sont suivis pour SBC d'étiologie indéterminée : leurs hépatopathies sont décompensées sans repérméabilisation des veines thrombosées.



Discussion



1-Introduction et historique [12] [13][14][15]

Le syndrome de Budd-Chiari est défini comme l'obstruction de l'écoulement veineux hépatique qui peut être localisé à partir des petites veinules hépatiques jusqu'à l'entrée de la veine inférieure cava (IVC) dans l'oreillette droite.

Cette maladie a été décrite pour la première fois en 1846 par le Dr George Budd de l'Angleterre dans son article fondateur « Diseases of the Liver », dans lequel il commente trois patients qui ont développé une obstruction des veines hépatiques. Dans cette courte série il a inclus un cas précédent rapporté par Lambron 4 ans plus tôt. Deux patients avaient de multiples abcès intrahépatiques qui impliquaient une des veines hépatiques, avec la thrombose qui en résulte. L'un d'entre eux a également développé une péri hépatite et la péritonite. Le Dr Budd a attribué la thrombose à une septicémie dans deux cas, tandis que dans le troisième, avec une inflammation « adhésive », à l'alcoolisme.

Cinquante-trois ans plus tard, une deuxième série de cas a été rapportée par le Dr Hans Chiari, alors qu'il travaillait comme pathologiste à Prague, il a décrit trois patients atteints de thrombose des veines hépatiques, ainsi qu'une revue de la littérature dont sept autres patients. Malgré la rareté de la maladie, il a attiré l'attention sur « une condition qui pourrait rapidement conduire à la mort des patients », et il y a fait référence comme « phlébites oblitérantes ».

Les foies semblaient congestionnés, atrophies et nécrosés de manière diffuse, avec une congestion de la circulation spléno-portuaire et une ascite de grand volume. L'histologie du foie était caractérisée par une réaction adventitielle minimale sans l'implication péri vasculaire. Chiari a spéculé que la thrombose était causée par une endophlébite se manifestant comme une complication de la syphilis. Dans les cas suivants, dans les années suivantes, cette théorie n'a pas été confirmée. Néanmoins, le rapport fait par Chiari a représenté une étape importante dans la caractérisation de ce

que nous définissons maintenant comme « Budd-Chiari syndrome » (BCS). En effet, il s'agit de la première description du Dr. Budd enrichie de données cliniques et des corrélations pathologiques du Dr. Chiari.

À la suite des publications de Budd et avant la proposition de Chiari concernant la physiopathologie de cette affection, en 1867, Rosenblatt a émis l'hypothèse d'une explication différente et a décrit la thrombose comme étant liée à des causes congénitales et il a postulé que l'obstruction des veines hépatiques était le résultat final d'une hépatite survenue au cours du développement prénatal, pendant la période fœtale.

Moore, en 1902, a émis l'hypothèse que l'occlusion des veines hépatiques était le résultat d'un processus oblitérant fibreux déclenché par un facteur de déclenchement local non identifié.

En 1902, Kretz a mis l'accent sur l'importance de l'anatomie vasculaire du foie. Il a supposé que le stress mécanique des veines hépatiques qui soutiennent le foie pourrait être une explication possible, ainsi que des facteurs inconnus superposés.

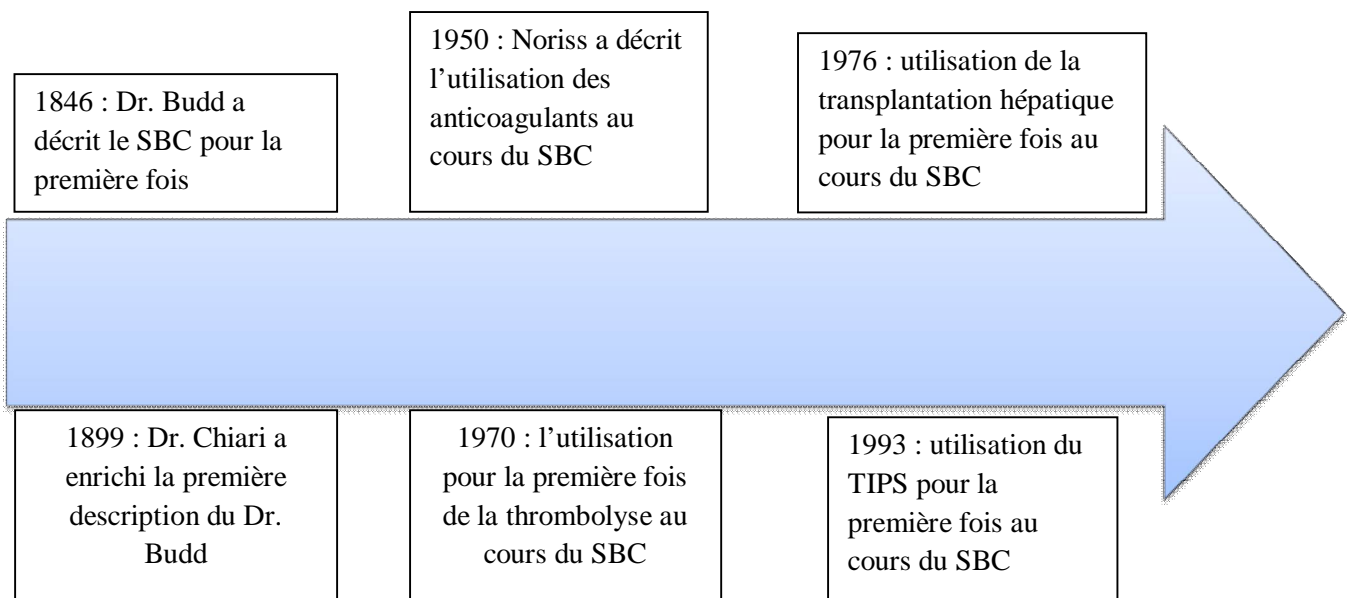


Figure 4: Les grandes étapes dans la découverte du SBC et de ses prises en charge

2-Epidémiologie

Le SBC est une maladie rare mais grave, dont l'épidémiologie n'est pas encore complètement définie, en raison de données variables provenant de différentes études. En outre, les différences en termes de prévalence et de répartition par sexe ont été signalés entre les pays de l'Est de l'Europe et les pays de l'Europe centrale et orientale. La prévalence et l'incidence varient dans le monde.

2-1-L'incidence du SBC[16][17] [18][19][20][21][22][23][24]

Les estimations de l'incidence ont été effectuées sur différentes périodes et se sont basées sur un nombre de cas.

En France il y a deux cohortes dont l'étude d'Ollivier-Hourmand et al. dans laquelle il a rapporté l'incidence du SBC en France qui est estimée à 0.68 par million par année sur la base des résultats réalisée dans le réseau français pour les maladies vasculaires du foie et validée par croisement avec un registre national des diagnostics de sortie d'hôpital .

L'étude d'Agno et al. a recueilli des informations à partir des diagnostics de sortie d'hôpital dans le nord-ouest de l'Italie entre 2002 et 2012. Dans une population de 13 millions d'habitants, 287 patients ont été admis pour SBC, ce qui correspond à une incidence annuelle de 2 par million d'habitants.

Les estimations au Danemark et en Suède étaient fondées sur les registres nationaux des diagnostics de sortie d'hôpital, ce qui a donné 13 cas respectivement dans la période 1981-1985 et 12 cas dans la période 1990-2001 d'où des incidences de 0.5 par million par année au Danemark et 0.8 en Suède.

Au Japon l'estimation de l'incidence est de 0,13 par million par an, et au Népal était de 2.5 par million par année.

En Algérie, et sur une étude effectuée entre 2004 et 2010 sur un total de 115 malades avec un âge supérieur à 17 ans, l'incidence a été estimée à 0.2 par millions par année.

	Japan [20]	Népal [21]	Danemark [18]	France [25]	Italie [23]	Suède [19]	Algérie [24]
Nombre de cas	160	150	13	185	287	12	115
Incidence par million /année	0.13	2.5	0.5	0.68	2	0.8	0.2
Période	1989	1990-1992	1981-1985	2010	2002-2012	1990-2001	2004-2010

Tableau 11: Estimation de l'incidence du SBC

2-2-La prévalence du SBC[19][21][26][25][26]

Le SBC a une faible prévalence dans la population générale.

L'épidémiologie du SBC dans les pays asiatiques a été spécifiquement évaluée par une revue systématique de la littérature japonaise. Okuda et al, par le biais d'une enquête aux principaux hôpitaux japonais en 1989, a estimé une prévalence du SBC de 2,4 cas par million d'habitants

Ki et al. ont estimé la prévalence en Corée du Sud à 5,29 cas par million d'habitants entre 2009 et 2013, après ajustement en fonction de l'âge et du sexe. Ils ont également décrit des taux de prévalence légèrement plus élevés chez les femmes (5,51 contre 5,07 par million chez les hommes) et des taux plus élevés avec l'âge, allant de 0,49 par million pour les personnes âgées de 10 à 19 ans jusqu'à 14 pour les personnes âgées de 60 à 69 ans.

Deux études ont évalué l'épidémiologie du SBC en Europe. Rajani et al, d'après une analyse des bases de données sur les diagnostics de sortie des hôpitaux a révélé une prévalence de 1,4 par million en Suède entre 1990 et 2001. L'étude d'Ollivier-Hourmand et al. a signalé des taux de prévalence beaucoup plus élevés en France ; estimée à 4,04 par million d'habitants.

En Algérie, la prévalence du SBC est estimée à 2/100000 habitants.

Dans notre série, la prévalence du SBC a pu être calculée sur le registre des maladies vasculaires du foie. Elle était estimée à 6.8%

	Japon[26]	Corée du Sud[26]	France[25]	Suède [19]	Algérie[24]	Notre série(sur MVF)
Année d'étude	1989	2009-2013	2010	1991-2001	2004-2010	1991-2020
Prévalence	2.4/million	5.29/million	4.04/ million	1.4/million	2/million	6.8%

Tableau 12: Estimation des prévalences du SBC

2-3-La distribution du sexe chez les patients ayant un SBC[27][28][29][24]

La répartition par sexe des patients atteints de SBC montre quelques différences entre les asiatiques et les pays européens. À l'Ouest de l'Europe, il y a une prédominance du sexe féminin, tandis que le rapport hommes/femmes dans l'Est de l'Europe est proche de un ou il y a une légère prédominance du sexe masculin.

Les caractéristiques des patients atteints du SBC (n =178) évaluées par Ollivier-Hourmand et al. dans leur étude de 2010 sur les unités hépatiques spécialisées françaises, ont montré que 69,4% étaient des femmes ce qui correspond à un ratio femmes/hommes de 2,3.

Une étude menée en Turquie sur 75 patients atteints de SBC diagnostiqués entre 2002 et 2004 dans un centre de soins tertiaires a montré que 53.3% de ces patients étaient des femmes avec un sexe ratio F/H de 1.14.

Une étude algéroise entre 2004 et 2010 sur un total de 115 malades avec un SBC, le sexe ratio F/H était de 1.33.

Dans notre série, on avait une prédominance féminine avec un sexe ratio F/H de 2.57.

2-4-La distribution de l'âge chez les patients ayant un SBC[21] [23][30][31]

Aucune différence significative n'est apparue entre les pays européens bien que certains pays aient indiqué un âge moyen plus bas que d'autres.

La tranche d'âge était assez large, même dans les études asiatiques. Les études menées au Pakistan et le Népal ont signalé l'âge moyen le plus bas (26 ans et 29 ans, respectivement), tandis que les études menées en Inde ont signalé une tranche d'âge entre 32 et 42 ans.

L'âge moyen des patients atteints de SBC était de 36 et 41 ans en Chine et de 40 ans au Japon. L'âge médian était légèrement plus élevé en Corée du Sud, où il a été signalé être de 54 ans.

Dans l'étude épidémiologique italienne, les patients atteints de SBC étaient significativement plus jeunes (50 ans) que ceux atteints de thrombose de la veine porte (64 ans). En France l'âge moyen des patients atteints de SBC était de 40 ans.

L'âge moyen en Algérie était de 34 ans alors que l'un des âges les plus jeunes a été signalé en Égypte, allant de 26,6 ans à 28,9 ans dans les différentes cohortes.

Dans notre série l'âge moyen était de 27 ± 12.71 qui est proche de différentes cohortes effectuées en Égypte.

	Népal [21]	Chine [30]	Japon [20]	Corée du Sud[26]	France [25]	Algérie [24]	Egypte [31]	Notre série
Age moyen	29	36-41	40	54	40	34	26.6- 28.9	27 ± 71
Sexe prédominant	F	M	M	M	F	F	F	F

Tableau 13: L'âge moyen entre plusieurs pays et notre série

3-Pathogenies et étiologies

3-1-Etiologies et pathogénies du SBC primaire : états pro-thrombotiques

Plusieurs troubles peuvent provoquer un SBC : les plus pertinents sont les syndromes myéloprolifératifs au chromosome Philadelphie négatif qui représentent la principale cause acquise de la SBC primaire.

3-1-1-Les syndromes myéloprolifératifs (SMP) : [25][19][32][33] [34] [35] [36][37][38][39]

Ils regroupent la polyglobulie de Vaquez(PV), la thrombocytémie essentielle(TE) , la splénomégalie myéloïde ou myélofibrose primitive (MFP) et la leucémie myéloïde chronique(LMC). Ils sont les causes sous-jacentes les plus fréquentes de thrombose veineuse splanchnique primaire. En particulier, ces troubles représentent jusqu'à 50 % des SBC et environ un tiers des obstructions extrahépatiques non néoplasiques de la veine porte en Europe.

Ce sont des proliférations clonales de cellules hématopoïétiques, aboutissant à l'hyperplasie d'une ou plusieurs lignées myéloïdes. Il en résulte une augmentation dans le sang des cellules matures (hématies et taux d'hémoglobine, plaquettes, et/ou cellules granuleuses). Le principal risque à court terme des SMP est le risque thrombotique artériel et/ou veineux, avec une incidence rapportée jusqu'à 40 %.

La pathogénie des thromboses est multifactorielle : l'hyperviscosité sanguine, résistance acquise à la protéine C activée et augmentation de la génération de thrombine, l'inflammation, l'activation des cellules endothéliales, l'hyperagrégation plaquettaire suite à l'expression massive des protéines de surface comme la P-selectine et le facteur tissulaire.

Au niveau hépatique, il a même été décrit des cellules endothéliales porteuses de la mutation JAK2.

Le SBC peut survenir chez des patients déjà diagnostiqués comme atteints de SMP.

Le diagnostic peut être suspecté sur une NFS qui peut montrer :

- Une augmentation de l'hématocrite.
- Une augmentation des globules blancs ou des plaquettes.

Mais une NFS normale chez un patient présentant une splénomégalie est anormalement normale et doit faire suspecter un SMP.

Chez les patients ayant un SBC, les modifications du sang périphérique peuvent être masquées en cas d'hémodilution (cirrhose hépatique, insuffisance cardiaque, grossesse)

Le diagnostic est fait sur la biopsie ostéo-médullaire, par la mise en évidence d'amas de mégacaryocytes dystrophiques, et des critères d'augmentation de l'hématocrite et des plaquettes sur sang périphérique.

Aujourd'hui, la détection de la mutation de la tyrosine kinase JAK2 (JAK2 V617F) a grandement simplifié le diagnostic de SMP chez les patients atteints de thrombose au niveau du réseau veineux splanchnique spécialement en cas de SBC. Cette mutation somatique provoque une hypersensibilité à l'érythropoïétine ce qui entraîne une activité constitutive des kinases et une augmentation de l'hématopoïèse ce qui entraîne une activation plaquettaire et leucocytaire accrue. En général, la mutation JAK2 est détectée chez presque tous les patients atteints de polyglobulie vraie et chez 50 à 60% de ceux atteints d'une mélyofibrose idiopathique ou thrombocytémie essentielle.

Étant donné la force de l'association entre SMP et la mutation JAK2 ,le dépistage de cette mutation est une partie essentielle du diagnostic dans le SBC et doit toujours être effectuée, indépendamment des résultats biologiques. Il est intéressant de noter que la recherche de la mutation JAK2 chez les patients atteints de thrombose de la veine splanchnique primaire sans les caractéristiques hématologiques classiques du SMP ont permis d'identifier le SMP dans 17,1 % des cas dépistés ayant un SBC.

D'autres mutations somatiques ont été identifiées dans les SMP. Il s'agit notamment des mutations de l'exon 12 de JAK2 dans le gène du récepteur de la thrombopoïétine et, enfin et surtout, dans le gène codant pour la calréticuline (CALR) qui est une protéine du réticulum endoplasmique impliquée dans la régulation des voies de signalisation. Ces mutations sont demandées quand la mutation JAK2 est négative.

Rajani et al. dans une étude suédoise rétrospective entre 1986 et 2003 sur 43 patients atteints de SBC, a rapporté un SMP dans 38%.

Une étude française d'Ollivier Houmand rétrospective en 2010 sur 178 patients atteints de SBC, a rapporté un SMP dans 47.7% des cas.

Dans notre série, deux patients avaient une SMP (thrombocytémie essentielle) sur un SBC et le diagnostic a été posé par une BOM et recherche de mutation JAK2.

3-1-2-Le syndrome des anticorps antiphospholipides :[40] [41][42]

Le syndrome des anticorps antiphospholipides(SAA) thrombotique est défini par la survenue d'un épisode thrombotique avec la présence d'anticorps anti phospholipides persistants. Il est appelé primaire, en l'absence de troubles sous-jacents, ou secondaire, s'il est associé à un lupus érythémateux systémique ou à d'autres troubles auto-immuns.

Les mécanismes pathogéniques par lesquels les anticorps antiphospholipides (AAP) favorisent l'état prothrombotique ne sont pas complètement élucidés, mais l'activation de cellules inflammatoires et l'augmentation de la libération des neutrophil extracellular traps (NET) par les neutrophiles avec une diminution de l'activité d'inhibiteur de la voie du facteur tissulaire et de la protéine C activée semblent jouer un rôle prédominant.

Le SAA est responsable des thromboses artérielles ou veineuses, due à la présence d'anticorps antiphospholipides (AAP) tels que l'anticardiolipine, et l'anti β 2glycoprotéine 1, détectables à titre moyen ou élevé. Ces AC caractérisent le syndrome des antiphospholipides.

Les AAP sont des immunoglobulines (IgG et/ou IgM ou plus rarement, IgA). Parmi les plus couramment étudiés sont les anticorps anticardiolipine, et la β 2glycoprotéine1

Sa prévalence dans le SBC a été estimée entre 5 et 15 %, mais son importance en tant que facteur de risque peut être difficile à évaluer car les anticorps anticardiolipines sont aussi fréquemment retrouvés chez les patients avec hépatopathie chronique sans thrombose.

Le diagnostic est suspecté d'abord cliniquement devant les thromboses artérielles et ou veineuses, ou chez une femme enceinte avec des fausses couches à répétitions ou mort fœtal in utéro, et la persistance pendant au moins 6 semaines d'anticorps antiphospholipides. La recherche d'anticorps « anti-cardiolipine » se fait en laboratoire par méthode ELISA. La recherche du « lupus anticoagulant » se fait par un test d'hémostase. Par ailleurs, les anticorps anti-bêta2-glycoprotéine I peuvent également être recherchés, mais comme la technique est moins bien maîtrisée, cette recherche n'est pas systématique.

3-1-3-L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) :[43][44] [45] [46] [47] [48] [49]

L'HPN est un trouble clonal acquis rare de l'hématopoïèse, caractérisé par une hémolyse, les cytopénies du sang périphérique et la thrombose. Un clone de la HPN apparaît sur cellule souche hématopoïétique souffrant d'une mutation du gène codant pour la sous unité A du N-acétylglucosaminyltransférase. Cette mutation est responsable d'un déficit partiel ou complet de synthèse de l'ancre glycosylphosphatidylinositol (GPI) et donc d'expression d'un certain nombre de protéines à la surface des cellules d'origine hématopoïétique. L'expansion de ce clone HPN se fait dans le contexte d'une pathologie hématologique (aplasie médullaire idiopathique patente ou latente principalement, et plus rarement syndrome myélodysplasique ou myéloprolifératif). Parmi ces protéines, figurent le CD59 et le CD55 qui ont un rôle de régulation de la phase effectrice de la cascade du complément. Le déficit de ces deux protéines à la surface des érythrocytes est responsable d'une hémolyse intravasculaire avec hémoglobinurie.

La survenue de thrombose serait liée à 2 mécanismes :

- Un déficit en oxyde nitrique plasmatique (se lie à l'Hb libre lors de l'hémolyse) provoquant l'activation de l'endothélium et des plaquettes, la génération de thrombine et la vasoconstriction
- La formation de microparticules riches en phospholipides au niveau de l'endothélium vasculaire, qui sont thrombogènes.

Le diagnostic peu se faire par plusieurs méthodes : tests de Ham ou de saccharose, cytométrie de flux avec les anticorps monoclonaux ciblant CD55 et CD59 et enfin les récentes méthodes ont utilisé des réactifs plus sensibles pour détecter un plus grand nombre de cas et quantifier avec une plus grande précision la taille clonale.

Hoekstra et al. dans une étude multicentrique européenne en 2009 sur 163 patients atteints de SBC, la prévalence du clone HPN était 19.5%.

Qi et al. dans une cohorte monocentrique entre septembre 2009 et décembre 2011 sur 89 patients atteints de SBC, la prévalence du clone HPN était 0.8%.

Dans notre série, un clone HPN a été objectivé dans 4% des cas (n=1), associée à une prise de contraception prolongée pendant 13 ans.

Série	France :Hoekstra et al[48]	Chine : Qi et al[49]	Notre série
Prévalence du Clone HPN %	19.5%	0.8%	4%

Tableau 14: Les différentes prévalences du clone HPN au cours de SBC en France, l'Asie et notre série

3-1-4-La thrombophilie :[19][34][52] [51][53][54][55][25]

Le terme de thrombophilie est défini par un état d'hypercoagulabilité avec une tendance à la thrombose, qui peut être héréditaire ou acquis.

