

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Le syndrome de Budd-Chiari

Revue de la littérature

L. OUHADI (1), E. CREEMERS (2), P. HONORÉ (3), J. DELWAIDE (4), S. MARCHETTA (5), J-O. DEFRAIGNE (6)

RÉSUMÉ : Nous rapportons l'histoire d'une patiente, âgée de 20 ans, admise pour une thrombose des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure (VCI) s'étendant à l'oreillette droite (OD). Les recherches étiologiques se sont avérées négatives et un diagnostic de syndrome de Budd-Chiari idiopathique a été retenu. Devant l'absence de repermeabilisation des veines sus-hépatiques et de la VCI sous traitement anticoagulant, une thrombectomie veineuse sous circulation extra-corporelle a été pratiquée, ce qui a permis d'améliorer le drainage veineux hépatique. Le syndrome de Budd-Chiari est une affection gravissime. Son traitement implique une prise en charge par étapes successives. Une anticoagulation efficace doit d'abord être instaurée immédiatement. Les complications de l'hypertension portale doivent être prises en charge. Chez le patient symptomatique, il faudra évaluer la possibilité de restaurer la perméabilité veineuse, d'améliorer le drainage hépatique et de décompresser le foie par des procédures de radiologie interventionnelle ou chirurgicales. Enfin, la transplantation hépatique sera envisagée en cas d'échec du traitement, de défaillance hépatique fulminante ou d'évolution vers la cirrhose.

MOTS-CLÉS : *Budd-Chiari - Etiologies - Diagnostic - Traitement*

BUDD-CHIARI SYNDROME : A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

SUMMARY : We report the history of a 20-year-old woman admitted for thrombosis of the sus-hepatic veins and of the inferior vena cava (IVC) with extension of the thrombus into the right atrium. The etiological research was negative and a diagnosis of idiopathic Budd-Chiari syndrome was retained. In view of the absence of vein repermeabilisation under adequate anticoagulant therapy, a venous thrombectomy was performed under cardiopulmonary bypass, which improved the hepatic venous drainage. Budd-Chiari syndrome is a very serious disorder. Its treatment implies a step by step procedure. An effective anticoagulation must first be established. The complications of portal hypertension then require attention. For a symptomatic patient, one should assess the possibility of restoring the venous permeability, improving the hepatic drainage and decompressing the liver by radiological interventional or surgical procedures. Finally, an hepatic transplantation should be considered in case of treatment ineffectiveness, of fulminant hepatic failure, or of an evolution towards cirrhosis.

KEYWORDS : *Budd-Chiari - Etiologies - Diagnosis - Treatment*

INTRODUCTION

Le syndrome de Budd-Chiari fait référence aux symptômes et signes observés consécutivement à une diminution ou à une interruption du flux sanguin veineux drainant le foie (1, 2). Ceci résulte d'une obstruction partielle ou complète des veines sus-hépatiques ou de la portion rétro-, voire supra-, hépatique de la veine cave inférieure (VCI).

Nous rapportons l'histoire clinique d'une patiente admise avec ce syndrome et soumise à une désobstruction chirurgicale des veines sus-hépatiques et de la VCI. Cette histoire clinique nous donne l'occasion de passer en revue les étiologies à rechercher impérativement et la stratégie thérapeutique à adopter.

HISTOIRE CLINIQUE

Une patiente âgée de 20 ans est admise dans un hôpital voisin pour une dyspnée de stade III apparue quelques semaines auparavant, mais d'aggravation récente. Les antécédents médicaux et chirurgicaux sont sans particularité. La patiente fume quelques cigarettes par jour depuis 3 à 4 ans. Elle ne prend aucune médication, hormis une pilule contraceptive oestro-progestative microdosée de 3^{ème} génération (Deso 20®) depuis 5 ans.

Dans la biologie réalisée à l'admission, le taux de D-dimères est fortement élevé. Aucun signe clinique de thrombose veineuse n'est décelé au niveau des membres inférieurs et l'écho-Doppler veineux des membres inférieurs est normal. Un angio-scan pulmonaire montre alors une embolie pulmonaire massive au niveau du lobe inférieur droit et des embolies sous-segmentaires bilatérales. Un traitement anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire est instauré à doses thérapeutiques (Clexane® 1 mg/kg 2 fois par jour).

La patiente quitte l'hôpital 5 jours plus tard, mais après une semaine, elle est à nouveau hospitalisée pour recrudescence de la dyspnée dans un tableau fébrile jusque à 39°-40° C.