Les anomalies biologiques prédisposant à un risque thrombotique sont multiples, les plus couramment explorées sont :

- Les déficits constitutionnels en inhibiteurs de la coagulation : antithrombine III (AT), protéine C (PC), protéine S (PS), la mutation du facteur V (FV) Leiden qui induit une résistance à la protéine C activée, et la mutation G20210A de la prothrombine,
- Les déficits acquis : en protéines S, C et des anticorps antiphospholipides.

L'antithrombine (AT) est une protéine plasmatique qui inhibe la thrombine et les facteurs Xa, Ixa et Xia inhibant ainsi la thrombose ce qui explique le risque de thrombose lors d'un déficit en AT.

La protéine S liant et assistant la protéine C activée dans la dégradation des facteurs de coagulation Va et VIIIa, un déficit en protéine S prédispose au risque de thrombose

Au niveau de la surface endothéliale, la thrombine, en présence de thrombomoduline, active la protéine C en protéine C activée (Pca). La Pca inactive les facteurs Va et VIIIa, ainsi une résistance de la Pca suite à une mutation du facteur V de Leiden prédispose à un risque accru de thrombose

Les déficits en AT, PC, PS et la mutation du facteur V sont reconnus comme facteurs étiologiques du SBC et sont à rechercher lors du diagnostic.

La déficience héréditaire des anticoagulants naturels AT, PC et PS est la cause du SBC généralement à un jeune âge, récurrente et avec une prédisposition familiale.

Dans le SBC, la prévalence rapportée de la déficience en AT se situe entre 0 et 5%, la prévalence de déficience en PC varie de 13 % à 20 % et celle en PS varie entre 0 à 7 %.

La mutation du facteur V de Leiden (FVL) est la cause la plus fréquente de thrombophilie héréditaire dans les pays occidentaux, se produisant chez 3 à 5 % des personnes en bonne santé et chez 10 à 20 % des patients ayant eu un premier épisode de thrombose veineuse profonde.

Les porteurs d'une mutation du FVL ont un risque de développer un SBC estimé entre 4 et 11 fois plus élevé. Par conséquent, cette mutation semble être le facteur de risque héréditaire le plus courant pour le SBC.

Chez les personnes d'origine asiatique ou africaine, cette mutation est extrêmement rare, exceptionnellement signalée comme une cause du SBC.

Rajani et al. dans une étude suédoise rétrospective entre 1986 et 2003 sur 43 patients atteints de SBC, le bilan étiologique a conclu à un déficit héréditaire en protéine C dans 2.5%, en antithrombine III dans 5%, et en facteur V dans 7.5% des cas.

Dans une étude algérienne étalée sur une période de 10 ans (2000-2018) colligeant une série de 10 cas de SBC, une mutation du facteur V était retrouvé chez un seul malade (10%) , et un déficit en protéine S était retrouvé chez un autre malade (10%).

Ollivier Houmand et al. dans une étude rétrospective en 2010 sur 178 patients atteints de SBC, une mutation du facteur V était présente dans 15.8% des cas.

Dans notre série, quatre malades avaient un déficit en protéine S, quatre autres avaient un déficit en protéine C, et un seul malade avait un déficit en antithrombine III.

	Suède[19]	Algérie[51]	Notre série
Déficit en PS	0	10%	16%
Déficit en PC	2.5%	0	16%
Déficit en AT III	5%	0	4%
Mutation du facteur V	7.5%	10%	Non fait

Tableau 15: Les anomalies thrombophiliques dans différents pays

3-1-5-La maladie de Behçet (MB) :[51][56] [57][58]][56][59]

La maladie de Behçet est une maladie inflammatoire systémique chronique, qui peut toucher les veines, les capillaires et les artères de tous les organes. Ces manifestations thrombotiques expliquent la plupart des décès et son pronostic sombre.

C'est une vascularite récurrente avec un taux augmenté dans les pays situés le long de la route de la soie (un domaine territorial qui s'étend de la Chine à la mer Méditerranée). Sa prévalence est de 80 à 300/100 000 en Turquie et d'environ 10/100 000 au Japon avec une prédominance masculine .

La maladie de Behçet représente la principale cause du SBC dans les régions où la maladie est très répandue. Lorsqu'elle provoque un SBC, elle affecte le plus souvent la veine cave inférieure.

Le syndrome de Budd-Chiari est associé à 2,4 % des maladies de Behçet.

Pour expliquer les thromboses veineuses au cours de cette maladie, 2 mécanismes sont proposés :

- la vascularite peut toucher les gros troncs veineux y compris les veines hépatiques, avec altération de l'endothélium vasculaire par un infiltrat lymphocytaire qui l'envahit.
- l'hypercoagulabilité sanguine avec une augmentation de l'agrégation plaquettaire secondaire à une inhibition de pouvoir fibrinolytique du sérum.

A la différence des autres facteurs prothrombotiques, l'atteinte veineuse au cours de la maladie de Behçet se fait en plusieurs temps avec une association d'autres atteintes veineuses. L'atteinte isolée des veines hépatiques a été observée dans quelques cas, mais entraîne souvent une insuffisance hépatique mortelle.

Le diagnostic de la maladie de Behçet est purement clinique, et repose sur la présence de 3 critères sur 5 résumés dans le tableau ci-dessous :

Aphthose buccale	1 point (critère majeure)
Aphthose génitale	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteinte oculaire	2 points
Test pathérgique positif	1 point
Diagnostic établi si >3 critères positifs	

Tableau 16: Critères de diagnostic de la maladie de Behçet

Dans notre série, la maladie de Behçet était l'étiologie la plus fréquente retrouvée chez cinq malades (20%).

3-1-6- La maladie cœliaque :[60][61] [62][63][64][65][65][22]

C'est une maladie inflammatoire de l'intestin grêle avec toutes les conséquences de l'inflammation chronique. C'est une maladie auto-immune. Ce n'est pas une allergie, mais plutôt une intolérance permanente au gluten et ce caractère permanent fait inciter un traitement à vie qui n'est jusqu'à nos jours que le régime sans gluten.

Sa prévalence varie entre 1/100 et 1/150 en Europe et en Amérique du Nord où le syndrome de Budd-Chiari complique exceptionnellement une maladie cœliaque.

En Afrique du Nord, la maladie cœliaque était révélée chez 11 % des patients ayant un SBC.

Plusieurs mécanismes interviennent dans la survenue de thrombose au cours de la maladie cœliaque:

-Par le syndrome de malabsorption et donc un déficit en nutriments :

+La malabsorption de la vitamine B12, et /ou de la vitamine B9, et /ou de la vitamine B6, pouvant entraîner une hyperhomocystéinémie.

L'homocystéine est un acide aminé qui rentre dans le cycle de la synthèse protéique grâce à des enzymes et au complexe vitaminique B, donc une carence en vitamine B peut aboutir à une hyperhomocystéinémie qui avec son rôle athérogène favorise la dysfonction endothéliale, le stress oxydatif et l'inflammation qui peut aboutir à une thrombose.

+La malabsorption de la vitamine K peut entraîner un déficit acquis en protéines S et C qui sont vitamino-K-dépendants, causant un état d'hypercoagulabilité et donc un risque accru de thrombose.

+ La malabsorption de fer qui favorisera peut être une thrombocytose responsable de thrombose.

-Par l'apparition des auto anticorps thrombophiles : récemment décrits dans la maladie cœliaque , ces AC augmentent l'état d'hypercoagulabilité et donc le risque accru de thrombose. On peut avoir des AAP, des antithrombines sans qu'il y ait un SAA ou un lupus.

-Par le caractère auto-immun de la MC : qui fait que cette maladie peut s'associer à d'autres maladies auto-immunes dont beaucoup sont associées à une hypercoagulabilité et donc l'incidence des phénomènes thrombotiques devient accrue.

-Par le caractère inflammatoire : récemment, il a été décrit une relation croisée entre l'inflammation et la coagulation au cours de la maladie cœliaque.

Le SBC en association avec la MC a été décrit pour la première fois en 1990 .Depuis lors, des rapports de cas de SBC associés au MC sont apparus dans la littérature.

Dans une étude prospective en Algérie, les auteurs ont évalué l'étiologie du SBC chez 116 patients consécutifs .Dans cette étude, la maladie cœliaque a été détectée chez 10 malades (11,4 %) des 88 patients testés, et seulement 40% de ces patients avaient une thrombophilie sous-jacente associé à la MC. Sur la base de leurs résultats, les auteurs ont proposé une recherche systématique de la MC dans le bilan étiologique du SBC.

En plus de l'atteinte des veines hépatiques et la veine cave inférieure, autres territoires thrombosés ont été rapportés au cours de la maladie cœliaque, notamment la veine splénique, le tronc porte, voire même des territoires artériels.

Le diagnostic de la MC est actuellement bien codifié et est porté sur les biopsies duodénales avec une LIE>30% ±atrophie villositaires.

Dans notre série de 25 cas de SBC, un malade avait une MC (4%), et dans notre série de 304 cas de MC, un SBC a compliqué la MC dans seulement un cas (0.3%)

3-1-7- L'hyperhomocystéinémie (HH) : [66][67][68][69]

Des taux plasmatiques élevés d'homocystéine sont un facteur de risque connu de maladie cardiovasculaire ainsi que d'autres thromboses artérielles et veineuses .Les causes de l'HH peuvent être des mutations dans les gènes de la méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR) et la cystathionine-β-synthase , mais aussi, et plus fréquemment, de faibles taux d'acide folique, de vitamine B6 et de vitamine B12, qui dépendent du régime alimentaire et de l'absorption donc une carence en vitamine B ou un déficit en enzyme MTHFR donne un HH qui a un rôle athérogène et qui peut aboutir à la thrombose .

En outre, plusieurs maladies chroniques (maladies chroniques du foie, maladie rénale chronique et hypothyroïdie) peuvent provoquer un taux élevé d'homocystéine.

L'HH était plus répandue chez les patients atteints de SBC que chez les témoins (37% contre 18 %), ainsi que chez les patients présentant une obstruction de la veine porte extra hépatique (12 % contre 7 %). La mutation MTHFR C677T, sous sa forme homozygote, semble être aussi un facteur de risque pour le SBC.

Le diagnostic se fait par dosage plasmatique de l'homocystéine.

3-1-8-Le syndrome d'hyper éosinophilie (SHE) :[70][71]

La SHE est définie comme une augmentation du nombre d'éosinophiles dans le sang périphérique (>1500/ml) avec le dysfonctionnement de divers organes (cardiaque, respiratoire, cutané et gastro-intestinal, neurologique) et le développement de thrombose veineuse profonde.

Cependant, l'hyper éosinophilie est une maladie très rare ; le taux d'incidence ajusté en fonction de l'âge se situerait entre 0,036 à 6,3 pour 100 000 habitants.

Peu de rapports ont décrit le syndrome de Budd-Chiari associé au SHE. Des études antérieures ont montré que les complications thrombotiques profondes des SHE, y compris la thrombose de la veine porte ou l'obstruction de la veine hépatique, se produisent chez environ 10 à 25 % des patients.

Le mécanisme des lésions organiques ou vasculaires est associé avec des protéines cationiques, de la peroxydase et des dérivés d'éosinophiles neurotoxine libérée par les éosinophiles. Cette pathogenèse induit une lésion endothéliale vasculaire, qui, de manière séquentielle, conduit à un état hypercoagulabilité et systémique de thrombose.

3-1-9-Autres facteurs pro-thrombotiques

3-1-9-1- Les médicaments [72]

Certains médicaments peuvent induire une thrombose des veines hépatique surtout : la contraception orale au long cours et plus particulièrement la prise d'œstrogène, la dacarbazine qui peut induire une forme fulminante du SBC.

3-1-9-2- Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin : MICI [73]

Le syndrome inflammatoire provoque un état d'hypercoagulabilité et une diminution l'antithrombine III et de l'augmentation du facteur VIII en résulte une thrombose des veines hépatiques.

L'association du SBC et MICI est très rare estimé à 2%.

Le diagnostic est fait sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques endoscopiques, histologiques et évolutifs

3-1-9-3- La sarcoïdose hépatique [74][75]

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schumann, est une granulomatose, de cause indéterminée de localisation souvent cutanée et médiastinale. Le foie est rarement atteint, et souvent son atteinte est asymptomatique.

Le syndrome de Budd-Chiari compliquant une sarcoïdose hépatique est rare. A ce jour, très peu de cas ont été publié.

Le mécanisme exact du syndrome de Budd-Chiari associé à la sarcoïdose reste mal connu. Une des hypothèses est que des facteurs extrinsèques comme les granulomes réduisent le flux veineux et engendrent ainsi le SBC.

Il a été rapporté aussi un cas de syndrome de Budd-Chiari en rapport avec une atteinte sarcoïdique vasculaire transmurale en continuité avec des granulomes péri vasculaires. Cette infiltration avait partiellement occlus les grandes veines hépatiques et aucun thrombus intravasculaire n'avait été identifié, dans ce cas, on était devant un cas de syndrome de Budd-Chiari primaire

Le diagnostic de sarcoïdose hépatique est suspecté devant l'association de signes cliniques, biologiques, radiologiques évocateurs, confirmé par l'histologie montrant une infiltration tuberculoïde sans nécrose caséuse dans au moins deux sites.

Dans une étude tunisienne rétrospective sur une période de 13 ans (1996-2010), colligeant une série de 12 cas de SBC, une sarcoïdose hépatique associée à une maladie cœliaque (8%)

Dans notre série, une sarcoïdose systémique, hépatique et ganglionnaire était retrouvée dans 4 % des cas.

3-1-9-4- La maladie de Buerger :[76]

La thromboangéite oblitérante est une artériopathie distale accompagnée de phlébite superficielle récidivante, caractérisée sur le plan anatomique par une vascularite des artères de petit et moyen calibre et les veines superficielles. Exceptionnellement l'atteinte peut toucher les veines hépatiques. Elle touche les adultes jeunes fumeurs, plutôt de sexe masculin.

Devant l'absence d'étiologie, le syndrome de Budd-Chiari pourrait constituer une manifestation digestive associée à la maladie de Buerger. L'atteinte digestive est une localisation rare de la maladie de Buerger, elle pourrait survenir à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie.

3-1-9-5-La grossesse [4][12][77]

Plusieurs cas d'occlusion des veines hépatiques survenant pendant la grossesse ou les suites de couche, ont été rapportés. La prévalence de la grossesse ou du post-partum au moment du diagnostic de SBC est de 16 %.

Des cas d'obstructions des veines hépatiques ont été rapporté pendant ou dans post-partum (les suites de couches), mais souvent une affection thrombogène est associée comme l'HPN ou un syndrome myéloprolifératifs ou un facteur V de Leiden.

3-1-9-6-Le myélome multiple (MM) ou maladie de Kahler[78]

C'est un cancer de la moelle osseuse, caractérisé par une prolifération anormale des plasmocytes, les cellules qui produisent des anticorps.

Jusqu'à nos jours, le myélome multiple n'a jamais été reconnu comme étant associé au syndrome de Budd-Chiari.

Nous rapportons un cas de SBC associé à un MM dans notre série.

3-1-9-7-Le SBC de cause inconnue[4] [19][25] [79]

Lorsque tous les tests sont mis en œuvre, la proportion des cas idiopathiques descend à moins de 10 % dans certaines séries.

Rajani et al. dans une étude suédoise rétrospective entre 1986–2003, portant sur un nombre totale de 43 malades ayant un SBC, l'étiologie était indéterminée dans 77% des cas.

Une étude française d'Ollivier Houmand rétrospective en 2010 portant sur un nombre total de 178 patients ayant un SBC, l'étiologie était indéterminée dans 42.5% des cas.

En Tunisie, dans une étude rétrospective sur 12 patients atteints de SBC entre 1996 et 2010, l'étiologie était indéterminée dans 20% des cas.

Série	France [25]	Suède [19]	Tunisie[79]	Notre série
Prévalence %	42.5	77	20	20

Tableau 17: La prévalence du SBC en France, Suède et notre série

3-1-10-Association de facteurs pro-thrombotiques [4][79]

La présence d'une association de facteurs pro thrombotiques est fréquente.

Plessier et al. dans une étude Européenne rétrospective en 2009 colligeant 163 cas de patients atteints de SBC, l'association de plusieurs facteurs prothrombotiques était présente dans 46% des cas.

Série	France[80]	Notre série
Prévalence %	46	16

Tableau 18: La prévalence des associations des facteurs prothrombotiques

3-2-Les étiologies du SBC secondaire

Elle fait appel à des facteurs locaux rarement identifié lors de la thrombose des veines hépatiques, soit par une compression par une lésion expansive ou une invasion endoluminale par une tumeur :

3-2-1- Compression par une lésion expansive :[81][82][83]

-Les abcès amibiens et à pyogène peuvent causer une thrombose des veines hépatiques par les processus inflammatoire et locaux qui l'accompagnent

- L'échinococcose alvéolaire hépatique (EAH) ou kyste hydatique(KH) est une maladie parasitaire causée par la larve Echinococcose multilocularis. Elle demeure fréquente et constitue un problème de santé publique dans les pays de forte endémie comme: le pourtour du bassin méditerranéen.

Elle se comporte comme une tumeur maligne et entraîne souvent l'invasion complète de multiples structures intra hépatiques .L'infiltration de veines hépatiques dans l'EAH peut entraîner le développement du syndrome de Budd-Chiari.

L'hypertension portale avec ascite est une présentation courante.

-Au cours de la polykystose rénale, un SBC peut se voir par une compression des veines hépatique par des kystes rénaux énormes ou infectés donnant ainsi l'hypertension portale rencontrée dans cette maladie

3-2-2- Invasion endoluminale par une tumeur [84][85][4]

Cette complication est spécifique aux tumeurs malignes. Elle est caractérisée par l'invasion de leur voie de drainage veineux jusqu'à atteindre la veine cave inférieure.

Lorsque la croissance du bourgeon tumoral a atteint l'ostium des veines hépatiques, il se produit une forme aigue ou fulminante du SBC.

Ces tumeurs malignes incluent le nephroblastome, l'adénocarcinome rénal, le carcinome hépatocellulaire, le corticosurrenalome malin, et le leiomyosarcome de la veine cave inferieure.

Dans une série tunisienne en 2010, M.Medhioub al. sur un nombre total de 15 malades atteints de SBC, ont rapporté le SBC secondaire chez 5 malades (33%) par une compression extrinsèque par un KH du foie.

Dans une série indienne en 2000, Shukla et al. sur un nombre de 30 malades atteints de SBC, ont rapporté un SBC secondaire chez 8 malades (26%), avec un CHC chez 5 malades (16%), un cholangiocarcinome dans un seul cas (3%), un KH du foie dans un seul cas (3%), et un carcinome rénale dans un seul cas (3%).

Dans notre série, le SBC était secondaire à un CHC chez un seul malade

Série	Tunisie[79]	Inde[86]	Maroc (notre série)
Nombre de cas de SBC	5	8	1
Prévalence %	33%	26	4

Tableau 19: Nombre de SBC secondaire et les prévalences dans différents pays

4-Physiopathologie de l'hypertension portale sur le syndrome de Budd Chiari[16][87][88] [89]

L'obstruction du retour veineux hépatique a trois conséquences expliquant les manifestations cliniques :

- Un syndrome « phlébitique » qui associe syndrome inflammatoire, douleur et fièvre
- Une augmentation de la pression sinusoidale
- Une diminution de la perfusion hépatique

L'augmentation de la pression sinusoidale peut aboutir à plusieurs conséquences :

-L'augmentation de la filtration de liquide interstitiel, l'augmentation de volume du foie avec une production massive et rapide de liquide d'ascite, qui peut causer un état d'hypovolémie et une insuffisance rénale fonctionnelle

-Le développement d'une circulation veineuse collatérale macroscopique et microscopique entre les zones obstruées et les zones contiguës bien drainées ou les territoires hépatiques, secondaire à une augmentation de la pression sinusoidale dans les zones obstruées du foie. Ces veines collatérales peuvent finalement faire diminuer la pression sinusoidale et ainsi prévenir le développement des manifestations cliniques

La diminution de la perfusion sinusoidale cause une ischémie qui est inconstance et souvent transitoire. La disparition des hépatocytes centrolobulaires et le premier signe de la nécrose ischémique. L'insuffisance hépatique résultant de la nécrose ischémique est rarement fulminante. La réversibilité peut s'expliquer par différentes mécanismes :

- Le développement de la circulation collatérale entre les zones mal drainées et les zones voisines perméables. C'est un déterminant majeur du pronostic.

– L’hypertrophie compensatrice des territoires bien drainés : surtout du lobe caudé (segment I) qui dans environ 50% des cas d’obstruction des trois veines hépatiques s’hypertrophie .Cette hypertrophie s’explique principalement par ses voies de drainages veineux su segment I qui se jettent directement dans la VCI retro hépatique. Un remaniement majeur de la forme du foie en résulte souvent

Dans les semaines qui suivent l’obstruction des veines hépatiques, une fibrose centrolobulaire se développe. Dans les mois qui suivent l’obstruction, une régénération nodulaire peut prendre place, principalement dans la région périportale. Il y a donc plusieurs lésions architecturales possibles : fibrose, cirrhose, ou hyperplasie nodulaire régénérative qui est une conséquence de l’hyper artérialisation dans les zones déportalisées. L’aspect microscopique est celui d’hyperplasies nodulaires focales, appelé « nodules HNF-like ».

5-Manifestations cliniques

5-1-Les circonstances de découvertes[90]

Le diagnostic de SBC doit être suspecté dans les circonstances suivantes :

- Devant une ascite grade II ou III, une hépatomégalie et des douleurs abdominales type colique hépatique ou atypiques.
- Chez un patient atteint d’une affection thrombogène et qui a développé une hépatopathie aigue.
- Devant une insuffisance hépatique qui s’accompagne d’une hépatomégalie ou ascite.
- Devant une hépathopathie chronique inexpliquée après que les causes classiques soient exclues.
- Devant un trouble de conscience en rapport avec une encéphalopathie hépatique.

5-2-Les signes fonctionnels : [91]–[93][94]

Elles sont très différentes et polymorphes d'un patient à un autre et peuvent être :

- Des Coliques hépatiques.
- Une hémorragie digestive haute : hématomèse, méléna ou les deux
- Une augmentation du volume abdominal : peut-être en rapport avec une hépatomégalie, splénomégalie ou une ascite grade II ou III.
- Un ictère cutanéomuqueux.
- Des œdèmes des membres inférieurs.
- Une encéphalopathie hépatique.
- Une circulation veineuse collatérale thoracique sous-cutanée : constitue un symptôme spécifique mais peu sensible de SBC par thrombose de la VCI.
- Signes généraux : une asthénie physique et psychique, une fièvre avec altération de l'état général.
- Signes en rapport avec l'étiologie.

5-3-Les signes physiques

Un examen clinique complet doit être effectué à la recherche :

- Des signes d'hypertension portale : CVC et splénomégalie.
- D'une hépatomégalie ou foie dysmorphique.
- Des Signes d'insuffisance hépatocellulaire : angiomes stellaires, télangiectasies faciale, érythrose palmaire, ongles blancs, hippocratisme digital.
- Des circulations veineuses collatérales.

Série	France[25]	Suède[19]	Japon[20]	Egypte[31]	Algérie[22]	Maroc
Ascite %	74.4	88	31.2	85	80	80
Douleurs abdominales %	72.4	81	2.5	83	22	56
HPM %	70.1	72	54.7	83		56
CVC %			27.3			76
Ictère %	29.3	29	5.7	38.3		16
HDH %			8.3			36
SPM				16		56

Tableau 20: Les différentes présentations cliniques du SBC

6- Les examens paracliniques

6-1-L'imagerie

L'imagerie a de la plus haute importance chez les patients atteints de SBC car elle permet d'établir le diagnostic, aide à prévoir des traitements complémentaires, notamment en cas de traitement endovasculaire (nombre de vaisseaux anormaux, l'aspect et la longueur des sténoses veineuses), et elle est très utile pour la caractérisation des lésions hépatiques focales qui surviennent chez les patients atteints de formes chroniques de la maladie. Le principal défi est de différencier entre le carcinome hépatocellulaire (CHC) rare et les lésions hépatocellulaires régénératives bénignes fréquentes.

Classiquement, les caractéristiques d'imagerie sont divisées en deux groupes :

- Les signes « directs », correspondant à la représentation d'anomalies vasculaires, notamment occlusion ou compression des veines hépatiques et/ou de la veine cave inférieure (VCI), et diverses formes de collatérales veineuses.

- Les signes « indirects » qui correspondent à diverses modifications morphologiques du foie, principalement une hypertrophie du lobe caudé et le développement des nodules HNF like.

Toutes les techniques d'imagerie peuvent être utilisées, en passant par l'échographie couplée au doppler, l'angio-IRM et l'IRM. Grâce au développement de l'imagerie, l'artériographie ; examen invasif, n'a plus d'intérêt diagnostique.

6-1-1-L'échographie abdomino pelvienne couplée au doppler [95], [96][97][98][80]

L'examen échographique est fréquemment pratiqué en première ligne chez les patients avec suspicion de SBC. L'obstruction veineuse hépatique est la principale caractéristique vasculaire directe et est représentée par l'échographie chez environ 80% des patients.

Les anomalies veineuses peuvent se présenter sous différentes formes :

- Matériel hypoéchogène remplissant une veine dilatée.
- Veine focale sténosée avec dilatation possible en amont.
- Cordon hyperéchogène remplaçant la veine et correspondant au tissu fibreux. Un thrombus intra-luminal est rarement observé.

La présence d'au moins une de ces caractéristiques d'imagerie est considérée comme suffisante pour atteindre le diagnostic.

Des signes indirects peuvent se voir à l'échographie :

-La dysmorphie hépatique : il s'agit d'une hypertrophie du segment I qui se manifeste par un refoulement vers l'avant de la plaque hilare avec une augmentation de la distance entre la veine porte et la veine cave. Les autres segments voient leur morphologie se modifier en fonction de l'ancienneté de l'obstruction. À la phase aiguë, les segments obstrués ont augmenté de volume. On a donc tous les cas de figure

d'association atrophie et hypertrophie en fonction des atteintes veineuses. Cette morphologie particulière du parenchyme hépatique doit être différenciée de l'atrophie des hépatopathies chroniques et de la cirrhose où le segment IV est atteint préférentiellement ainsi que le foie droit. L'échostructure du foie est en général hétérogène, avec parfois des zones hyperéchogènes autour des veines hépatiques, suivant leur trajet.

- L'ascite : c'est un signe indirect fréquent. Elle peut être de grande, de moyenne ou de faible abondance recherchée à l'échographie sous forme de petit épanchement au niveau de l'espace hépatorénale (Espace de Morisson) ou au niveau du cul de sac de Douglas le plus souvent

-La splénomégalie : c'est un signe de l'hypertension portale important à caractériser à l'échographie, souvent associé à une ascite.

Normalement, l'imagerie Doppler montre un spectre triphasique dans les veines hépatiques. La démodulation de ce spectre n'a de valeur diagnostique que si les collatérales veineuses hépatiques sont représentées. En effet, de nombreuses autres maladies telles que la cirrhose, les maladies chroniques actives, ou même la stéatose, peuvent entraîner des altérations spectrales similaires.

Néanmoins, l'imagerie Doppler est importante et les veines hépatiques doivent être traitées et analysées avec prudence car toute accélération focale de la vitesse du sang confirme la présence de sténoses focales, et donc d'obstruction veineuse.

Une thrombose de la veine porte a été signalée chez jusqu'à 15% des patients aux Etats-Unis. Elle est soit causée par des conditions prothrombotiques sous-jacentes, soit est une conséquence de l'hypertension portale. Elle est de la plus haute importance de détecter ces thromboses car toute extension de la confluence spléno mésentérique supérieure peut contre-indiquer la transplantation de foie.

Il est possible de représenter les réseaux collatéraux veineux intra et extra-hépatiques. Cette caractéristique est aussi importante que la visualisation des veines hépatiques occluses.

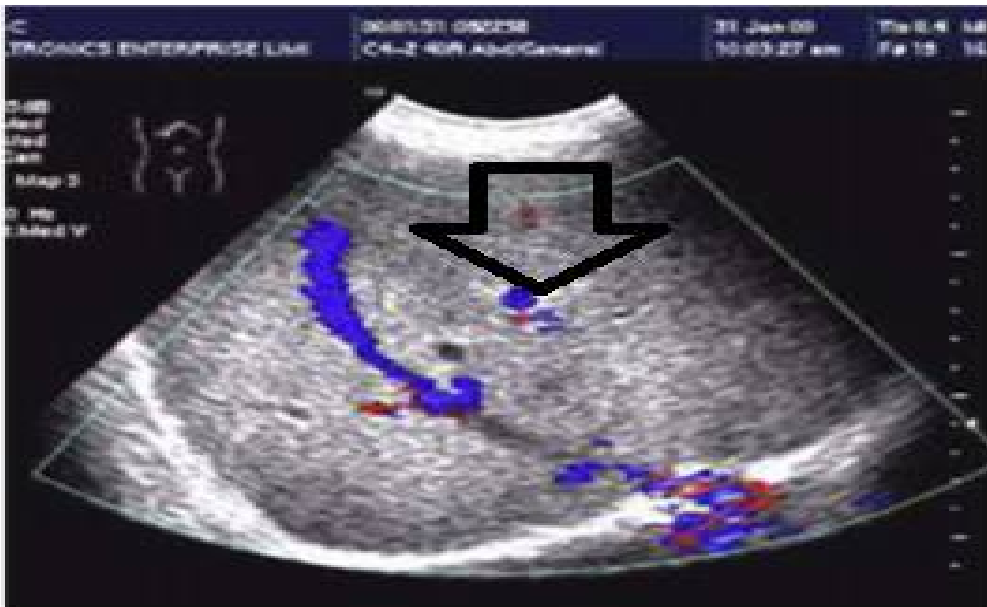


Figure 5: Aspect d'une obstruction de la veine hépatique droite



Figure 6:Aspect échographique montrant un thrombus hyperéchogène de la veine hépatique droite (flèche).La coloration doppler indique l'absence de visualisation des veines sur un parenchyme hépatique hétérogène

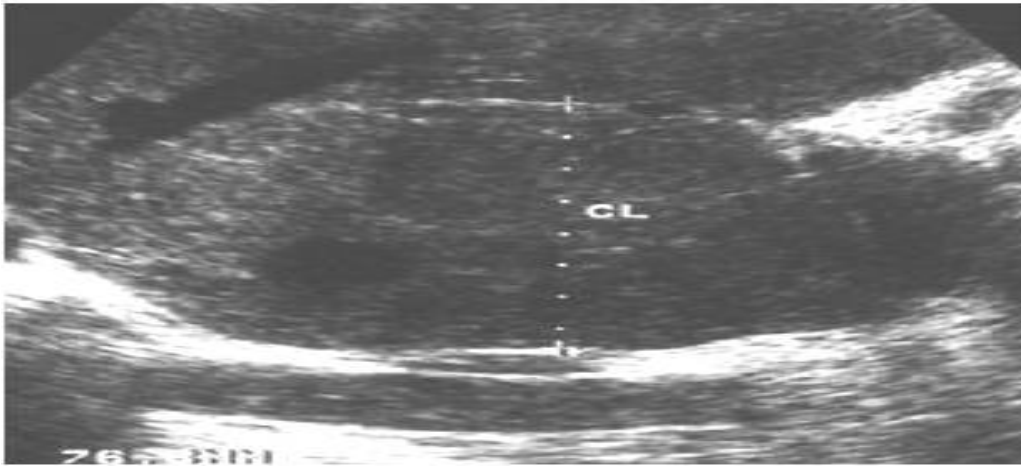


Figure 7: Hypertrophie du segment caudé (segment I)

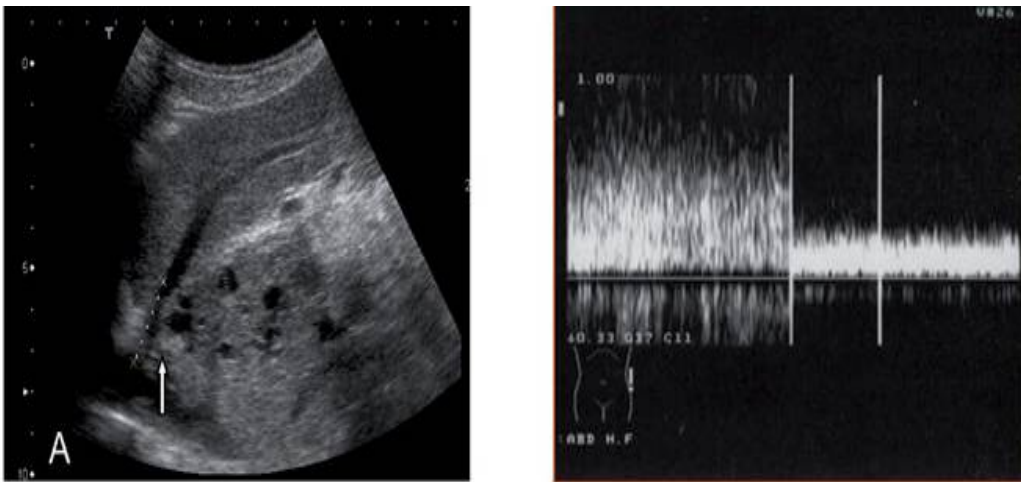


Figure 8: Sténose de la veine hépatique médiane avec modification du flux au doppler



Figure 9: Cordon fibreux remplaçant la veine hépatique droite

6-1-2- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) [99][100][101]

Dans les formes chroniques, les veines anormales présentent une hypo densité de signal sur toutes les séquences. La veine hépatique droite est la plus longue et est bien représentée sur tous les séquences, tandis que les sections sagittales aident à identifier la veine hépatique moyenne et à analyser la VCI

L'IRM est très sensible aux changements parenchymateux et aux anomalies de perfusion. En pré-contraste l'intensité du signal dans le parenchyme hépatique est souvent anormale, surtout sur les images pondérées T2 où il est élevé et hétérogène. Cela correspond soit à la congestion sinusoidale dans les cas de SBC aigu, soit à la fibrose et à l'atrophie dans les cas de formes chroniques. Les modèles de renforcement du contraste des vaisseaux et le parenchyme hépatique est quelque peu similaire à ce que l'on observe avec la tomодensitométrie. Il s'agit du « motif de renforcement de la mosaïque » ou la perfusion zonale.

Enfin, l'IRM est la meilleure technique d'imagerie pour la caractérisation et le suivi des lésions hépatiques focales.

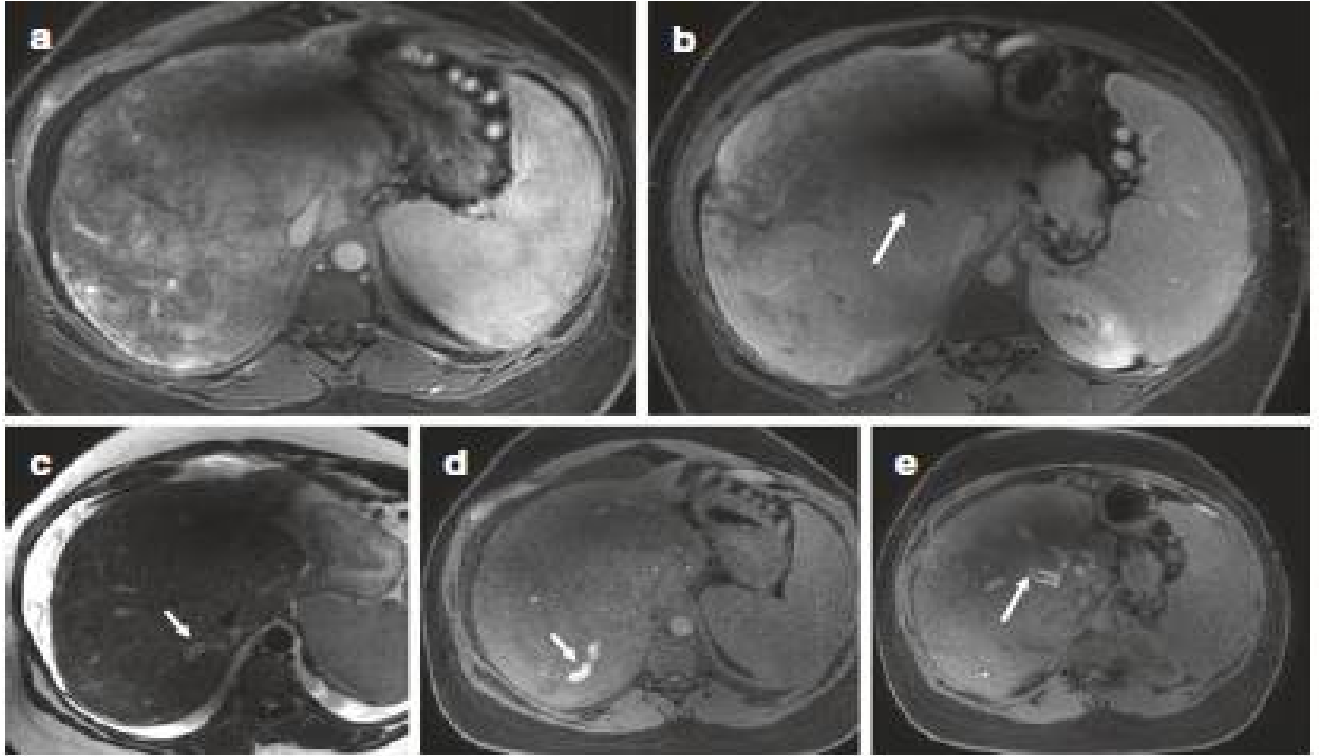


Figure 10: IRM montre un foie dysmorphique avec atrophie hépatique périphérique et hypertrophie centrale du lobe IV avec des contours irréguliers. Après injection du PDC, le foie présente une amélioration de l'hétérogénéité à la phase artérielle (a) et à la phase veineuse portale (b). Des circulations veineuses collatérales intrahépatiques (flèches) montrent une intensité de signal élevée sur les images pondérées T2 (c), signal en hyperintensité sur les images saturées en graisse et pré-contrastées en T1 (d-e). Après injection de contraste, les veines thrombosées présentent un défaut de remplissage

6-1-3- L'angioscanner abdominal [102][103][104][105]

Les occlusions veineuses chroniques apparaissent comme de minces vaisseaux étroits hypodenses. Le scanner est plus précis que l'échographie pour la représentation des anomalies veineuses.

Le fait de ne pas visualiser les veines hépatiques ne signifie pas nécessairement un SBC. De nombreuses autres conditions, et notamment les cirrhoses avancées sont associées à des veines mal définies et difficiles à identifier.

A l'inverse, la tomodensitométrie est plus performante que les ultrasons pour la représentation des veines collatérales (intra ou extra-hépatiques).

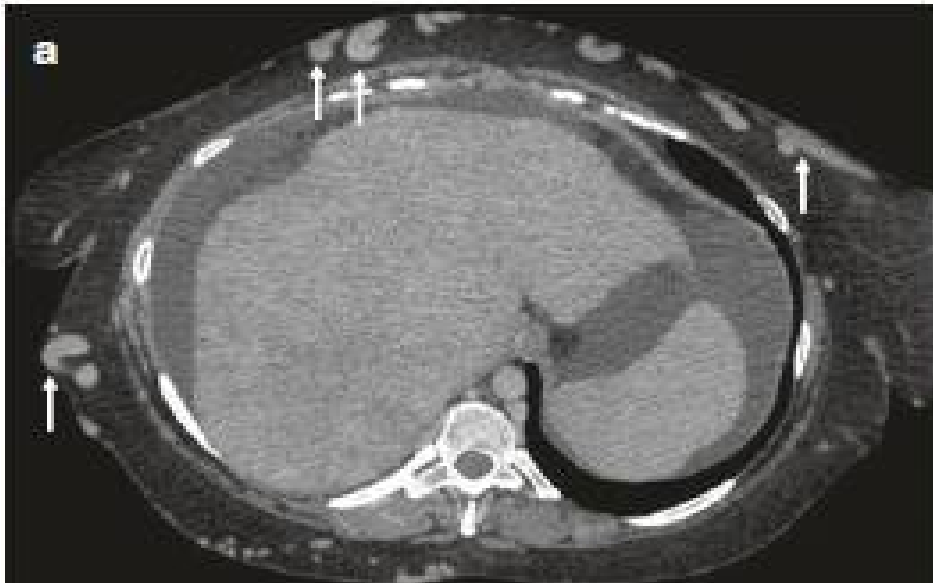


Figure 11: Coupe coronale d'un Angio TDM renforcé sur la phase veineuse porte montre de grandes collatérales veineuses extra hépatiques sous-cutanées (flèches) en (a).L'hétérogénéité du parenchyme hépatique et la dysmorphie du foie sont également bien représentés. Les grandes collatérales sous-cutanées suggèrent une obstruction chronique de la veine cave inférieure

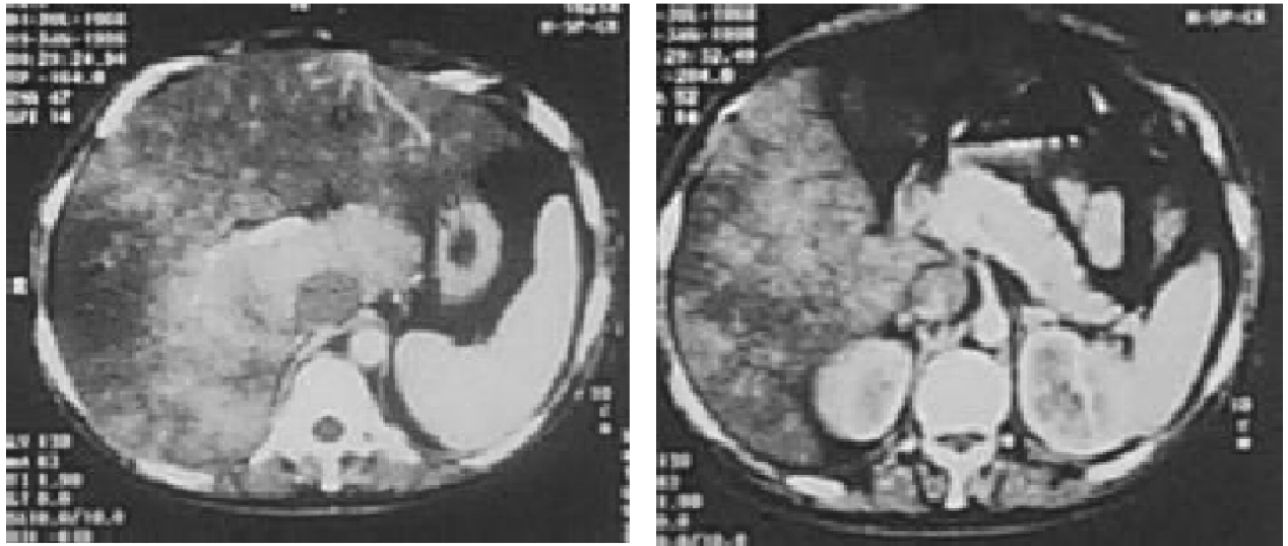


Figure 12: TDM coupes axiales après injection de produit de contraste

Rehaussement hétérogène du parenchyme hépatique avec hypertrophie du segment I

6-1-4- L'angiographie[94]

L'angiographie reste la référence pour le diagnostic du SBC. Comme il s'agit d'un examen angiographique invasif, il n'est plus recommandé comme simple méthode de diagnostic mais plutôt comme base de la thérapie interventionnelle

Dans ce cadre, le diagnostic de SBC est confirmé par un manque de visualisation des veines hépatiques ou par la représentation d'une ou plusieurs sténoses veineuses. L'image la plus spécifique est celle du réseau collatéral aberrant sous la forme d'une « toile veineuse ».

La perméabilité de la veine cave inférieure est un déterminant important du traitement. Une cavographie inférieure doit être effectuée lorsque la perméabilité ne peut pas être clairement démontrée par les procédés non invasifs. L'opacification doit être couplée à une mesure de la pression sanguine dans la veine cave inférieure, afin de préciser les conséquences hémodynamiques de la compression par le segment I hypertrophié.