(1) Etudiante, Université de Liège.

(2) Chef de Service Associé, (6) Professeur Ordinaire, Chef de Service, Chirurgie Cardio-vasculaire et Thoracique, CHU de Liège.

(3) Chef de Service Associé, Service de Chirurgie Digestive, CHU de Liège.

(4) Professeur, Chef de Clinique, (5) Assistante, Service de Gastro-Entérologie, CHU de Liège.

L'examen clinique révèle une hépatomégalie douloureuse, absente lors de l'admission initiale, et une ascite. La biologie sanguine montre un syndrome inflammatoire avec CRP à 50 mg/l sans hyperleucocytose et une altération modérée des tests hépatiques portant sur les transaminases (TGO et TGP à 53 UI/l), les gamma-GT (171 UI/l) et les phosphatases alcalines (225 UI/l).

Le CT-scan abdominal met en évidence une thrombose incomplète des veines sus-hépatiques et de la VCI rétro- et supra-hépatique s'étendant jusqu'à l'abouchement de la VCI dans l'oreillette droite (OD) (fig. 1). Un épanchement pleural droit est également présent.

La patiente est alors transférée au CHU avec un diagnostic de syndrome de Budd-Chiari. Une IRM abdominale confirme l'hépto-splénomégalie et la thrombose partielle de la VCI rétro- et supra-hépatique (fig. 2), avec extension distale du thrombus jusque dans l'OD, et proximale vers les veines sus-hépatiques. Par comparaison au CT-scan antérieur, une reperméabilisation partielle des veines sus-hépatiques moyenne et droite est observée. L'échocardiographie montre une protrusion du thrombus de 16 mm dans l'OD. Vu la fièvre, une surinfection du thrombus est soupçonnée, mais les hémocultures restent négatives et, en l'absence de documentation bactériologique, aucune antibiothérapie n'est instaurée.

La patiente est maintenue sous doses thérapeutiques d'héparine de bas poids moléculaire. Comme le contrôle biologique montre une activité anti-Xa très faible, malgré une augmentation des doses d'héparine fractionnée, l'héparine est alors administrée par voie intraveineuse avec un relais rapide par anticoagulants indirects (Sintrom®) afin d'obtenir un INR entre 2 et 3 avant d'interrompre le traitement par héparine.

Une recherche étiologique est en même temps effectuée à la recherche d'une origine tumorale (envahissement direct ou syndrome paranéoplasique) ou infectieuse, d'une thrombophilie, d'une origine hématologique (polycythémie vraie, thrombocythémie, myélofibrose), immunologique ou inflammatoire. Les dosages biologiques sanguins, les recherches d'anticorps, les analyses de biologie moléculaire et génétiques ainsi que les analyses d'urine se révèlent négatifs (tableau I) à l'exception d'une élévation du CA 125 (> 400 KUI/l) qui s'explique par la présence d'ascite. Par ailleurs, l'IRM pelvienne et le PET-scan sont normaux.



Fig. 1. CT-scan abdominal avec injection de produit de contraste par voie veineuse, phase portale. Thrombose incomplète des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure rétro- et supra-hépatique avec extension jusque dans l'oreillette droite.

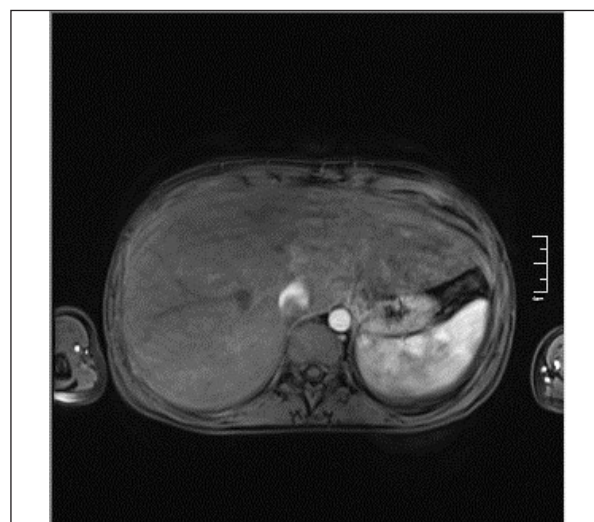


Fig. 2. IRM abdominale, séquence T1, avec injection de produit de contraste (Gadolinium), phase artérielle. Hépto-splénomégalie, thrombose partielle de la veine cave inférieure rétro- et supra-hépatique.

Un diagnostic de syndrome de Budd-Chiari idiopathique est donc posé même si, parmi les facteurs favorisants, il faut rappeler la prise de contraceptifs oraux et le tabagisme modéré.

Malgré l'anticoagulation, le thrombus persiste sans signe de régression lors d'un contrôle par angioscanner thoraco-abdominal et par échographies trans-thoraciques régulières. Une prise en charge chirurgicale est alors décidée après discussion multidisciplinaire.

On réalise une sternotomie médiane prolongée d'une laparotomie médiane sus-ombilicale. Le foie apparaît fortement augmenté de

TABLEAU I. RÉSULTATS DE LA RECHERCHE ÉTIOLOGIQUE EFFECTUÉE DANS LE CAS RAPPORTÉ

Tumorale	
CEA, Alphafoetoprotéine, CA 15.3,	Normal sauf CA 125
CA 19.9, NSE, CA 125	
Infectieuse	
HBV, HAV, Adénovirus, Coxsackies, CMV, EBV, HIV, Borrelia, <i>Chlamydia pneumoniae</i> , <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , Echovirus	Négatifs
Thrombophilie héréditaire	
Antithrombine III, protéine S, protéine C, homocystéinémie	Normales
Anticorps antiphospholipides (anticardioline IgG, anti-bêta 2-GPI IgG)	Négatifs
Mutation G20210A gène du facteur II (prothrombine)	Absente
Mutation G1691A gène du facteur V (Leiden)	Absente
Hématologique	
Electrophorèse des protéines, typage lymphocytaire	Normaux
Mutation V617F exon 14 gène JAK2	Absente
Immunologique ou inflammatoire	
Immunoglobulines (IgA, IgG, IgM, chaînes légères)	Normales
Système du complément (CH50, complexes immuns circulants à C1q et IgA)	Normal, négatif
Anticorps lupiques, anticorps anti-nucléaires, anticorps anti-neutrophiles	Négatifs
Procalcitonine	Normale
Protéinurie sur urines de 24h	Négative

volume, induré et de coloration foncée (fig. 3). La veine fémorale droite est abordée et une canule veineuse de drainage est remontée via la veine fémorale jusque dans la VCI à hauteur des veines rénales en sous-hépatique. La veine cave supérieure (VCS) est canulée de même que l'aorte ascendante. Sous circulation extra-corporelle, après clampage de la VCS à son abouchement dans l'OD et de la VCI à hauteur des veines rénales, l'OD est ouverte sur sa face latérale juste au-dessus de l'abouchement de la VCI dans l'OD et l'incision est prolongée dans l'axe de la VCI intra-péricardique. Le diaphragme est sectionné pour rejoindre par l'incision l'abouchement des veines sus-hépatiques dans la VCI. Un thrombus fort adhérent

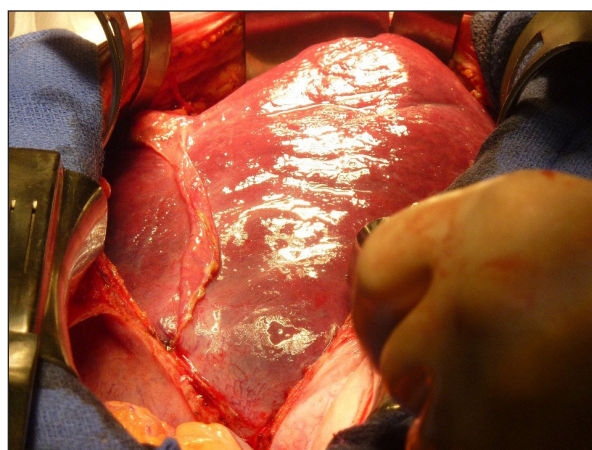


Fig. 3. Hépatomégalie après sternotomie, laparotomie, section du diaphragme.

à la VCI (fig. 4) qui se prolonge dans les segments proximaux des veines sus-hépatiques et fait protrusion dans l'OD est visualisé. Il est réséqué difficilement et des séquestres sont également réséqués au niveau des veines sus-hépatiques. Ensuite, les incisions de la veine cave et de l'oreillette droite sont refermées à l'aide d'un patch de péricarde pour élargir la veine cave et éviter toute sténose à ce niveau.

L'analyse histologique montre un thrombus en voie d'organisation, sans présence de cellules néoplasiques.

Les suites opératoires sont remarquablement simples. Une amélioration biologique des tests hépatiques est notée. Un angio-scan de contrôle montre une diminution notable du volume hépatique, avec un aspect moins hétérogène, et une bonne perméabilité de la VCI. Un doute sur la perméabilité de la veine sus-hépatique droite subsiste.