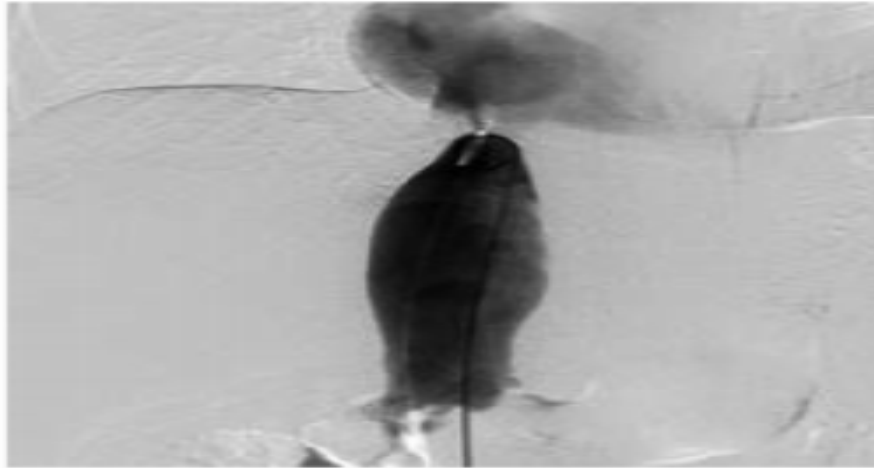


Figure 13: Obstruction de la veine cave inférieure au cours du SBC

6-1-5- Le niveau d'obstruction :

Le niveau d'obstruction varie d'une série à l'autre. Dans une série Européenne de Darwich Murad en 2009 englobant 163 patients ayant un SBC, la thrombose des VH seules ou associées à la VCI était la plus fréquente dans 63% des cas.

Dans une étude Algérienne monocentrique en 2015 de Feraoun avec un nombre total de 176 ayant un SBC, la thrombose des VH était prédominante dans 71% des cas.

Dans une étude Coréenne en 2012, de Park, avec un nombre total de 67 malades, la thrombose de la VCI était prédominante dans 81% des cas.

Pays	Auteur	Année	Nombre de cas	VCI seule %	VCI et VH %	VH seules %
Egypte[31]	Sakr	2011	94	3	17	74
Algérie [106]	Faraoun	2015	176	0	29	71
Europe[80]	Darwich murad	2009	163	2	49	49
Chine [107]	Zhou	2014	338	2	85	13
Corée du Sud [26]	Park	2012	84	84	9	7
Maroc (notre série)		2020	25	40	4	56

Tableau 21: Les différents niveaux d'atteintes veineuses au cours du SBC

6-1-6- Les lésions focales au cours du SBC à l'imagerie [108] [109] [110] [111]

Chez les patients atteints de SBC, les lésions hépatiques focales sont le plus souvent bénignes. Elles sont généralement appelées hyperplasie nodulaire focale (HNF-like). Ces lésions ne semblent pas être associées à des causes spécifiques de SBC. Elles peuvent se développer spontanément au fil du temps.

La prévalence exacte de ces lésions régénératives est difficile à déterminer, mais dans une grande série d'imageries les nodules hépatiques ont été observés dans 36% des patients.

En imagerie, les lésions bénignes sont fréquemment nombreuses et petites, hypo ou hyperéchogènes, hyperdenses au scanner avant injection de PDC.

On peut également trouver des nodules de carcinome hépatocellulaire (CHC). Dans les pays occidentaux, le CHC est une complication rare de SBC. Néanmoins, son incidence a été constatée être similaire à celle observée dans d'autres formes de maladies chroniques du foie, notamment cirrhose. L'incidence du CHC varie considérablement d'un pays à l'autre.

La différenciation du CHC d'une lésion bénigne a des conséquences évidentes sur le pronostic et influence de manière significative le devenir des patients.

Les caractéristiques d'imagerie du CHC sont maintenant bien connues : les lésions solitaires >30 mm, hypo- ou hyperéchogènes à l'échographie, hypodenses sur les coupe scannographique avant injection de PDC, se rehausse après injection de PDC à la phase artérielle, avec un Wash out au temps portale ou tardif, et présentent généralement une capsule périphérique rehaussée au temps tardif.

Le diagnostic différentiel entre l'hyperplasie nodulaire focale et le CHC est souvent difficile en imagerie. L'IRM avec PDC peut être utile mais ses résultats ne sont pas formellement démontrés.

L'angio-TDM peut beaucoup aider, et au moindre doute, une biopsie sur masse sera indiquée.

Il n'existe pas de preuve que les nodules de régénérations bénins deviennent malins, mais le nombre d'études est limité sur ce sujet.

6-2-L'histologie: la ponction biopsie hépatique (PBH) [112] [113] [114]

La biopsie du foie est rarement nécessaire pour établir un diagnostic de SBC car les techniques d'imagerie sont largement disponibles. Toutefois, une biopsie peut être recommandée lorsqu'une néoplasie est suspectée.

Les lésions sont caractérisées au stade précoce par une dilatation et une congestion des veines et des sinusoides centro-lobulaires associées à une nécrose ischémique plus ou moins étendue des hépatocytes péri veineux. La nécrose peut être majeure avec constitution d'infarctus en cas de thrombose porte associée. Les images de thrombose fibrino-cruorique des veines centro-lobulaires sont très rares. Très rapidement en quelques semaines, se développe une fibrose veineuse et sinusoidale centro-lobulaire qui dessine des ponts veino-veineux. Dans 50% des cas, se produisent des oblitérations de branches veineuses portales intra parenchymateuses sans thrombose du tronc porte.

Elles ont pour conséquence, d'une part le développement d'une hyperplasie nodulaire régénérative (HNR) et d'autre part, l'apparition d'une fibrose septale veino-portale puis progressivement d'une cirrhose, des territoires fibreux et régénératifs s'alternant au sein du parenchyme hépatique. En réponse à la diminution de la perfusion portale, apparaît progressivement une hyper artérialisation du foie qui est à l'origine du développement de macronodules régénératifs qui correspondent à différents aspects histologiques : macronodules de régénération ne comportant que rarement des aspects dysplasiques, hyperplasies nodulaires focales-like ou adénomes-like.

6-3-La fibroscopie œsogastroduodénale : FOGD

L'endoscopie haute n'a pas d'importance dans le diagnostic du SBC, par contre elle représente la pierre angulaire dans la recherche des signes d'hypertension portale.

Plusieurs lésions peuvent être observées :

6-3-1-Les varices œsophagiennes(VO) :[115][116][117][118]

Les varices œsophagiennes sont des veines œsophagiennes distales sous-muqueuses dilatées qui relient les circulations portale et systémique. Elles se forment en raison de l'hypertension portale.

La rupture des varices est la complication mortelle la plus fréquente au cours de l'HTP et la gravité de la maladie hépatique est corrélée à la présence de varices et au risque de saignement.

Le risque d'hémorragiques est de 5 % en un an pour les petites varices, et de 15% pour les grandes varices.

Il est également important de préciser la présence et l'aspect des signes rouges sur les VO qui sont un stigmate d'hémorragie récente et aussi un marqueur du risque hémorragique.

Les facteurs de risque des hémorragies variqueuses sont :

- Taille des varices : plus la varice est grande, plus le risque de rupture est élevé
- Le score de child pugh : plus le score est augmenté, plus le risque d'hémorragie est important
- La présence de signe rouge sur les varices pendant l'endoscopie
- Consommation active d'alcool

Les VO peuvent être classées en 3 grades :

- Grade I :

Varices s'aplatissant à l'insufflation.

- Grade II :

Varices ne s'aplatissant pas à l'insufflation

Avec intervalles de muqueuse saine

Occupant moins du tiers de la lumière œsophagienne

Non confluentes

- Grade III :

Grosses Varices ne s'aplatissant pas à l'insufflation

Occupant plus du tiers de la lumière œsophagienne

Non confluentes

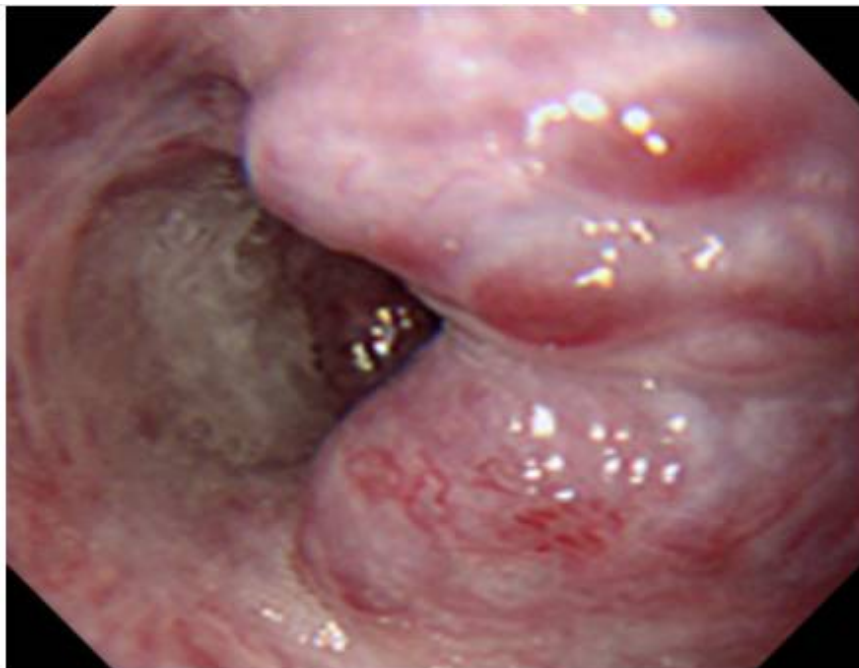


Figure 14:Signe rouge au cours de la FOGD

6-3-2-Les varices gastriques[119][120][121]

Les varices gastriques (GV) sont responsables de 10 à 30 % de toutes les hémorragies variqueuses.

Elles sont classées en quatre types selon la classification de Sarin

- Varices œsogastriques type 1(GOV1) : varices en prolongement d'un cordon de VO le long de la petite courbure gastrique
- Varices œsogastriques type 2(GOV2) : varices en prolongement d'un cordon de VO le long de la grande courbure gastrique
- Varices gastriques isolées type 1(IGV1) : varice gastrique isolée du fundus à distance du cardia.
- Varices gastriques isolées type 2 (IGV2) : varice gastrique isolée à distance du fundus (antre, pylore).

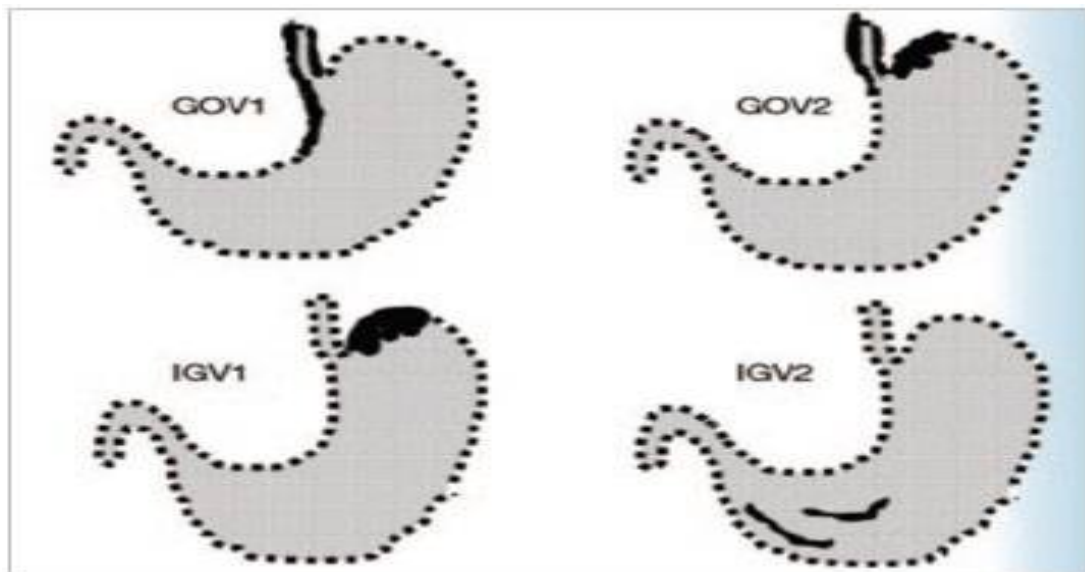


Figure 15: Classification endoscopiques des varices gastriques selon Sarin

Les varices gastro-œsophagiennes de type 1 est le type le plus courant, représentant 74% de l'ensemble des VG. Cependant, l'incidence des saignements est la plus élevée avec le VGI de type 1, suivi du VGO de type 2. Dans l'ensemble, le principal prédicteur d'hémorragie est la taille des varices.

6-3-3- La gastropathie d'hypertension portale. (GHP)[122][123][124]

La gastropathie hypertensive portale désigne les modifications de la muqueuse de l'estomac chez les patients souffrant d'hypertension portale. La cause la plus fréquente de cette affection est de loin la cirrhose du foie.

La gastropathie hypertensive portale est très souvent associée aux varices. Les deux affections peuvent se manifester simultanément chez un même patient. La GHP se développe en raison d'une résistance accrue au flux portale. La muqueuse gastrique devient congestionnée par des capillaires dilatés et distendus. À l'endoscopie, la muqueuse gastrique est érythémateuse.

Bien que son développement soit lié à la présence d'une hypertension portale, il n'y a généralement pas de corrélation directe entre son développement et le niveau de la pression portale. Il n'y a pas de corrélation cohérente entre sa gravité et celle de l'hépatopathie

Il n'y a pas de consensus général sur la classification endoscopique de la gastropathie hypertensive. La classification la plus largement utilisée est celle recommandée par McCormack et al. qui l'ont classé en légère et sévère

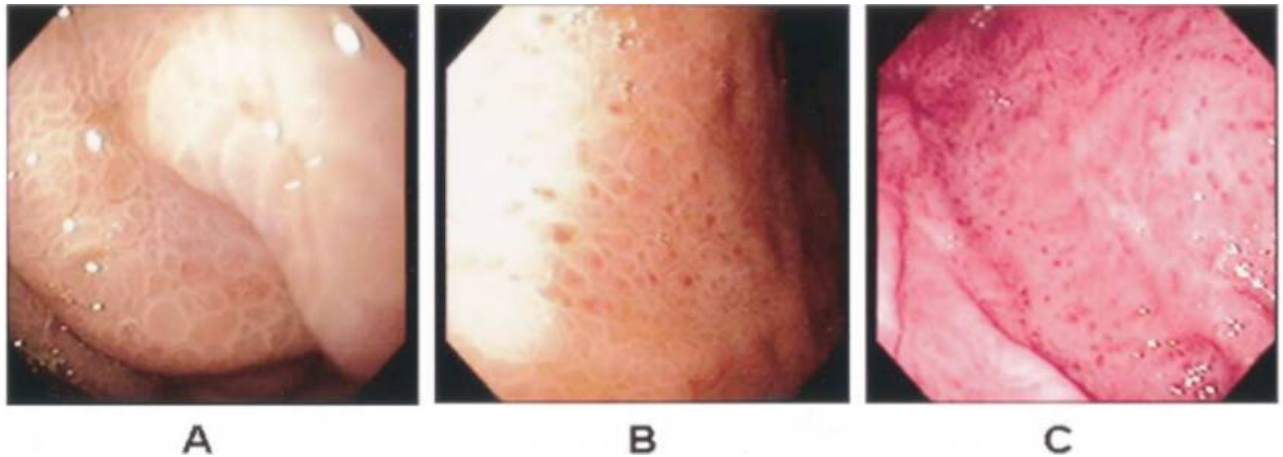


Figure 16: Aspect endoscopique d'une gastropathie hypertensive ;(A) La forme légère est caractérisée par un aspect en mosaïque sans taches rouges. (B) Intermédiaire ou modérée présente un aspect typique en mosaïque et des taches rouges peu fréquentes. (C) La forme grave est caractérisée par de nombreuses taches rouges avec les caractéristiques de fond d'une GHP légère ; les taches rouges s'étendent souvent au-delà des marges du réseau réticulaire.

6-3-4-Les ectasies vasculaires antrales[125][126][127][128]

L'ectasie vasculaire antrale gastrique (EVAG) est une malformation vasculaire de type capillaire caractérisée endoscopiquement par des lésions angiomateuses rouges prenant naissance dans l'antrum et organisées soit en bandes, soit en un aspect diffus.

6-4-La biologie[129]

Les anomalies du bilan biologique ne sont pas spécifiques.

Néanmoins, une numération formule sanguine peut montrer une anémie, une thrombopénie qui est très fréquente, secondaire à l'hypersplénisme, une leucopénie, une bicytopénie voire même une pancytopénie périphérique.

Une numération formule sanguine peut aussi être normale dans quelques cas, mais il faut toujours se méfier d'une NFS normale si SPM associée.

Les tests de la fonction hépatique sont généralement normaux. Des altérations transitoires de la fonction hépatique peuvent se produire comme une cytolysé ou cholestase. Au stade de cirrhose, une insuffisance hépatocellulaire peut compliquer le tableau

7-Les formes cliniques :[115][16][75][116]

- Forme asymptomatique

Elle se caractérise par un syndrome phlébitique isolé associant une fièvre et une douleur au niveau de l'hypochondre droit.

La particularité de cette forme c'est que l'ascite et l'hépatomégalie sont absentes.

Les circonstances de découvertes sont souvent fortuites à la suite de l'exploration de par les moyens d'imagerie ou à l'occasion de perturbations des tests hépatiques.

L'absence de signe clinique peut être expliquée par le développement de réseaux veineux de dérivations portales limitant l'impact parenchymateux de la congestion veineuse.

- Forme aiguë

C'est une entité qui est rare, représentant moins de 1% des hépatites aiguës graves. Elles se caractérisent par la présence d'une hépatomégalie avec une insuffisance hépatique aiguë qui peut être sévère, fulminante ou subfulminante.

Une insuffisance hépatique mortelle avec encéphalopathie se voit dans la forme fulminante.

Elle correspond à une obstruction simultanée des trois veines hépatiques en l'absence d'hépatopathie sous-jacente. Le pronostic dépend de l'évolution de la phase aiguë, et après 6 mois d'évolution, son pronostic est identique à la forme chronique.

-Forme chronique

Ce qui caractérise cette entité, c'est la dysmorphie hépatique, la présence de CVC, une ascite d'apparition progressive, avec une cytolysse modérée souvent avec des chiffres de transaminases inférieure à 5 fois la limite supérieure normale.

L'ascite peut répondre aux diurétiques ou être réfractaire, et l'apparition d'une insuffisance rénale est possible dans 50 % des cas

L'insuffisance hépatique est rarement sévère (TP > 40 %), en revanche une dénutrition est fréquente ; une hémorragie digestive secondaire à une rupture de varices apparaît dans 5 à 15 % des cas.

- *Forme subaiguë*

Cette entité est caractérisée par au moins 1 des éléments de SBC aigu associé à au moins 1 des éléments de SBC chronique : la constitution rapide d'une ascite avec hépatomégalie, insuffisance rénale fonctionnelle et ictère. L'augmentation des transaminases dépasse 5 fois la limite supérieure de la norme. Le taux de prothrombine est inférieur à 40 %. Il existe une dysmorphie hépatique. Les manifestations datent généralement de moins de 2 mois quand le diagnostic est fait. Ces formes semblent de moins bon pronostic que les formes chroniques.

- *Atteinte cave prédominante*

Elle se distingue des obstructions des veines hépatiques par plusieurs caractéristiques :

- Le caractère insidieux des manifestations cliniques
- la circulation veineuse collatérale thoraco-abdominale et lombaire est habituellement importante ;
- L'installation des manifestations cliniques pendant plusieurs mois avant que le patient vienne consulter
- Le carcinome hépatocellulaire est plus fréquent.

La maladie de Behçet est souvent associée à cette forme et doit être recherchée systématiquement.

8-La prise en charge thérapeutique

La gestion du syndrome de Budd-Chiari avec une hypertension portal est complexe, elle fera appel :

- A la prise en charge de l'HTP et de ses complications.
- A la prise en charge du SBC.
- A la prise en charge des étiologies du SBC.

Dans notre série tous nos malades étaient au stade d'HTP donc on va se focaliser sur le SBC chronique.

8-1-Traitement des complications de l'HTP :

8-1-1-L'hémorragie digestive haute :

8-1-1-1-Prévention primaire :[130][131][132][133]

Le Baveno VI et l'association américaine des maladies du foie recommandent principalement les bêtabloquants non cardiosélectifs (BBNCS) pour la prophylaxie primaire des varices hémorragiques après un traitement endoscopique.

Les effets bénéfiques des bêtabloquants non sélectifs (BBNS) pour la prévention des premiers saignements de varices dus à l'hypertension portale ont été clairement démontrés dans de vieilles études.

Plus récemment, l'attention s'est portée sur d'autres effets possibles. Un débat approfondi a récemment été lancé sur les éventuels effets néfastes des bêtabloquants chez les patients cirrhotiques dont la maladie hépatique est de plus en plus grave et l'instabilité hémodynamique .Mais ils restent une pierre angulaire thérapeutique essentielle dans la thérapie de l'hypertension portale.

Ils sont reconnus pour diminuer la pression portale, en même temps, il a été suggéré qu'ils réduisent l'incidence des ascites, des ascites réfractaires et du syndrome hépatorénale. Ils améliorent la perméabilité intestinale ; réduisent la translocation bactérienne; et le taux d'infections.

Le but de l'utilisation en première intention c'est de diminuer la fréquence cardiaque de 25% sans entrainer une bradycardie, et en dehors des contre-indications absolues à savoir les blocs de branches et la bradycardie.

Selon Baveno VI les recommandations de la prévention primaire sont comme suit :

-Pour les VO stade I :

- Sans signes rouges : les bétabloquants sont possibles
- Avec signe rouge ou stade de cirrhose Child C : nécessité de bétabloquants

-Pour les VO stade II ou III :

- L'utilisation des bétabloquants ou la ligature sont les deux méthodes possibles avec un intervalle entre les séances de 2 à 3 semaine jusqu'à éradication totale.

8-1-1-2-La prise en charge en urgence[134][135][125][124]

L'hémorragie digestive variqueuse est une complication mortelle au cours de l'HTP

Sa prise en charge comprend une stabilisation hémodynamique, un traitement médical et endoscopique.

- Stabilisation hémodynamique

- Un remplissage vasculaire : par des solutés de remplissage, cristalloïdes ou colloïdes, visant une pression artérielle systolique autour de 100 mm Hg.

- Une transfusion sanguine : une stratégie de transfusion sanguine devrait viser à maintenir l'hémoglobine à un niveau cible 7-9 g/dl, transfusion lorsque le taux d'hémoglobine est inférieur à 7 g/dl , sauf chez les patients présentant des saignements rapides et continus ou des maladies cardiovasculaires.
- Une oxygénothérapie en fonction de la saturation en oxygène.
- Antibiothérapie

Dans le cadre de hémorragie digestive variqueuse (en l'absence de prophylaxie antibiotique), environ 20 % des patients sont infectés le jour de leur admission et jusqu'à 50 % des cas, ces malades développent une infection pendant leur séjour à l'hôpital.

La plupart des infections se développent dans les 5 à 7 premiers jours suivant l'épisode hémorragique. Les infections bactériennes augmentent la mortalité.

Des revues systématiques et des méta-analyses ont démontré une nette réduction des taux d'infection bactérienne, de saignements et de mortalité avec une prophylaxie antibiotique.

En conséquence, les lignes directrices du consensus Baveno VI ont recommandé que l'antibioprophylaxie soit instituée le plus tôt possible après la présentation d'une HDH et qu'elle soit poursuivie pendant 5 à 7 jours chez tous les patients.

L'antibiotique de choix recommandé par le consensus Baveno VI était la norfloxacine orale (400 mg deux fois par jour) .Une céphalosporine de troisième génération (ceftriaxone 1 g par intraveineuse une fois par jour) a été recommandée pour le sous-groupe de patients ayant récemment été infectés par un organisme résistant à la quinolone, ceux qui reçoivent une prophylaxie à la quinolone ou ceux qui souffrent d'une "cirrhose avancée" telle que définie par au moins deux des éléments suivants : ascite, jaunisse (bilirubine >3 mg/dL), encéphalopathie hépatique ou malnutrition.

- Traitement vasopresseur

Les vasoconstricteurs sont utilisés comme thérapie de première intention pour les hémorragies variqueuses aiguës.

-La vasopressine était le premier agent pharmacologique sur le marché à être utilisé pour arrêter une hémorragie variqueuse œsophagienne aiguë et était largement utilisée il y a environ deux décennies.

Toutefois, une fréquence élevée d'effets indésirables directement liés à la vasoconstriction artérielle non sélective, tels que l'hypertension, l'arythmie grave, les crampes abdominales et le spasme des artères coronaires, peut être associée à l'utilisation de la vasopressine. Avec l'arrivée de nouveaux vasoconstricteurs plus sélectifs, la vasopressine a été presque entièrement remplacée par d'autres agents pour le traitement de l'hémorragie variqueuse œsophagienne aiguë.

- La terlipressine est un analogue de la vasopressine, mais elle est lentement métabolisée en vasopressine et mis en circulation dès l'administration. Ainsi, la terlipressine a les avantages d'une demi-vie plus longue, c'est-à-dire 15 h, et d'une fréquence plus faible des événements indésirables.

La terlipressine est généralement administrée par voie intraveineuse sous forme de bolus de 2 mg pour une dose de charge et ensuite de 1 à 2 mg toutes les 4 ou 6 h. Il a été suggéré que la terlipressine peut être administrée à une dose de 1 mg toutes les 4 ou 6 h une fois que le l'épisode d'hémorragie aiguë a été contrôlé .

Le taux hémostatique de la terlipressine se situe entre 19 et 80 % .Chang et al. ont montré que les taux hémostatiques étaient similaires entre les patients recevant une forte dose (2 mg) et une faible dose (1 mg) de terlipressine, soit respectivement 53 % et 48 %.

- La somatostatine est naturellement synthétisée par l'organisme et peut être produite commercialement pour un usage clinique. Elle a la demi-vie la plus courte, c'est-à-dire 3 minutes, par rapport aux autres vasoconstricteurs.

Ainsi, la somatostatine doit être administrée par perfusion intraveineuse continue, généralement une dose bolus de 250 µg, suivie de 250 µg par heure.

La réduction de la pression portale est plus prononcée lorsque la somatostatine est administrée à une dose de 500 µg/h qu'à une dose de 250 µg/h

L'octréotide est un analogue de la somatostatine avec une demi-vie d'environ 2 h.

Il peut être administré par voie intraveineuse ou sous-cutanée. Les recommandations de la dose intraveineuse d'octréotide est de 25-50 µg toutes les heures.

Bien que la demi-vie de l'octréotide soit prolongée, une désensibilisation rapide est constatée lors des études hémodynamiques, et l'abaissement de la pression portale peut être aussi bref que de quelques minutes.

Bien que l'efficacité clinique de l'octréotide a été mise en doute par certains chercheurs, l'octréotide est largement adopté aux États-Unis pour contrôler l'hémorragie variqueuse aiguë et une méta-analyse a montré que l'octréotide se compare favorablement aux autres vasoconstricteurs.

Les vasoconstricteurs doivent être administrés dès que possible en cas de suspicion clinique d'hémorragie variqueuse aiguë.

En effet, plusieurs études ont incontestablement montré que l'administration précoce de vasoconstricteurs tels que la terlipressine ou la somatostatine devrait être adoptée avant l'évaluation endoscopique.

La durée d'utilisation des vasoconstricteurs avant l'endoscopie a varié de 1 à 24 heures dans les études précédentes. Il est suggéré que les vasoconstricteurs soient administrés pendant au moins 30 minutes avant l'endoscopie.

Une méta-analyse de huit études comparant le traitement endoscopique seul avec le traitement endoscopique plus vasoconstricteur pour une hémorragie variqueuse

œsophagienne aiguë a démontré que l'hémostase à 5 jours et la mortalité à 5 jours étaient significativement plus faibles chez les patients recevant un traitement combiné que chez ceux recevant un traitement endoscopique seul.

La durée des vasoconstricteurs dans ces études variait entre 3 et 5 jours.

Une étude menée au Pakistan a montré qu'après une hémostase réussie par une ligature des VO, un traitement adjuvant à la terlipressine 1 mg toutes les 6 h pendant 24 h était aussi efficace qu'un traitement adjuvant à la terlipressine 1 mg toutes les 6 h pendant 72 h pour les résultats de l'hémostase à 5 jours.

Néanmoins, le profil des effets secondaires signalés est tout à fait différente lorsqu'on compare celles produites par la terlipressine ou l'octréotide ou la somatostatine.

La terlipressine, contrairement à la somatostatine/octréotide, a des effets secondaires cardiovasculaires tels que l'ischémie des extrémités, les arythmies cardiaques, l'hypertension, l'insuffisance ventriculaire gauche, l'ischémie myocardique et la mort subite. C'est pourquoi les études utilisant la terlipressine ont systématiquement exclu les patients ayant des antécédents de maladies cardiovasculaires, améliorant ainsi son profil de sécurité mais réduisant son applicabilité.

Afin de réduire les effets secondaires de la terlipressine, deux essais ont exploré une durée d'administration plus courte

Les deux études ont conclu qu'un court traitement à la terlipressine de 24 à 48 heures était efficace et qu'il y avait une tendance à moins d'effets secondaires avec une durée de thérapie plus courte. L'hyperglycémie est fréquemment signalée comme effet indésirable léger lors de l'utilisation d'analogues de la somatostatine et s'est produite dans 13 % des cas contre 8 % des patients recevant un placebo.

-Traitement endoscopique

Après stabilisation hémodynamique, les patients suspectés de saignements variqueux doivent subir une endoscopie haute(FOGD) "précoce" dans les 12 h suivant la présentation du patient.

L'utilisation d'un agent prokinétique intraveineux (par exemple, l'érythromycine ou métoclopramide) doit être envisagée pendant la phase de prise en charge du patient avant l'endoscopie.

-Les varices œsophagiennes

La thérapie endoscopique, qu'il s'agisse de sclérothérapie ou de ligature, est très efficace, peut atteindre des taux de 85 à 90 % de contrôle initial des saignements.

Les résultats sur l'hémorragie digestive variqueuse ont montré que la ligature permettait d'obtenir des taux plus élevés de contrôle des saignements avec une incidence plus faible des effets indésirables que la sclérothérapie, ce qui permet aux experts de conclure que la ligature est la forme de traitement endoscopique recommandée, bien que la sclérothérapie puisse être utilisée en situation aiguë si la ligature est techniquement difficile ou indisponible.

Actuellement, la combinaison de médicaments vasoactifs et de ligature est envisagée comme première option thérapeutique en cas de saignement variqueux aigu.

-Les varices gastriques VG :

L'injection intravasculaire d'un matériau formant un thrombus est bien établie comme la modalité endoscopique préférée pour traiter les saignements du GV.

Bien que des alternatives existent, les adhésifs tissulaires, en particulier le N - butyl-2-cyanoacrylate, restent les mieux documentés seuls et en comparaison avec la ligature ou les agents sclérosants.

Les taux d'hémostase sont comparables ou supérieurs, tandis que le risque de réémergence semble sensiblement réduit avec le cyanoacrylate. Cependant, une différence de mortalité reste à prouver

L'utilisation du cyanoacrylate requiert certaines compétences techniques et, en particulier dans le contexte d'une hémorragie grave .

-Les ectasies vasculaires antrales : EVA

Il n'existe qu'une seule série de cas sur la coagulation monopolaire par plasma argon pour le traitement des EVA.

Ces séries comprenaient respectivement 6 et 12 patients. Les deux études ont montré un taux de complication de 33%. Ces techniques endoscopiques ne sont pas pratiquées de manière systématique. La CPA a été la thérapie endoscopique la plus fréquemment utilisée pour les EVA ; toutefois, des données récentes montrent que la ligature par bande endoscopique (LBE) et l'ablation par radiofréquence (ARF) sont des options nouvelles et prometteuses pour le traitement de cette affection.

-La gastropathie hypertensive

Selon le Baveno VI , les beta bloquants sont recommandés pour la prophylaxie primaire et secondaire.

En cas d'hémorragie réfractaire : c'est une hémorragie digestive secondaire à l'HTP qui survient au cinquième jour et nécessite une hospitalisation avec une transfusion par des culots globulaires. Un traitement de sauvetage doit être instauré :

-Pour les VO : Sonde de tamponnement (Blackmore) ou stent œsophagien ouvert, mais un TIPS de sauvetage ou dérivation chirurgicale restent à discuter

-Pour les VG : TIPS de sauvetage ou dérivation chirurgicale

8-1-1-3-La prophylaxie secondaire :[127]

-Pour les VO

Le traitement de première ligne repose sur l'association de Bétabloquants non cardioselectifs avec la ligature élastique.

La ligature élastique peut se faire seule en cas d'intolérance ou contre-indications absolus aux BBNCS

Les BBNCS peuvent être utilisé en monothérapie pour les patients qui ne supportent pas la ligature

Le TIPS est utilisé en cas d'échec du traitement par ligature +BBNCS

-Pour les VG

Pour les GOV2, IGV1 ou 2 : injection de la colle biologique ou TIPS.

Pour les GOV1 : Injection de colle, ligature élastique ou bétabloquants

- Pour les EVA :

La coagulation par plasma argon dans les formes sévères

- Pour la gastropathie d'hypertension portale :

Les Bétabloquants ou TIPS en cas d'échec

8-1-2-L'ascite [135]

8-1-2-1-L'ascite de garde I

Aucune donnée sur l'évolution de l'ascite de grade 1 n'est disponible, et on ne sait pas non plus si son traitement modifie son histoire naturelle. Néanmoins, un régime désodé ne peut qu'être bénéfique.

8-1-2-2-L'ascite de grade II

Les patients qui développent une ascite de grade II ne nécessitent pas d'hospitalisation, à moins que d'autres complications ne soient présentes. Ils ont un bilan de sodium positif, qui peut être corrigé en réduisant l'apport en sodium alimentaire et en augmentant l'excrétion rénale de sodium avec des diurétiques.

-Restriction du sodium : L'utilisation prophylactique de la restriction du sodium alimentaire peut conduire à la résolution de l'ascite chez environ 10 % des patients en particulier chez ceux qui ont eu un premier épisode d'ascite. L'avis actuel est que le sodium alimentaire ne doit être que modérément limité (80-120 mmol/jour), principalement pour éviter l'excès de sel.

Les diurétiques : ni les diurétiques ni la paracentèse ne sont associés à un bénéfice de survie car ils agissent en aval de la cascade physiopathologique, étant des thérapies symptomatiques. Le bilan hydrique négatif induit par les diurétiques ne doit pas entraîner une perte de poids corporel supérieure à 0,5 kg/jour chez les patients sans œdème périphérique et à 1 kg/jour en présence d'un œdème périphérique pour éviter la contraction du volume plasmatique, qui finit par entraîner une insuffisance rénale et une hyponatrémie.

Comme l'hyperaldostéronisme secondaire joue un rôle essentiel dans la rétention rénale de sodium chez les patients atteints d'hépatopathie chronique, les médicaments anti-minéralocorticoïdes (spironolactone, canrénone ou K-canrénoate) représentent un pilier du traitement médical de l'ascite. La dose maximale habituellement recommandée est 400mg/j

Le mécanisme d'action des anti-minéralocorticoïdes explique la lenteur de leur effet. Par conséquent, la dose de ces médicaments ne doit pas être augmentée avant 72h.

Le traitement diurétique doit être initié avec des anti-minéralocorticoïdes seuls ou devrait également inclure un diurétique de l'anse est débattu depuis longtemps.

Les patients présentant une ascite de première apparition peuvent être traités avec confiance avec des antiminéralocorticoïdes seuls, car ils développeront probablement une réponse satisfaisante avec peu d'effets secondaires. Les patients souffrant d'une ascite récurrente de longue date devraient recevoir la thérapie combinée, qui raccourcit probablement le temps nécessaire pour atteindre la natriurèse et diminue l'incidence de l'hyperkaliémie.

Dans un essai croisé randomisé en double aveugle, le torasémide a induit une diurèse cumulée sur 24 heures plus importante que le furosémide, ce qui suggère que le torasémide pourrait être plus avantageux chez les patients présentant une faible réponse au furosémide.

Les diurétiques peuvent être prescrits en dehors de contre-indications absolues qui sont :

- L'insuffisance rénale aigue fonctionnelle : n'est pas une contre indication au Furosémide.
- L'hypersensibilité aux produits
- L'encéphalopathie hépatique
- L'hyperkaliémie ou l'hyponatrémie sévères
- L'obstruction des voies urinaires

8-1-2-3-L'ascite de grade III

Le traitement de choix pour la prise en charge des patients présentant une ascite de grade III est représenté par les diurétiques et la paracentèse ou ponction évacuatrice d'ascite

La paracentèse doit être effectuée dans des conditions de stérilité stricte en utilisant du matériel stérile jetable. La procédure est associée à un très faible risque de complications locales, en particulier de saignements ; même chez les patients dont le rapport international normalisé (INR) $>1,5$ et la numération plaquettaire $<50\ 000$.

L'élimination de grands volumes de liquide ascitique est potentiellement associée à une réduction supplémentaire du volume sanguin effectif, une condition connue sous le nom de dysfonctionnement circulatoire post-paracentèse (DCPP). Les manifestations cliniques de la DPCP sont l'insuffisance rénale, l'hyponatrémie de dilution, l'encéphalopathie hépatique et une diminution de la survie. L'expansion du volume plasmatique doit être effectuée à la fin pour prévenir cette complication. Les expanseurs plasmatiques artificiels, tels que le dextran (8 g/L) d'ascite enlevée) ou la polygeline (150 ml/L), la solution saline (170 ml/L), ne présentent une efficacité similaire à celle de l'albumine à 20% (8 g/L) que lorsque moins de 5 L d'ascite sont enlevés.

Une méta-analyse d'essais randomisés a montré que l'albumine est supérieure à tout autre expanseur plasmatique ou vasoconstricteur non seulement pour prévenir la PPCD, mais aussi ses conséquences cliniques, telles que l'hyponatrémie et la mortalité.

Toutefois, la paracentèse ne modifie pas les anomalies physiopathologiques sous-jacentes conduisant à la formation d'une ascite. Ainsi, les patients traités par la paracentèse ont besoin d'un traitement diurétique pour empêcher la ré-accumulation d'ascites.

La ponction évacuatrice doit être évitée dans plusieurs situations :

- Patient non coopératif
- Infection cutanée abdominale aux points de ponction proposés
- Grossesse
- Coagulopathie grave comme une coagulation intravasculaire disséminé CIVD
- Distension intestinale grave

8-1-3-Traitement de l'encéphalopathie hépatique : EH [124]

Le lactulose est utilisé comme thérapie de première intention, avec 25 ml administrés toutes les 12 h jusqu'à ce qu'au moins 2-3 selles molles par jour soient produites, suivies d'un titrage de la dose pour maintenir 2-3 selles molles par jour.

Il est important de procéder à un titrage minutieux, car un excès de lactulose peut entraîner une déshydratation, une hypernatrémie et des lésions rénales aiguës

Comme le suggèrent les lignes directrices sur l'EH, une fois que les symptômes de se sont résorbés et maîtrisés, la prophylaxie continue peut ne pas être nécessaire.

8-2-Prise en charge du SBC

8-2-1- L'anticoagulation [136][137]

L'administration d'une thérapie anticoagulante a commencé dans les années 1980 à l'époque où les facteurs thrombotiques à haut risque associés ont commencé à être décrit.

Il n'existe pas d'étude randomisée, ni d'étude rétrospective analysant le bénéfice de l'anticoagulation sur la survie ou par rapport à d'autres traitements. Néanmoins, elle est recommandée dans toutes les recommandations internationales pour les maladies du foie.

- La dose et le type d'anticoagulation

En l'absence de contre-indications, une anticoagulation curative à base d'héparine de bas poids moléculaire, adaptée au poids, (0, poids x 2 fois par jours), doit être mise en place le plus rapidement possible avant toute procédure de décongestion et même avant l'identification d'un trouble prothrombotique.

Un taux plus élevé de thrombopénie induite par l'héparine, principalement a été observée chez des patients atteints de SBC. Dans la dernière étude, la prévalence de la thrombopénie induite par l'héparine chez les patients atteints de SBC était significativement plus élevée que dans la population générale (28 % contre 5,2 %).

La surveillance des taux de plaquettes et un relais précoce dès le premier jour par les AVK permet une prévention des thrombopénies induites par l'héparine.

En l'absence de procédure invasive ou d'hémorragie, les patients sont ensuite passés à l'anticoagulation orale avec des antagonistes de la vitamine K (AVK).

Le suivi de l'anticoagulation avec l'INR peut être difficile chez ces patients, mais en l'absence de données fiables, l'INR cible reste entre 2 et 3. La warfarine est actuellement l'anticoagulant le plus couramment utilisé dans le monde entier.

Les anticoagulants oraux directs (AOD) sont des médicaments anticoagulants oraux à action directe, qui ciblent le facteur IIa (par exemple, le dabigatran) ou le facteur Xa (par exemple, le rivaroxaban, l'apixaban et l'edoxaban).

Les AOD présentent plusieurs avantages potentiels par rapport aux traitements par HBPM et AVK. Les avantages des AOD sont une dose fixe administrée par voie orale sans surveillance de l'INR, une action rapide en 2 à 3 heures, une demi-vie courte, aucune interaction avec l'ingestion d'aliments et des interactions médicamenteuses limitées.

Les inconvénients possibles sont l'absence d'un antidote en cas d'hémorragie, l'impossibilité de contrôler ces médicaments avec les tests standard au laboratoire, le manque d'observance et les coûts élevés.

-La durée de l'anticoagulation

Un traitement anticoagulant à long terme est généralement recommandé pour les patients souffrant de SBC.

Dans la littérature occidentale, il a été souvent démontré qu'il est très difficile d'établir une rémission complète du facteur causal. Ainsi, le traitement anticoagulant à long terme "pour une durée indéterminée" est la norme de soins

Actuellement, il n'y a pas de normes claires ou suffisantes d'argument pour arrêter l'anticoagulation chez les patients atteints de SBC chez qui le facteur prothrombotique est traité.

-L'efficacité de l'anticoagulation

En raison de la faible incidence de la maladie, il n'y a pas d'essais contrôlés randomisés de thérapie anticoagulante chez les patients atteints de SBC et les preuves directes de l'efficacité de la thérapie anticoagulante.

Les études montrant une amélioration du pronostic étaient pour la plupart rétrospectives,. Il est important de souligner que l'utilisation précoce d'un traitement anticoagulant et l'identification des troubles prothrombotiques sous-jacents expliquent probablement en partie l'amélioration du pronostic.

-La sécurité d'utilisation des anticoagulants

Les épisodes d'hémorragie majeure semblent plus fréquents chez les patients anticoagulés pour le SBC, que chez les autres coagulés pour une TVP ou une embolie pulmonaire.

En effet, dans une étude portant sur 94 patients consécutifs, 47 ont eu 92 épisodes d'hémorragie majeure, dont 40 épisodes en rapport avec la thérapie invasive pour le SBC.

D'autres résultats importants de cette étude sont que plus de la moitié des épisodes hémorragiques sont liés à une procédure thérapeutique invasive pour le traitement (angioplastie, TIPS.), la majorité des saignements n'est pas associée à une intensité d'anticoagulation excessive,

Les varices œsophagiennes constituent la principale source, ainsi que le principal facteur indépendant prédisant les saignements non liés à la thérapie invasive .Ces données suggèrent l'importance de l'intensification de la prophylaxie primaire ou secondaire des varices œsophagiennes.

Des contre-indications doivent être respectées avant l'instauration d'un traitement anticoagulant, et sont :

- ❖ Un saignement en cours (AVCH...)
- ❖ Un ulcère gastroduodéal qui saigne
- ❖ Une anomalie de la coagulation à risque hémorragique ex : hémophilie
- ❖ Une insuffisance rénale ou hépatique sévère
- ❖ Le grand âge et HTA maligne
- ❖ ATCD de saignement sous anticoagulants
- ❖ Une hypersensibilité aux produits

8-2-2-Les antiagrégants plaquettaires [138]

Leur place est limitée dans le traitement du SBC en particulier l'aspirine pour plusieurs raisons :

- Une demi-vie qui est très longue, du coup une transfusion de plaquettes s'avèrent nécessaire en cas de saignement aigue ou en cas de nécessité d'utilisation urgente de manœuvres invasives urgentes
- Le rapport bénéfice/risque n'est pas supérieur à celui des anticoagulants.
- Enfin, dans le cas particulier de l'aspirine, l'inhibition de la synthèse de prostaglandine est délétère en cas de cirrhose car elle entraîne des hémorragies digestives ainsi qu'une insuffisance rénale

8-2-3-La reperméabilisation des veines hépatiques et de la veine cave inférieure

Elle fait appel à des produits pharmaceutiques, des procédés invasifs mécaniques ou les deux à la fois :

8-2-3-1- La thrombolyse :[139][140]

La thrombolyse ou fibrinolyse est une méthode thérapeutique qui consiste en l'administration de substance qui dégrade la fibrine par l'intermédiaire de l'activation du plasminogène circulant ou fixé à la fibrine. Le résultat est la dégradation du caillot formé nouvellement et l'inhibition de son extension.

Ces médicaments sont utilisés au cours de l'embolie pulmonaire massive, l'infarctus de myocarde à la phase critique, montrant ainsi une nette diminution de la morbidité et la mortalité.

Warren et al. ont d'abord signalé l'utilisation réussie de streptokinase chez un patient atteint de SBC.

Guerin et al ont suggéré qu'une thrombolyse précoce soit une alternative à la chirurgie en cas de SBC aigu. Pour être efficace, il a été suggéré que le traitement devrait consister en une thrombolyse intensive précoce pour jusqu'à une semaine.

Plus récemment, Slakey et al. ont fait état d'un traitement thrombolytique réussi chez cinq patients atteints d'une maladie hématologique sous-jacente.

Néanmoins, la thrombolyse est d'une efficacité thérapeutique incertaine et expose le patient au risque hémorragique.

Les contre-indications aux agents thrombolytiques comprennent des antécédents d'affections cérébrovasculaires, intervention invasive ou chirurgicale récente, une réanimation cardio-pulmonaire prolongée récente, une HTA maligne et l'ulcère gastroduodéal actif

L'activateur tissulaire du plasminogène (rt-PA) est le plus utilisé actuellement. Le tPA est une enzyme humaine naturelle sans antigénicité. Il a une demi-vie très courte de 5 min et peut être interrompu en cas de saignement.

L'administration locale et systémique de médicaments thrombolytiques a été utilisée dans le traitement du SBC .Aucune étude ne compare directement l'efficacité de l'administration locale et celle de l'administration systémique de ces médicaments.

La thrombolyse joue un rôle important dans la gestion des formes aiguës et subaiguës du SBC chez des patients sélectionnés en combinaison avec d'autres techniques radiologiques.

On peut conclure alors que les thrombolytiques peuvent être utilisés au cours du SBC pour plusieurs raisons :

- L'efficacité prouvée au cours de l'embolie pulmonaire, et TVP.
- L'efficacité justifié au cours de la maladie veineuse occlusive secondaire à la greffe de précurseurs hématopoïétique

La durée du traitement a été adaptée à l'efficacité immédiate. En règle générale, la durée d'administration n'a pas dépassé 72 h. Le traitement a pu être réitéré dans certains cas d'inefficacité immédiate ou de réobstruction précoce

Au total, le rapport bénéfice/risque reste à évaluer. Cependant, la thrombolyse in situ a montré beaucoup de supériorité par rapport à la thrombolyse pour plusieurs raisons:

- Elle permet de s'assurer de la présence d'un thrombus récent puisqu'elle nécessite une phlébographie préalable ;
- Diminuer les effets indésirables de la thrombolyse systémiques ,puisque des doses moindres peuvent être délivrées au contact immédiat de la cible.
- Son efficacité peut être immédiatement évaluée par une nouvelle phlébographie.
- L'association à l'angioplastie est possible
- Les résultats de la thrombolyse in situ semblent supérieurs à ceux de la thrombolyse systémique.

8-2-3-2- L'angioplastie transluminale percutané avec ou sans endoprothèse : [141] [142] [143]

C'est une technique de radiologie interventionnelle utilisée dans les centres de référence du syndrome de Budd chiari , et dont l'efficacité est clairement démontré , qui par une ponction percutané permet de dilater un vaisseau à l'aide d'un ballonnet de dilatation.

L'utilisation d'une endoprothèse « stent » est utilisé soit en même temps, ou secondairement en cas de récurrence ou échec de l'angioplastie seule

Son utilisation au cours du SBC est 25 à 35 % en fonction du degré de sténose et la localisation.

-Sténose de la VCI

Chez les patients présentant une sténose de la VCI, la dilatation par ballonnet du segment occlus avec ou sans pose de stent est le traitement de choix. Soit jugulaire ou fémorale. La voie veineuse peut être utilisée pour l'accès à la VCI.

La première étape consiste à franchir le rétrécissement/la sténose avec un fil-guide à pointe droite. En cas de rétrécissement serré, on peut utiliser l'extrémité inverse du fil-guide ou une longue aiguille. Les rétrécissements difficiles à franchir peuvent nécessiter une approche jugulaire et fémorale combinée pour franchir le segment occlus avec une longue gaine vasculaire, un cathéter et des fils guides en place.

Après avoir traversé le rétrécissement, on procède à une dilatation en série par ballonnet. La plupart du temps, la dilatation par ballonnet en série est suffisante pour ouvrir le rétrécissement. La pose d'une endoprothèse est nécessaire dans les cas où il y a persistance de rétrécissement après dilatation du ballon .La plupart des patients ont eu le soulagement des symptômes après l'intervention.

-Sténose de veines hépatiques (VH) :

Dans les cas où un court segment d'un seul ou de plusieurs VH est occlus, la meilleure VH est sélectionnée pour la dilatation par ballonnet. Elle doit être de bon calibre (au moins 7-8 mm chez les adultes), et la veine hépatique droite est considérée comme la meilleure adaptée à des interventions chaque fois que cela est possible.

La voie transjugulaire est principalement utilisée pour accéder à la VH obturée. Rarement, en raison d'une altération de l'anatomie ou d'un rétrécissement serré, il peut être difficile de franchir le rétrécissement de la voie transjugulaire et, dans ce cas, la voie transhépatique percutanée ou rarement une voie transfémorale est utilisée.

Dans la voie transhépatique percutanée, le fil est passé à travers la longue gaine dans la veine jugulaire interne, puis le ballon est dilaté par la voie jugulaire.

Une autre solution consiste à dilater le rétrécissement par ballonnet par la voie percutanée, mais il existe un risque d'hémopéritoine en raison d'une importante déchirure de la voie percutanée causée par la gaine d'accès vasculaire.

Un stent métallique est déployé si l'ouverture de la veine ciblée est insuffisante, même après une dilatation par ballonnet.

-Sténose segmentaire des VH et de la VCI

Ce groupe de patients nécessite l'ouverture des segments sténosés pour la résolution des symptômes. Dans ce cas, plusieurs voies peuvent être nécessaires (transfémorale, transjugulaire, et transhépatique percutanée) pour le franchissement de la restriction, ce qui le rend plus difficile.

Néanmoins en cas de SBC chronique, les techniques de radiologies interventionnelles ne sont pas efficaces et donc nécessitent un shunt direct intrahépatique porto-cave (TIPS)

Dans leur étude, Han et al ont analysé la perméabilité et la survie de 177 patients qui a subi une recanalisation percutanée pour le SBC. La recanalisation percutanée et la pose de stent a été techniquement réussie chez 168 des 177 patients (95%). Ils ont montré que la recanalisation veineuse percutanée conduisait à d'excellents taux de perméabilité et de survie à long terme chez la plupart des patients atteints de SBC.

Li et ses collaborateurs ont étudié 101 patients atteints de SBC qui ont subi une angioplastie ± stent. Le taux de réussite technique a été de 91% avec une amélioration des symptômes chez 92 patients. Il n'y a pas eu de décès périopératoire.

Ils ont conclu que les interventions radiologiques percutanées étaient sûres et donnaient de bons résultats en terme de survie chez les patients atteints de SBC.

Cependant, le taux de réobstruction était de 25 % en cas d'angioplastie seule, et de 10 % en cas d'angioplastie avec mise en place d'une endoprothèse

Dans une étude rétrospective de Mukund et al. , 92 patients atteints de SBC ont subi une recanalisation anatomique du VH et de la VCI avec ou sans stent. Parmi eux, 87 patients (94,5 %) ont vu leurs symptômes disparaître complètement dans les 4 à 6 semaines suivant l'intervention. Quatre patients (4,3 %) ont présenté un dysfonctionnement du stent avec récurrence des symptômes. Tous les quatre patients ont subi une nouvelle intervention pour rétablir la perméabilité du stent. Ces patients ne présentaient aucun symptôme après la recanalisation de l'endoprothèse. La survie sans transplantation pour l'ensemble de la cohorte était de 94 % à 1 an et 5 ans.

Ils ont conclu que les interventions radiologiques pour le SBC conduisent à un bon résultat global et à une survie sans transplantation à moyen terme.

8-2-4- Le shunt porosystémique intrahépatique transjugulaire: TIPS **[144][145][146]**

Le TIPS consiste à créer par cathéter une communication transhépatique entre une veine hépatique et une branche de la veine porte. Une partie du retour veineux viscéral, qui doit normalement passer dans le foie via la veine porte, rejoint alors directement la grande circulation via le TIPS, ce qui permet de réduire l'hypertension portale ainsi que les complications directes qui en résultent.

Depuis son introduction en 1988, le TIPS est devenu un traitement important pour le syndrome de Budd-Chiari. Il a presque entièrement remplacé le traitement chirurgical par shunt et a réduit le besoin de la transplantation hépatique dans les rares cas où le traitement TIPS a échoué.

L'intervention TIPS est toujours supérieure au traitement médical qui consiste en une anticoagulation et le traitement du facteurs-prothrombotique sous-jacent.

Le TIPS peut être implanté avec succès chez plus de 95% des patients avec un taux faible de complications. La perméabilité à long terme du shunt est acceptable avec une révision requise chez 40% des patients pendant 2 ans de suivi et un taux de perméabilité secondaire de près de 100 %.

Il permet d'améliorer le flux sanguin et la fonction hépatique en facilitant l'écoulement par le lit de la veine porte. Cela pourrait améliorer l'histologie du foie et retarder ou prévenir la fibrose et l'hyperplasie régénérative. En outre, le shunt conduit immédiatement à un soulagement de l'hypertension portale et splanchnique. Ces effets positifs peuvent être obtenus par un shunt chirurgical.

Comme le montrent plusieurs études et comme le résumant les guides de pratique clinique de l'Association Européenne pour l'étude du foie (AEEF), la thérapie médicale seule est associée à une amélioration chez seulement 10 à 20 % des patients. Chez les patients non répondeur à la thérapie médicale, la recanalisation percutanée a permis

d'obtenir une réponse en 10 à 20 % de patients supplémentaires. La plupart des autres patients (environ 70 %) ont répondu au TIPS (65 %) et seuls quelques patients ont eu besoin d'une transplantation de foie.

En revanche, en Asie, où les sténoses de la VCI sont prédominantes, la recanalisation par traitement percutané donne une réponse complète chez 60 % des patients sans avoir recours aux TIPS, les shunts chirurgicaux ou à la transplantation hépatique.

Les contres indications du TIPS sont relatifs. L'insuffisance cardiaque et le score Child C (14 ou 15), chez les patients, sont des contre-indications au TIPS. Enfin l'encéphalopathie hépatique est la contre-indication classique. Cependant dans l'essai princeps sur le TIPS précoce, l'antécédent d'encéphalopathie hépatique n'était pas un critère d'exclusion et les malades ayant bénéficié d'un TIPS développaient moins d'encéphalopathie dans le suivi que ceux qui avaient reçu un traitement standard.

La question de savoir si certains patients atteints de SBC sévère peut bénéficier d'un traitement direct par transplantation hépatique sans utilisation préalable de TIPS, reste sans réponse. Jusqu'à présent, il n'existe pas de méthode fiable pour identifier ces patients.

En ce qui concerne les variables biochimiques, le TIPS améliore les tests hépatiques et rénaux dans un délai de 2 semaines

8-2-5- La transplantation hépatique [147][148][149][150]

La transplantation hépatique est indiquée dans le syndrome de Budd-Chiari à progression rapide après l'échec du traitement conventionnel sauf en cas de syndrome myéloprolifératifs, la maladie de Behçet où la TH n'a aucun impact sur la survie même en renforçant la thérapie anticoagulante et immunosuppressive

La zone d'obstruction de l'écoulement veineux varie selon les cas. Le site des veines hépatiques du greffon hépatique doivent être anastomosées avec une voie d'écoulement du brevet du destinataire.

Après la transplantation, le taux de survie à 5 ans est de 75 % des cas. Comme les patients atteints de SBC sont souvent dans un état prothrombotique, une thérapie anticoagulante à long terme doit être maintenue après la transplantation.

La thérapie par shunting et la transplantation de foie sont contre-indiquées pour les patients atteints de SBC avec une thrombose de la veine porte, bien que certains cas de réussite soient signalés ... Par conséquent, le maintien de la perméabilité des veines portes est un objectif thérapeutique majeur pour les patients.

Toutefois, les procédures exigent des mains expérimentées. Les patients doivent être pris en charge en étroite collaboration avec un centre de transplantation, car les transplantations émergentes peuvent être requises à tout moment pendant la thérapie.

Les complications après la transplantation comprennent les thromboses artérielles et/ou veineuses et les hémorragies liées à la thérapie anticoagulante.

Selon registre des greffes de foie de l'Union européenne, la survie globale des patients qui ont subi une transplantation de foie pour le SBC était de 76 %, 71 % et 68% à 1, 5, et 10 ans, respectivement. La moitié des patients appartenaient à la classe de pronostic de Rotterdam III. Après un an, il y a eu 9 décès en les patients atteints de troubles myéloprolifératifs. Les causes de décès comprennent la récurrence du SBC (n = 4), la leucémie (n = 1), le cancer des ovaires (n = 1), la cholangite (n = 1), et inconnu (n = 2).

L'étude de cohorte US-Néerlandais-Français sur les patients atteints de SBC parmi dont seule une minorité a subi une transplantation a révélé que la survie était presque identique à celle des cas présentant une classe de risque intermédiaire, la classe II de Rotterdam.

Comme les patients atteints de SBC sont souvent dans un état prothrombotique, une thérapie anticoagulante à long terme doit être maintenue après la transplantation du foie, bien que la durée optimale de la thérapie reste encore à déterminer [24]. Pour

les patients atteints de maladie myéloproliférative, une stratégie associant l'hydroxyurée et l'aspirine pour prévenir les événements thrombotiques pourrait être aussi efficace que la thérapie anticoagulante.

Dans les données du registre européen des transplantations hépatiques, l'anticoagulation post-transplantation (héparine ou aspirine) a été instituée chez 200 des 235 patients et la thérapie a été suspendue chez 10 patients. Tous les patients ont eu un résultat sans incident, sauf pour un patient qui a déclaré une embolie pulmonaire 1 an après la transplantation.

8-3-Traitement étiologique[36][47][151][41][152]

8-3-1-Les syndromes myéloprolifératifs

Ils doivent être traités de manière urgente lorsque les formes sont évidentes. Un traitement rapide par l'erythro-apharese est recommandé en cas d'atteinte de la lignée rouge. Autres traitement peuvent être administrés ultérieurement comme hydroxyurée, pipobroman, interféron alpha et anagrélide.

La correction de la carence martiale doit être prudente car elle peut induire une augmentation rapide de l'hématocrite susceptible d'augmenter le risque de thrombose.

La question se pose du traitement d'une augmentation majeure du volume globulaire total sans augmentation du volume plasmatique et donc sans augmentation de l'hématocrite périphérique. Cette question est pour l'instant sans réponse.

Il est préférable de ne traiter ces formes que lorsqu'elles sont associées à une augmentation très marquée du volume globulaire total et à une forme sévère de syndrome de Budd-Chiari, par exemple en attente d'une transplantation hépatique

8-3-2-Les états pro thrombotiques héréditaires :

La présence d'un déficit en protéine C,S ou en antithrombine III ,dans la majorité des cas, ne justifient pas un traitement substitutif

Au cours du SBC, il serait préférable de donner la protéine C recombinante dans les formes sévère associée à un déficit très marqué en protéine C

Il n'y a pas de traitement spécifique pour l'état prothrombotique associé au facteur V Leiden ou à la mutation du gène du facteur II

Pour cela il faut instaurer une anticoagulation très précocement pour prévenir les récurrences thrombotiques.

8-3-3-Le syndrome des anticorps antiphospholipides

La base du traitement est l'anticoagulation .Le traitement immunosuppresseur ou plasmaphérèse n'ont pas lieu même en cas de thrombose extensive aigue.

L'ensemble des AOD ne sont pas recommandés en cas de SAPL, et plus particulièrement chez les patients à haut risque d'événements thrombotiques (patients pour lesquels les résultats sont positifs à l'ensemble des trois tests des anticorps antiphospholipides)

8-3-4-L'hémoglobinurie paroxystique nocturne

L'Eculizumab reste le traitement de référence actuel qui est un anticorps qui se lie spécifiquement à la fraction C5 du complément. Malheureusement ce traitement reste très cher et non disponible au Maroc .

8-3-5-La maladie de Behçet

Le traitement de cette maladie et jusqu'au nos jours fait couler beaucoup d'encre. Certains experts préconisent l'association des corticoïdes aux anticoagulants.

Il est recommandé d'associer aussi les immunosuppresseurs ou corticoïdes aux anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires lors des thromboses récidivantes .

8-3-6-Autres facteurs pro-thrombotiques

- La prise médicamenteuse doit être interrompue de façon immédiate.
- Les MICI doivent être contrôlés par un traitement de fond.
- L'hyperhomocystéinémie : son contrôle nécessite une administration de folates.

9- Evolution et pronostic [153][154][155]

9-1- Evolution

Une bonne évolution se voit dans les formes asymptomatiques, alors que dans les formes symptomatiques, le taux de mortalité est de 90% dans 3 à 4 ans. Ce décès est dû essentiellement aux hémorragies digestives, à l'insuffisance hépatique sévère et à l'apparition du carcinome hépato cellulaire dans les formes d'évolution longue dans 2 à 5 % par an.

Le SBC peut évoluer vers une cirrhose, une ascite à répétition voire même une ascite réfractaire, mais la principale complication qui peut survenir au cours de l'évolution c'est le carcinome hépatocellulaire (CHC).

L'association du SBC et le CHC est très rare, cependant le CHC peut survenir au cours du suivi d'un SBC chronique, ainsi au cours d'autres hépatopathies chroniques.

La prévalence du CHC varie considérablement, en fonction de l'origine géographique des patients et de la présence d'autres facteurs carcinogènes.

Les patients souffrant d'un SBC, en particulier les femmes, avec une obstruction de la veine cave inférieure, ou une obstruction à la fois des veines hépatiques et de la VCI, une hépatopathie chronique associée au stade de cirrhose sont plus susceptibles de développer un CHC.

Le diagnostic du d'un CHC sur SBC peut être difficile et nécessite un radiologue expérimenté, car les caractéristiques typiques du CHC sont souvent absentes.

Le diagnostic différentiel entre les nodules bénins et le CHC est également difficile, et un mauvais diagnostic de CHC peut avoir un impact sur la prise en charge thérapeutique et sur le pronostic. Ainsi, une biopsie hépatique peut être nécessaire pour confirmer le diagnostic de CHC chez ces patients, et elle est recommandée en cas d'un nodule hétérogène ou dépasse 3 cm de diamètre. Le taux d'alpha-foetoprotéine (AFP)

peut être un outil de dépistage, plus précieux pour le CHC dans le cadre du SBC. La valeur de 15 ng/ml est considérée comme la meilleure valeur seuil de l'AFP pour distinguer entre le CHC et une lésion bénigne.

Pour cette raison une échographie de dépistage avec un dosage de l'AFP est recommandée chez les patients ayant un SBC surtout au stade de cirrhose.

La prise en charge thérapeutique du CHC associé au SBC n'est pas bien codifiée, en raison de la rareté de cette affection. Cependant plusieurs options thérapeutiques ont été utilisées notamment la résection chirurgicale, la transplantation hépatique, la chimioembolisation transartérielle qui est largement utilisée dans ce contexte comme une option alternative pour les cas de CHC non résécable.

9-2- Pronostic

Plusieurs modèles et indices de pronostic ont été développés par différents groupes et validés chez des patients atteints de SBC.

L'objectif premier de la mise au point de ces indices a été de quantifier objectivement la gravité de la maladie et d'évaluer l'effet de diverses stratégies de traitement sur la survie globale, l'amélioration de la fonction hépatique et la qualité de vie des patients.

En outre, les avantages d'un modèle de pronostic largement accepté seront nombreux.

Les facteurs pronostics du SBC dépendent du score de Child-Pugh et le score de MELD. Cependant ces scores n'identifient que les résultats chez les patients atteints de cirrhose du foie et de nombreux patients ne présentant pas la cirrhose.

Zeitoun et al. ont publié le premier indice pronostique utilisant une équation discriminante à partir de variables indépendantes associées au résultat, ce qui est connu sous le nom de Clichy score .Par la suite, le même groupe a amélioré les scores

prédictifs en ajoutant la forme morphologique de SBC qui est connue sous le nom de nouvelle partition de Clichy et a été publié en 2003.

Une étude internationale combinant des patients de France, des Pays-Bas et des États-Unis a été menée et comprenait des patients subissant un TIPSS. Le score proposé a été appelé le score BCS de Rotterdam. La catégorisation pronostique des patients en bons, intermédiaires et mauvais pronostic, en fonction de l'équation discriminante dérivée de l'enquête indépendante des prédicteurs associés aux résultats dans l'analyse multi variée a été effectuée.

Le pronostic du SBC s'est nettement amélioré au cours des dernières années.

L'histoire naturelle n'est pas bien connue. La mortalité spontanée serait d'environ 90% à 4 ans. Le pronostic global actuel est bon, avec une survie à 5 ans de 85 % sous réserve d'une prise en charge spécialisée et multidisciplinaire initiale.



Conclusion



Le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est une maladie vasculaire du foie, caractérisée par une obstruction partielle ou totale du flux veineux hépatique dans l'espace vasculaire situé entre les veines hépatiques, (minimum 02 veines), et la jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite, Cette définition exclue donc les causes d'amont (syndrome d'obstruction sinusoidale appelé auparavant maladie veino-occlusive) et d'aval (causes cardiaques). Il peut entraîner une insuffisance hépatique aigue, une hypertension portale, une cirrhose et même un carcinome hépatocellulaire.

Le SBC peut être :

-Primitif : c'est le cas le plus fréquent, secondaire à une thrombose révélant un état pro thrombotique sous-jacent et leurs associations et souvent trouvé dans 2/3 des cas ,dont les principaux sont les syndromes myéloprolifératifs dans la majorité des cas, les états thrombophilique héréditaires dans environs 25 % des cas, un syndrome des antiphospholipides dans environ 20 % des cas et une hémoglobinurie paroxystique nocturne ou une maladie de Behçet dans environ 5 % des cas .

-Secondaire : défini par l'obstruction endoluminale par du matériel d'origine extravasculaire (tumeur bénigne ou maligne, abcès, kyste parasitaire ou non), ou par une compression extrinsèque.

La symptomatologie clinique est très riche et polymorphe. Il existe plusieurs formes cliniques, mais la gravité est plus marquée dans la forme aigue. Les complications sont surtout l'hémorragie digestive et l'ascite, la cirrhose et le carcinome hépatocellulaire.

L'échographie abdomino-pelvienne couplée au doppler représente l'examen de première intention, qui, avec l'angioscanner et l'angio IRM abdominale constituent la pierre angulaire du diagnostic radiologique.

La FOGD est l'examen de choix en cas d'HTP, à but diagnostique et thérapeutique.

Le traitement comprend plusieurs volets, le traitement des complications de l'HTP et celui des facteurs pro thrombotiques lorsque c'est possible, mais surtout repose sur le traitement médical à base des anticoagulants .En cas d'atteinte veineuse localisé l'angioplastie est le traitement de premier choix, et la dérivation porto systémique prend sa place en deuxième lieu après l'angioplastie. La transplantation hépatique ou la thérapie de secours en cas d'échec du traitement conventionnel.

Notre étude illustre la diversité des étiologies, l'intérêt de la radiologie, la difficulté de la prise en charge et surtout le retard dans les méthodes thérapeutiques notamment le TIPS et l'angioplastie.



Résumés



Résumé

Titre: L'hypertension portale sur syndrome de Budd Chiari: à propos d'une série universitaire

Auteur: Bouissehak Mohammed

Rapporteur: Pr. Imane Ben El Barhdadi

Mots clés: syndrome de Budd Chiari-Facteur prothrombotique-HTP-Traitement

Introduction: le SBC est une maladie vasculaire du foie, caractérisée par une obstruction du flux veineux hépatique dans l'espace vasculaire situé entre les veines hépatiques (minimum deux veines), et la jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite

Matériels et méthodes: c'est une étude rétrospective de 25 malades suivis en médecine C de gastroentérologie (l'Hôpital Ibn Sina du CHU de Rabat), sur une période de 28 ans (1991 à 2020)

Objectifs: déterminer les facteurs pro-thrombotiques, la place de l'imagerie dans le diagnostic et les modalités thérapeutiques

Résultats: l'âge moyen chez nos malades est de 27 ans \pm 12.71, le sexe ratio F/H est de 2.57. L'ascite était le maître symptôme (52%). L'échographie abdominale couplée au doppler et l'angi scanner abdominal étaient les deux examens clés du diagnostic. Tous nos malades étaient au stade d'HTP avec des varices œsophagiennes dans 84% et gastriques associées dans 20%. Les étiologies étaient la maladie de Behçet (20%), le déficit en protéine S (16%), le déficit en protéine C (16%), la thrombocytémie essentielle (8%), et 4% pour le clone HPN, la sarcoïdose systémique, la maladie de Biermer, la maladie cœliaque, la maladie de Kahler, la cause hormonale. Un cas avait un SBC secondaire sur CHC. Chez cinq malades l'anticoagulation était instaurée. Nos malades avaient bénéficié d'un traitement étiologique, associé aux traitements des complications d'HTP. L'évolution était marquée par le décès de 5 malades (20%)

Conclusion: le SBC est une maladie vasculaire rare d'étiologies très variées et de pronostic assez réservé

Abstract

Title: Portal hypertension in Budd Chiari syndrome: about a university series

Author: Bouissehak Mohammed

Rapporteur: Pr. Imane Ben El Barhdadi

Keywords: Budd Chiari syndrome-Prothrombotic factor-PTH-Treatment

Introduction: BSC is a vascular disease of the liver, characterized by an obstruction of the hepatic venous flow in the vascular space located between the hepatic veins (minimum two veins), and the junction between the inferior vena cava and the right atrium

Materials and methods: it is a retrospective study of 25 patients followed in medicine C of gastroenterology (Ibn Sina Hospital of the CHU of Rabat), over a period of 28 years (1991 to 2020)

Objectives: to determine the pro-thrombotic factors, the place of imaging in the diagnosis and the therapeutic modalities

Results: the mean age of our patients was 27 years \pm 12.71 years, the sex ratio F/H was 2.57. ascites was the main symptom (52%). abdominal ultrasound coupled with doppler and abdominal angioscanner were the two key examinations for diagnosis. all our patients were at the stage of PH with esophageal varices in 84% and associated gastric varices in 20%. The etiologies were Behçet's disease (20%), protein S deficiency (16%), protein C deficiency (16%), essential thrombocythemia (8%), and 4% for the HPN clone, systemic sarcoidosis, Biermer's disease, celiac disease, Kahler's disease, and hormonal causes. One case had a secondary SBC on CHC. In five patients anticoagulation was instituted. Our patients had benefited from an etiological treatment, associated with the treatment of complications of PH. The evolution was marked by the death of 5 patients (20%)

Conclusion: SBC is a rare vascular disease with a wide variety of etiologies and a rather poor prognosis.

ملخص

العنوان: ارتفاع ضغط الدم البابي في متلازمة بود تشياري: حول سلسلة أكاديمية

المؤلف: بواسحق محمد

المقرر: الأستاذة إيمان بنالبغدادى

الكلمات الأساسية: متلازمة بود تشياري -عامل التجلط -العلاج بالمشاركة

مقدمة: متلازمة بود تشياري هو مرض الأوعية الدموية في الكبد، يتميز بانسداد التدفق الوريدي الكبدي في الفراغ الوعائي بين الأوردة الكبدية (وريدان على الأقل)، والتقاطع بين الوريد الأجوف السفلي والأذين الأيمن

المواد والطرق: هذه دراسة بأثر رجعي لـ 25 مريضاً متبعون في الطب C لأمراض الجهاز الهضمي (مستشفى ابن سينا بالمستشفى الجامعي بالرباط)، على مدار 28 عامًا (1991 إلى 2020)

الأهداف: تحديد العوامل المؤيدة للتخثر ومكان التصوير في التشخيص والطرق العلاجية

النتائج: متوسط العمر لدى مرضانا هو 27 سنة \pm 12.71 ، نسبة النساء/الرجال 2.57. كان الاستسقاء هو العرض الرئيسي (52%) الموجات فوق الصوتية للبطن مع تصوير الأوعية الدموية بالدوبلر والتصوير المقطعي المحوسب للبطن هما الفحصان التشخيصيان الرئيسيان. كان مرضانا في مرحلة ارتفاع ضغط الدم البابي مع دوالي المريء بنسبة 84% ودوالي معوية مرتبطة بنسبة 20%. وكانت المسببات المرضية هي مرض بهجت (20%) ونقص البروتين (16) (S % ونقص البروتين (16) C % (وكثرة الصفائح الأساسية (8%) ، و 4% بيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية، الساركويد الجهازى ، مرض بيرمر ، الداء البطني ، مرض كاهلر ، السيب الهرموني ، حالة واحدة كان لها متلازمة بود تشياري ثانوي على سرطانة الخلايا الكبدية، في خمسة ملالاد ، تم البدء بمضادات التخثر. العلاج المرتبط بعلاج مضاعفات بيلة الهيموغلوبينية الانتيابية الليلية .وتتميز التطور بوفاة 5 مرضى (20%)

الخلاصة: متلازمة بود تشياري هو مرض وعائي نادر له مجموعة متنوعة من المسببات والتشخيص المتحفظ إلى حد ما



Références



- [1] J. C. Garcia-Pagán *et al.*, “EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver,” *J. Hepatol.*, vol. 64, no. 1, 2016, p. 179–202.
- [2] Y. Li *et al.*, “Epidemiology of Budd-Chiari syndrome: A systematic review and meta-analysis,” *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterology*”, vol. 43, no. 4 , 2019, p. 468–474.
- [3] P. S. Kamath and R. P. Mookerjee, “Individualized care for portal hypertension: Not quite yet,” *J. Hepatology*”, vol. 63, no. 3, 2015, p. 543–545.
- [4] A. Plessier, “Syndrome de Budd-Chiari (Budd-Chiari syndrome),” *J. Hepatology* ” , 2013, p. 141–150.
- [5] R. Tappouni, J. Perumpillichira, M. Sekala, K. Hosseinzadeh, C. Clark, and J. Leyendecker, “Circumportalpancreas : imaging findings in 40 patients,” *Abdom. Radiology*”, 2014, p 45-52.
- [6] W. K. Lee *et al.*, “Imaging assessment of congenital and acquired abnormalities of the portal venous system,” *abdominal Radiographics*” , vol. 31, no. 4 , 2011; p. 905–926.
- [7] R. P. Mathew and S. K. Venkatesh, “Liver vascular anatomy: a refresher,” *Abdom. Radiographics* ”l., vol. 43, no. 8, 2018, p. 1886–1895 .
- [8] N. Atrevi *et al.*, “Veine porte : mode de division et ses variantes,” *Morphologie et anatomie* ”, vol. 89, no. 285, 2005, p. 76–81.
- [9] D. Castaing and L.-A. Veilhan, “Anatomie du foie et des voies biliaires,” *EMC – Hépatologie* ”, vol. 3, no. 4, 2008, p. 1–14.
- [10] S. Schmidt, N. Demartines, L. Soler, P. Schnyder, and A. Denys, “Portal vein normal anatomy and variants: Implication for liver surgery and portal vein embolization,” *Semin. Intervent. Radiology*” ., vol. 25, no. 2, 2008, p. 86–91.

- [11] K.Tani *et al.*, “Venous drainage map of the liver for complex hepatobiliary surgery and liver transplantation,” *Hepatoweb*”, vol. 18, no. 12, 2016, p. 1031–1038.
- [12] J. F. Clapp, W. Stepanchak, J. Tomaselli, M. Kortan, and S. Faneslow, “Portal vein blood flow - Effects of pregnancy, gravity, and exercise,” *Am. J. Obstetrical. Gynecology*”, vol. 183, no. 1, 2000, p. 167–172.
- [13] R. H. Westbrook, G. Dusheiko, and C. Williamson, “Pregnancy and liver disease,” *J. Hepatology*”, vol. 64, no. 4, 2016, p. 933–945 .
- [14] B. Brenner, “Haemostatic changes in pregnancy,” *Thromb. Res.*, vol. 114, no. 5-6 , 2004, pp. 409–414.
- [15] A.Zanetto, M. Pellone, and M. Senzolo, “Milestones in the discovery of Budd-Chiari syndrome,” *Liver Int.*, vol. 39, no. 7, 2019,pp. 1180–1185.
- [16] F. Benali et al. « , “Seminar primitif : thérapeutique diagnostique SBC,” ; ” *the panafrican medical journal* ” vol. 37, no. 142, 2020, p. 1–7.
- [17] Ollivier-hourmand *et al.*, “The epidemiology of Budd – Chiari syndrome in France,” *Dignostic of Liver Disease.*, vol. 50, no. 9, 2018, p. 931–937.
- [18] E. Danish et al. : Analysis of Hospitalization Registry Data,” *Dignostic of Liver Disease*, 1990, p. 650–655.
- [19] R. Rajani et al., “Budd-Chiari syndrome in Sweden : epidemiology , clinical characteristics and survival ^ an 18-year experience,” *J. Hepatol* , 2009, p. 253–259.
- [20] M.Ohbus, W. Re-, and H. Okuda, “Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan,” *Liver analysis*”, no. 610, 1995, p. 1–9.

- [21] M.Senzolo, “Endemicity and clinical picture of liver disease due to obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava in Nepal,” *Thromb. Resno*. April, 1995,p. 331–338.
- [22] N.Afredj *et al.*, “Aetiological factors of Budd-Chiari syndrome in Algeria,” *World J. Hepatol.*, vol. 7, no. 6, 2015, p. 903–909.
- [23] W.Ageno *et al.*, “Incidence rates and case fatality rates of portal vein thrombosis and Budd-Chiari syndrome,” *Thromb. Haemost.*, vol. 117, no. 4, 2017, p. 794–800.
- [24] N.Afredj, “Syndrome de Budd-Chiari Hépathologie,” *Thromb. Haemost.*, vol. 117, , 2013 p. 89–94.
- [25] I.Ollivier-hourmand *et al.*, “The epidemiology of Budd – Chiari syndrome in France,” *Dig. Liver Dis*, 2018., p. 1–7.
- [26] M. Ki, H. Y. Choi, K. Kim, B. H. Kim, E. S. Jang, and S. Jeong, “Incidence , prevalence and complications of Budd – Chiari syndrome in South Korea : a nationwide , population-based study,”*J. Hepatol* no. May 2015, 2016., p. 67–73.
- [27] P.Rautou *et al.*, “Bleeding in patients with Budd – Chiari syndrome,” *J. Hepatol.*, vol. 54, no. 1, 2011, p. 56–63.
- [28] X. Qi *et al.*, “Alimentary Pharmacology and Therapeutics Review article : the aetiology of primary Budd – Chiari syndrome – differences between the West and China,” *World J. Gastroenterol* vol. 10, no. 8,2016,p. 58–62.
- [29] O.Uskudar, M. Akdogan, N. Sasmaz, S. Yilmaz, M. Tola, and B. Sahin, “Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome,” *J. Hepatol*, vol. 14, no. 18, 2008, p. 2858–2862.

- [30] W. Zhang *et al.*, “Budd-Chiari Syndrome in China : A Systematic Analysis of Epidemiological Features Based on the Chinese Literature Survey,” *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol* vol. 2015, 2015, p 340-356.
- [31] M.Sakr *et al.*, “Epidemiological aspects of budd-chiari in Egyptian patients: A single-center study,” *World J. Gastroenterol.*, vol. 17, no. 42, 2011, p. 4704–4710.
- [32] V. Hernández-Gea, A. De Gottardi, F. W. G. Leebeek, P. E. Rautou, R. Salem, and J. C. Garcia-Pagan, “Current knowledge in pathophysiology and management of Budd-Chiari syndrome and non-cirrhotic non-tumoral splanchnic vein thrombosis,” *J. Hepatol.*, vol. 71, no. 1, 2019, p. 175-199.
- [33] D.Colaizzo *et al.*, “Occurrence of the JAK2 V617F mutation in the Budd-Chiari syndrome,” *Blood Coagul. Fibrinolysis*, vol. 19, no. 5, 2008, p. 459–462.
- [34] V. De Stefano *et al.*, “Splanchnic vein thrombosis in myeloproliferative neoplasms: Risk factors for recurrences in a cohort of 181 patients,” *Blood Cancer J*”, vol. 6, no. 11, 2016, p. 1–7.
- [35] A. Guy and C. James, “La thrombose au cours des néoplasies myéloprolifératives - Influence de la mutation JAK2V617F,” *Medical. Science ” (Paris)*., vol. 35, no. 8–9, 2019, p. 651–658.
- [36] D. A. Arber and A. Orazi, “The Updated WHO Classification Of Hematological Malignancies: The 2016 revision to the WHO classification of myeloid neoplasms and acute leukemia,” *Blood J.*, vol. 2, no. 20, 2016, p. 58–71 .
- [37] A.Tefferi, “Myeloproliferative neoplasms: A decade of discoveries and treatment advances,” *Am. J. Hematol.*, vol. 91, no. 1, 2016, p. 50–58.

- [38] A. Tefferi and T. Barbui, “Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2019 update on diagnosis, risk-stratification and management,” *Am. J. Hematol.*, vol. 94, no. 1, 2019, p. 133–143.
- [39] M. Hultcrantz *et al.*, “Risk for arterial and venous thrombosis in patients with myeloproliferative neoplasms: A population-based cohort study,” *Ann. Intern. Med.*, vol. 168, no. 5, 2018, p. 317–325.
- [40] M. Chrysafi and A. Casini, “Antithrombotiques dans le syndrome des anticorps antiphospholipides thrombotique,” vol. 14, 2018, pp. 2198–2201.
- [41] K. Schreiber *et al.*, “Antiphospholipid syndrome,” *National. Review Disease. Prim.*, vol. 4, 2018, p. 450–462.
- [42] D. J. Arachchillage *et al.* “International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS),” *J. Thromb. Haemostasis*, vol. 12, no. November, 2006, p. 530–534.
- [43] A. Hill, A. E. Dezern, T. Kinoshita, and R. A. Brodsky, “Paroxysmal nocturnal haemoglobinuria,” *Nat. Rev. Dis. Prim.*, vol. 3, 2017, p. 1–14.
- [44] D. Helley, “Thromboses et hémoglobinurie paroxystique nocturne,” *J. Mal. Vasc.*, vol. 40, no. 2, 2015, p. 97.
- [45] B. Peacock-Young, F. L. Macrae, D. J. Newton, A. Hill, and R. A. S. Ariëns, “The prothrombotic state in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria: A multifaceted source,” *Haematologica*, vol. 103, no. 1, 2018, pp. 9–17.
- [46] V. Baloda, J. Ahluwalia, N. Varma, and Y. K. Chawla, “Large clones with PNH-type phenotype are not common in patients presenting with intra-abdominal thrombosis - A prospective study,” *Clin. Appl. Thromb.*, vol. 19, no. 5, 2013, pp. 562–569.

- [47] R. E. D. Cells *et al.*, “Regular Article Glycosylphosphatidylinositol-specific, CD1d-restricted T cells in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria,” *Blood*, vol. 121, no. 14, 2013, pp. 2753–2762.
- [48] J. Hoekstra *et al.*, “Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in Budd-Chiari Syndrome: Findings from a cohort study,” *J. Hepatol.*, vol. 51, no. 4, 2009, pp. 696–706.
- [49] X. Qi *et al.*, “Prevalence of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria in Chinese patients with Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis,” *J. Gastroenterol. Hepatol.*, vol. 28, no. 1, 2013, pp. 148–152.
- [50] V. M. Moyo, G. L. Mukhina, E. S. Garrett, and R. A. Brodsky, “Natural history of paroxysmal nocturnal haemoglobinuria using modern diagnostic assays,” *Br. J. Haematol.*, vol. 126, no. 1, 2004, pp. 133–138.
- [51] S. Larbani, N. Lyazidi, M. Bouchouareb, M. Guettouche, K. Lehachi, and S. Ayoub, “Budd-Chiari : profil étiologique et évolutif de 10 cas,” *La Rev. Médecine Interne*, vol. 40, 2019, pp. A140–A141.
- [52] S. Seijo *et al.*, “Good long-term outcome of Budd-Chiari syndrome with a step-wise management,” *Hepatology*, vol. 57, no. 5, 2013, pp. 1962–1968.
- [53] X. Qi, W. Ren, V. De Stefano, and D. Fan, “Associations of Coagulation Factor V Leiden and Prothrombin G20210A Mutations With Budd-Chiari Syndrome and Portal Vein Thrombosis: A Systematic Review and Meta-analysis,” *Clin. Gastroenterol. Hepatol.*, vol. 12, no. 11, 2014, , pp. 1801-1812.
- [54] X. Qi *et al.*, “Prevalence of inherited antithrombin, protein C, and protein S deficiencies in portal vein system thrombosis and Budd-Chiari syndrome: A systematic review and meta-analysis of observational studies,” *J. Gastroenterol. Hepatol.*, vol. 28, no. 3, 2013, pp. 432–442.

- [55] H.Mansouritorghabeh, “Spectrum of inherited bleeding disorders in southern Iran, before and after the establishment of comprehensive coagulation laboratory,” *Blood Coagul. Fibrinolysis*, vol. 21, no. 3, 2010, , p. 296.
- [56] J. Zhou, Y. Wang, Y. Liu, H. Zeng, H. Xu, and F. Lian, “Budd-Chiari syndrome in Behcet’s disease: A report of two cases,” *Exp. Ther. Med*, 2018., pp. 1737–1741.
- [57] A.Allaoui, F. Aboudib, K. Echchilali, M. Moudatir, F. Z. Alaoui, and H. El Kabli, “Syndrome de Budd-Chiari et maladie de Behçet : aspect cliniques, thérapeutiques et évolutifs,” *La Rev. Médecine Interne*, vol. 37, , 2016,p. 214.
- [58] S. K. Vuyyuru, S. Gamanagatti, and Shalimar, “Behcet’s Disease With Budd-Chiari Syndrome and Challenges in Its Management,” *ACG Case Reports J.*, vol. 7, no. 3, , 2020,p.352.
- [59] A. C. Desbois *et al.*, “Behcet’s disease in budd-chiari syndrome,” *Orphanet J. Rare Dis.*, vol. 9, no. 1, 2015, pp. 1–9.
- [60] M.Boucelma, M. Saadi, H. Boukrara, D. Bensalah, D. Hakem, and A. Berrah, “Association maladie cœliaque et thrombose veineuse cérébrale. Revue de deux observations,” *J. Mal. Vasc.*, vol. 38, no. 1, 2013, pp. 47–51.
- [61] H.Elloumi, S. Ben Hmida, , S. Bouaziz, and I. Cheikh, “Association maladie cœliaque et thrombose veineuse,” *La Rev. Médecine Interne*, vol. 37, 2016p. A149.
- [62] F. Ben Hriz *et al.*, “Syndrome de Budd-Chiari associé à une maladie coeliaque,” *Rev. Med. Interne*, vol. 31, no. 2, 2010, pp. 160–162 .
- [63] K. A. Jadallah, E. W. Sarsak, Y. M. Khazaleh, and R. M. K. Barakat, “Budd-Chiari syndrome associated with coeliac disease: Case report and literature review,” *Gastroenterol. Rep.*, vol. 6, no. 4, 2018, pp. 308–312 .

- [64] D. S. Meena, V. S. Sonwal, G. K. Bohra, J. Balesa, and A. K. Rohila, "Celiac disease with Budd–Chiari syndrome: A rare association," *SAGE Open Med. Case Reports*, vol. 7, 2019, pp 234-239.
- [65] O. Laine *et al.*, "Elevated serum antiphospholipid antibodies in adults with celiac disease," *Dig. Liver Dis.*, 2017, pp 110-118.
- [66] M. Ben Hmida, A. Belkhamza, " mutation of MTHFR" meta-analysis of observational studies," *B. Chiari* : vol. 677, 2014, pp. 480–499.
- [67] G. Belon, and A. Robert , "Annals of Internal Medicine Article Homocysteine-Lowering Therapy and Risk for Venous," *Dig. Liver Dis.*, vol. 50, no. 9, 2007; pp 56-60.
- [68] A. Pottier, C. Roussin, L. Cuissard, , "Microangiopathie thrombotique et glomérulonéphrite post-infectieuse aiguë : à propos de trois cas Biermer et hyperhomocystéinémie : quand la pseudo-MAT s' en mêle ? Sensibilisation au syndrome d ' activation macrophagique , l ' expérience du service ," *La Rev. medecine interne*, vol. 37, 2016, pp. A182–A183 .
- [69] X. M. Li *et al.*, "Hyperhomocysteinemia and the MTHFR C677T mutation in Budd-Chiari syndrome," *Am. J. Hematol.*, vol. 71, no. 1, 2002, pp. 11–14 .
- [70] M. Shizuku *et al.*, "Budd-Chiari Syndrome Associated With Hypereosinophilic Syndrome Treated by Deceased-Donor Liver Transplantation: A Case Report," *Transplant. Proc.*, vol. 51, no. 9, 2019, , pp. 3140–3146.
- [71] S. Gao *et al.*, "Hypereosinophilic syndrome presenting with multiple organ infiltration and deep venous thrombosis," *Am. J. Hematol.*, vol. 94, no. 1, 2016, pp. 1–5.

- [72] S. Gao *et al* “Drug-induced vascular and sinusoidal lesions of the liver,” *O. F. T. H. E. Hepatic*” vol. 2, no. 2,, 1988, pp. 481–500.
- [73] M. Dudley, M. Kojinkov, D. Baraga, X. Donnet, and E. Groß, “Recommandations ECCO-EFCCA sur la maladie de Crohn (MC), destinées aux patients.”*Med. Sci. (Paris).*, vol. 35, 2018, pp 113-119.
- [74] O. Bah *et al.*, “Syndrome de Budd-Chiari secondaire à une sarcoïdose : à propos d ’ un cas en 2011 au service des maladies de l ’ appareil digestif du CHU de Montpellier,”*Med. Sci.*, 2015,pp. 10–12 .
- [75] B. Ben Dhaou, H. Zoubeidi, F. Daoud, I. Rachdi, Z. Aydi, and F. Boussema, “Sarcoïdose osseuse de forme disséminée pauci-symptomatique : à propos de 2 cas L ’ atteinte hépatique au cours de la sarcoïdose : à propos de 14 cas Hyperfixations osseuses au TEP et hypercalcémie : métastases osseuses Sarcoïdose avec arthrite chronique d,” *La Rev. m?@decine interne*, vol. 38, 2017, pp. A188–A189 .
- [76] L.Mnif, M. Medhioub, A. L. Amouri, A. Mezghanni, and N. Tahri, “Caractéristiques épidémiologiques et clinico-morphologiques de la thrombose de la veine porte,” *La Rev. m?@decine interne*, vol. 27 , 2009, pp 450-456.
- [77] R. Fonseca, “SYNDROME DE BUDD-CHIARI ET MALADIE DE BUERGER ;,”*T. H. E. B. Syndrome*, and A. C. Report, 2009 ,pp. 706–708.
- [78] D. Valla, J. B.-D. Diseases, and undefined 1996, “Obstruction of the hepatic veins or suprahepatic inferior vena cava “ *EMC - Hépatologie*, vol. 3, no. 4, 2020,pp 123-129.
- [79] G.Cesarman-Maus, E. Braggio, “Thrombosis in multiple myeloma (MM),” *Hematology*, vol. 17, 2012, pp 1120-1128.

- [80] K. S. Sodhi, V. Ojili, and V. Sakhuja, “Communications : Adults HEPATIC AND INFERIOR VENA CAVAL THROMBOSIS : VASCULAR,” *Hematology*, vol. 34, no. 2, 2008, pp. 155–157.
- [81] Y. Zhang, P. Xie, C. Yang, H. Yang, J. Liu, and G. Zhou, “CASE REPORT – OPEN ACCESS International Journal of Surgery Case Reports Percutaneous stenting of left hepatic vein followed by Ex vivo Liver Resection and Autotransplantation in a patient with hepatic alveolar echinococcosis with Budd-Chiari syndrome CASE,” *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 68, 2020, pp. 251–256.
- [82] H. Wen, J. Dong, and J. Zhang, “Ex Vivo Liver Resection and Autotransplantation for End-Stage Alveolar Echinococcosis : A Case Series,” *La Rev. medecine interneno.* 7, 2016, pp. 615–624.
- [83] J. Barksdale, A. Abolhoda, and F. Saremi, “Intravenous leiomyomatosis presenting as acute Budd-Chiari syndrome,” *YMVA*, vol. 54, no. 3, 2011, pp. 860–863.
- [84] K. Wakayama, T. Kamiyama, H. Yokoo, T. Kakisaka, H. Kamachi, and Y. Tsuruga, “Surgical management of hepatocellular carcinoma with tumor thrombi in the inferior vena cava or right atrium,” 2013, pp. 1–10.
- [85] A. Shukla, H. Parikh, T. Modi, P. Abraham, S. Kamble, and D. Majumder, “Hepatic vein obstruction is the most common type of hepatic venous outflow obstruction regardless of socioeconomic status,” *Am. J. Hematol.*, vol. 94, no. 12, 2014, pp. 1–5.
- [86] S. Buob, A., and C. R. L. Webster, “Portal Hypertension: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment,” *J. Vet. Intern. Med.*, vol. 25, no. 2, 2011, pp. 169–186.

- [87] S. Correa Gaviria, A. C. Ramírez, Y. P. Espinoza Herrera, and J. C. Restrepo Gutiérrez, “A review of buddchiari syndrome,” *Rev. Colomb. Gastroenterol.*, vol. 31, no. 3, 2016, pp. 242–252.
- [88] N. Johnston, “Occlusion of the hepatic veins in man,” *Orphanet J. Rare Dis.*, vol. 9, 2001, pp56-59.
- [89] H. Janssen, J. Garcia-Pagan, ... E. E.-J. of, and undefined 2003, “Budd–Chiari syndrome: a review by an expert panel,” *journal-of-hepatology* Jun. 21, 2020, pp 340 348.
- [90] R. De Franchis, “Evolving Consensus in Portal Hypertension Report of the Baveno IV Consensus Workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension,” *J. Hepatol.*, vol. 43, no. 1, 2005, pp. 167–176.
- [91] D. C. Valla, “Primary Budd-Chiari syndrome,” *J. Hepatol.*, vol. 50, no. 1, 2009, pp. 195–203.
- [92] A.Plessier and D. C. Valla, “Budd-Chiari syndrome,” *Semin. Liver Dis.*, vol. 28, no. 3, 2008, pp. 259–269.
- [93] M. Zu *et al.*, “Review of Budd-Chiari Syndrome,” *J. Interv. Med.*, vol. 3, no. 2, 2020, pp. 65–76.
- [94] P.Millener, E. G. Grant, L. Schiller, and R. R. Perrella, “Color Doppler Imaging Findings in Patients with Budd-Chiari Syndrome : Correlation with Findings.”*J. Interv. Med.*, vol. 12, no 3,2017, pp 230 240.
- [95] P. Rails, M. B. Johnson, D., , “Budd-Chiari Syndrome : Detection with Color Doppler.”
- [96] B. Syndrome and J. C. García-pagán, “Sonography of Budd-Chiari Syndrome,” no. July, 2006, pp. 33–41.

- [97] R. Radin, W. D. Boswell, "Budd-Chiari syndrome : A review of imaging findings," *E. Journal* vol. 61, 2007, , pp. 44–56.
- [98] K. P. Lee, and J. M. Halls , "Pictorial Essay," *C. T. Angiography*, no. November, 2002, pp. 1287–1292.
- [99] T. C. Noone *et al.*, "Budd-Chiari Syndrome : Spectrum of Appearances of Acute , Subacute , and Chronic Disease With Magnetic Resonance Imaging," *Abdom. Radiol* vol. 50, 2000, pp. 44–50.
- [100] P. Soyer, "Abdominal Imaging MRI of Budd-Chiari Syndrome," *Am. J. Hematol* vol. 29, 1994, pp. 325–329.
- [101] P. Patil, H. Deshmukh, B. Popat, and K. Rathod, "Spectrum of imaging in Budd Chiari syndrome," *Dig. Liver Dis.*, vol. 56, 2012, pp. 75–83.
- [102] L. Vogelzang, L. Anschuetz, and M. Gore, "Syndrome : Observations'," *Thromb. Haemost.*, vol. 117, no. 4 2016 ,pp. 329–333.
- [103] M. Ronot, A. Kerbaol, P. Rautou, D. Valla, and V. Vilgrain, "Acute extrahepatic infectious or inflammatory diseases are a cause of transient mosaic pattern on CT and MR imaging related to sinusoidal dilatation of the liver," *J. Hepatol* vol. 11, no. 4, 2015, pp 1138 1143.
- [104] J. Perarnau and Y. Bacq, "Hepatic Vascular Involvement Related to Pregnancy , Oral Contraceptives , and Estrogen Replacement Therapy," *Liver Int.*, vol. 39, no. 7 ,2017, pp 45 49.
- [105] S. A. Faraoun *et al.*, "Budd – Chiari syndrome : a prospective analysis of hepatic vein obstruction on ultrasonography , multidetector-row computed tomography and MR imaging," *Abdom. Radiol* ; 2015, pp 560 564.

- [106] Sh. and All, “Annals of Internal Medicine Article Outcome Studies,” *Ann. Intern. Med.*, no. February, 2003, pp. 941–952.
- [107] P. Zhou *et al.*, “Initial Imaging Analysis of Budd-Chiari Syndrome in Henan Province of China : Most Cases Have Combined Inferior Vena Cava and Hepatic Veins Involvement,” *J. Hepatol* vol. 9, no. 1, 2014, pp. 1–6.
- [108] V. Vilgrain *et al.*, “Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: Imaging features,” *Radiology*, vol. 210, no. 2, 1999, pp. 443–450.
- [109] Y. Maetani *et al.*, “Benign Hepatic Nodules in Budd-Chiari Syndrome : Radiologic – Pathologic Correlation with Emphasis on the Central Scar,” *Radiology* vol 19 no 3 , 2002, pp. 869–875.
- [110] M. Van Wettere, Y. Purcell, O. Bruno, and D. Valla, “Low specificity of washout to diagnose hepatocellular carcinoma in nodules showing arterial hyperenhancement in patients with Budd-Chiari syndrome,” *J. Hepatol.*, vol. 70, no. 6, 2019, pp. 1123–1132.
- [111] M. L. Wells and S. K. Venkatesh, “Congestive hepatopathy,” *Abdom. Radiol.*, vol. 43, no. 8, 2018, pp. 2037–2051.
- [112] T. J. Tang *et al.*, “The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd – Chiari syndrome,” *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol* vol. 35, 2001, pp. 338–343.
- [113] N. Nishida *et al.*, “Clinical and Histological Features of Different Types of Budd-Chiari Syndrome : A Comparison of 4 Cases,” *J. Hepatol* vol. 8511, , 2013pp. 408–414.
- [114] Y. Bi, X. Zhu, M. Yi, X. Han, and J. Ren, “Histopathology of inferior vena cava obstruction in Budd – Chiari syndrome by clamp biopsy,” *Dig. Liver Dis* no. 1, 2020, pp. 1–7.

- [115] C. A. Philips and A. Sahney, “Oesophageal and gastric varices : historical aspects , classification and grading: everything in one place,” *EMC - Hépatologieno*. March, 2016, pp. 1–10.
- [116] C. Triantos and M. Kalafateli, “Primary prevention of bleeding from esophageal varices in patients with liver cirrhosis,” *YMGE*, vol. 6, no. 6, 2014, pp. 363–369.
- [117] E. Varices, “The role of endoscopy in the management of variceal hemorrhage,” *YMGE*, vol. 80, no. 2, 2014, pp. 221–227.
- [118] H. Maruyama and O. Yokosuka, “Pathophysiology of Portal Hypertension and Esophageal Varices,” *Ann. Hepatol* vol. 2012, 2012, pp 78-82.
- [119] K. Okuda and D. Ph, “Pathomorphology of Esophageal and Gastric Varices.” *Med. Sci.* vol. 9, no. 1, 2014, pp. 1–6.
- [120] K. F. Binmoeller, F. Weilert, J. N. Shah, and J. Kim, “EUS-guided transesophageal treatment of gastric fundal varices with combined coiling and cyanoacrylate glue injection (with videos),” *YMGE*, vol. 74, no. 5, , 2011, pp. 1019–1025.
- [121] J. Carlos, G. Pagán, , and À. Escorsell, “PERSPECTIVES IN CLINICAL GASTROENTEROLOGY AND HEPATOLOGY Management of Gastric Varices,” *Clin. Gastroenterol. Hepatol.*, vol. 12, no. 6, 2014, pp. 919-928.
- [122] R. Cubillas and D. C. Rockey, “Portal hypertensive gastropathy : a review,” *Ann. Hepatol*, 2010pp. 1094–1102.
- [123] A. Kumar, and S. Ranjan, “in Portal Hypertensive Gastropathy,” *A. S. Cirrhotics* vol. 44, no. 4, 2010, pp. 294–300.

- [124] C. Ripoll, “Management of G a s t r o p a t h y a n d G a s t r i c V a s c u l a r Ectasia in Portal Hypertension,” *Clin. Liver Dis.*, vol. 14, no. 2, 2010, pp. 281–295.
- [125] S. Zepeda-gómez, “Endoscopic Treatment for Gastric Antral Vascular Ectasia : Current Options,”*Dig. Liver Dis vol 23 no 9*, 2017, pp. 176–182.
- [126] M. Barrufet, A. Cardenas, “14 - Nonvariceal Upper Gastrointestinal Bleeding” Third Edit. Elsevier, vol 56., 2015, pp 1230-1237.
- [127] A. B. Shreiner and D. Khanna,” *Gastrointestinal Involvement in Systemic Sclerosis*”, Elsevier, vol. 13, 2017, pp. 1319-1328.
- [128] R. H. Parrado, H., and G. Q. López, “Gastric Antral Vascular Ectasia in Systemic Sclerosis : Current Concepts,” *Orphanet J. Rare Dis.*, vol. 9, 2015, pp 67-72.
- [129] J. N. L. Schouten, J. Verheij, and S. Seijo, “Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension : a review,” *Orphanet J. Rare Dis*, 2015, pp. 1–8.
- [130] N. Lemus, P. X. Coral-alvarado, “Prevention of Portal Hypertension : From Variceal,”*Liver Int.*, vol. 39, no. 7, 2014, pp. 1–7.
- [131] M. Rosselli, J. Macnaughtan, R. Jalan, and M. Pinzani, “Beyond scoring : a modern interpretation of disease progression in chronic liver disease,”*Dig. Liver Dis* vol. 62, no. 9, 2013, pp 1230- 1237.
- [132] D. Tripathi and P. C. Hayes, “Beta-blockers in portal hypertension : new developments and controversies,” *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 68,2019, pp. 655–667.
- [133] C. Billey and C. Bureau, “Hémorragie digestive par hypertension portale : 6 e conférence de Baveno , avril 2015 « Strati f ier le risque et individualiser la prise en charge de l ’ hypertension portale »,” Baveno , avril 2015 , 2016,pp. 37–44.

- [134] B. Procopet, A. Berzigotti, J. G. Abraldes, F. Turon, J. C. García-pagán, and J. Bosch, “Real-time shear-wave elastography: applicability, reliability and accuracy for clinically significant portal hypertension,” *J. Hepatol.*, 2014, pp 1120-1128.
- [135] C. P. Guidelines, “Clinical Practice Guidelines OF HEPATOLOGY EASL Clinical Practice Guidelines for the management of patients with decompensated cirrhosis q Clinical Practice Guidelines,” EASL, no. March, 2018, 2019, pp 110-117.
- [136] A. Mancuso, “An update on the management of Budd – Chiari syndrome : the issues of timing and choice of treatment,” *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol.*, vol. 43, 2015, pp. 200–203.
- [137] A. De Gottardi *et al.*, “Handling Editor : Christophe Bureau,” *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol.*, vol. 15 ,2016, pp 57-62.
- [138] A. Mancuso, “An update on management of Budd-Chiari syndrome,” *Ann. Hepatol.*, vol. 13, no. 3, 2019, pp. 323–326.
- [139] S. Sharma, A. Texeira, P. Texeira, E. Elias, J. Wilde, and S. P. Olliff, “Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome : a single centre experience and review of the literature,” *Am. J. Hematol.*, vol. 40, 2004, pp. 172–180.
- [140] P. J. Clark, R. E. Slaughter, and D. J. Radford, “Systemic thrombolysis for acute , severe Budd-Chiari syndrome,” *Thromb. Res*, 2012, pp. 410–415.
- [141] A. Mukund, K. Mittal, A. Mondal, and S. K. Sarin, “Anatomic Recanalization of Hepatic Vein and Inferior Vena Cava versus Direct Intrahepatic Portosystemic Shunt Creation in Budd-Chiari Syndrome : Overall Outcome and Midterm Transplant-Free Survival,” *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 2019, pp 1331-1339.

- [142] A. Mukund, S. S. Pargewar, S. N. Desai, S. Rajesh, and S. K. Sarin, “Changes in Liver Congestion in Patients with Budd – Chiari Syndrome following Endovascular Interventions : Assessment with Transient Elastography,” *J. Vasc. Interv. Radiol.*, no. 3, 2016, pp. 1–5.
- [143] D. Tripathi, L. Sunderraj, V. Vemala, and H. Mehrzad, “Authors : Institutions :,” *Radiology*, vol. 210, 2016, pp 45 -50.
- [144] F. Astinet, “Interventional and Clinical of Treatment with Intrahepatic Portosystemic Shunt ’,” pp. 805–811, 1995.
- [145] J. C. Garcı et al., “Uncontrolled by Medical Therapy,” *Abdom. Radiol*vol 15,1993, pp 14-19.
- [146] J. Bachet, B. Condat, Y. Consigny, J. Belghiti, and D. Valla, “Long-term portosystemic shunt patency as a determinant of outcome in Budd – Chiari syndrome,” *Liver Int.*, vol. 46, 2007, pp. 60–68.
- [147] C. Ara, S. Akbulut, V. Ince, S. Karakas, A. Baskiran, and S. Yilmaz, “Living donor liver transplantation for Budd – Chiari syndrome.”*Rev. Colomb. Gastroenterol.*, vol. 31, no. 3, 2016, pp. 42–52.
- [148] H. Pahari et al., “Hepatic Venous and Inferior Vena Cava Morphology No Longer a Barrier to Living Donor Liver Transplantation for Budd-Chiari Syndrome: Surgical Techniques and Outcomes,” *Transplant. Proc.*, vol. 48, no. 8, 2016, pp. 2732–2737.
- [149] A. Potthoff *et al.*, “Long-term outcome of liver transplant patients with Budd-Chiari syndrome secondary to myeloproliferative neoplasms,” *Transplant. Proc*vol 50, no 2 , 2015, pp. 2042–2049.

- [150] G. Mentha *et al.*, “Liver transplantation for Budd – Chiari syndrome : A European study on 248 patients from 51 centres *,” *Ann. Hepatol* vol. 44, no. December 2005,2006, pp. 520–528.
- [151] M. de J. S. Bittencourt, T. L. Lage, O. A. G. Paz, C. M. Dias, R. S. Barros, and W. de B. Vieira, “Doença de Behçet em associação com Síndrome de Budd-Chiari e tromboes múltiplas - Relato de caso,” *An. Bras. Dermatol.*, vol. 88, no. 3, 2013, pp. 448–451.
- [152] M. Rodziewicz *et al.*” An update of the management of antiphospholipid syndrome; “*Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease* ; 2020 ; 9 : 1-10
- [153] M. Omata, A. C. Norihiro, K. Masatoshi, K. Jeong, and M. Lee, “Asia – Pacific clinical practice guidelines on the management of hepatocellular carcinoma : a 2017 update,” *Hepatol. Int.*, 2017, pp 23-28.
- [154] A. Kumar *et al.*, “Alimentary Pharmacology and Therapeutics Hepatic venous out flow tract obstruction : treatment outcomes and development of a new prognostic score,” *Liver Int.*, vol. 19, no. 6, 2016 pp. 1154–1167.
- [155] P. Rautou, R. Moucari, S. Escolano, and D. Cazals-hatem, “Prognostic Indices for Budd – Chiari Syndrome : Valid for Clinical Studies but Insufficient for Individual Management,” *J. Hepatol* vol. 104, no. MAY, , 2009, pp. 1140–1146.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 135

سنة : 2021

ارتفاع ضغط الدم البابي في متلازمة بودتشياري: بصدد سلسلة أكاديمية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرفه

السيد محمد بواسحاق

المزاد في 01 أبريل 1992 بآيت ايكو - الخميسات
طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : متلازمة بود تشياري؛ عامل التجلط؛ العلاج بالمشاركة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس و مشرف

السيدة ايمان بنالبغداي
أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

عضو

السيدة اعتماد ناصر
أستاذة في طب الأشعة والتصوير الطبي

عضو

السيدة نوال القباج
أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

عضو

السيد حسن الصديق
أستاذ في أمراض الجهاز الهضمي