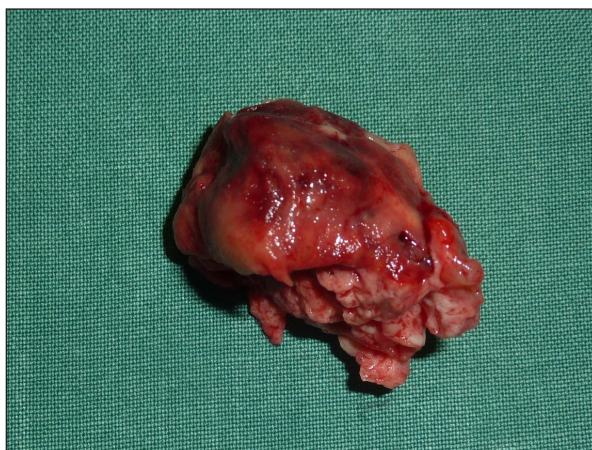


Fig. 4. Thrombus réséqué et qui entretenait la veine cave inférieure supra-hépatique jusqu'à la partie proximale des veines sus-hépatiques et l'oreillette droite.

La patiente quitte l'hôpital au 10^{ème} jour post-opératoire sous traitement par anti-coagulants indirects (Sintrom® avec un INR entre 2 et 3). La prise de pilule contraceptive est interrompue et le tabagisme est proscrit.

DISCUSSION

Le syndrome de Budd-Chiari regroupe les manifestations consécutives à une obstruction partielle ou complète, aiguë ou chronique, d'une, deux ou trois veines sus-hépatiques, voire de la VCI rétro- ou sus-hépatique.

ASPECTS CLINIQUES

Plus fréquent chez la femme de 35 ans d'âge moyen, ce syndrome se présente classiquement sous trois formes cliniques (2-4) : aiguë, pouvant aller jusqu'à la défaillance hépatique fulminante, subaiguë, avec étalement des signes et symptômes sur moins de 6 mois, et chronique, avec signes et symptômes sur plus de 6 mois, hypertension portale et, *in fine*, cirrhose.

La forme aiguë s'exprime par une douleur importante dans l'hypochondre droit et une hépatomégalie (5). Les dommages ischémiques hépatiques sont responsables d'une élévation des transaminases (jusqu'à 5 fois la valeur normale) et des phosphatases alcalines (entre 300 et 400 UI/l). La bilirubinémie peut être augmentée et une altération du temps de Quick accompagne la défaillance hépatique. Une biopsie hépatique montrera une nécrose des hépatocytes.

Notre patiente présentait une forme subaiguë. Dans les formes subaiguë et chronique, les symptômes s'expriment après un délai de plusieurs semaines à 6 mois (6). Les manifestations sont alors variables selon l'ampleur de l'occlusion vasculaire et le développement d'une circulation collatérale. Si certains patients sont asymptomatiques, d'autres se plaindront de douleurs dans l'hypochondre droit. Une hépatomégalie, une splénomégalie, de l'ascite, des oedèmes des membres inférieurs ou une circulation veineuse collatérale cavo-cave seront parfois retrouvés. Dans ces formes, l'ictère est rare. A la biologie sanguine, les transaminases, les phosphatases alcalines et la bilirubine sont normales ou modérément augmentées. Une hypoalbuminémie ou une hypothyrombinémie sont parfois présentes. Chroniquement, une cirrhose peut se développer et la biopsie hépatique montrera une fibrose centro-lobulaire ou une cirrhose. La thrombose de la VCI augmenterait l'incidence d'hépatocarcinome à long terme (7, 8, 9).

DIAGNOSTIC ET RECHERCHE ÉTIOLOGIQUE

Deux aspects s'imposent: une confirmation du diagnostic et une recherche étiologique (10, 11).

L'écho-Doppler, l'angio-scanner et l'angio-IRM sont à pratiquer dans cet ordre, ces deux derniers examens étant particulièrement indiqués si un geste thérapeutique est planifié. La veinographie, examen invasif, sera réalisée en cas de documentation insuffisante par les examens précités, lorsque la suspicion clinique ou biologique est élevée. La biopsie hépatique, particulièrement indiquée dans la forme subaiguë où les signes radiologiques sont parfois moins parlants, fournit un élément pronostique.

Une étiologie précise sera identifiée dans 75-80 % des cas (12), les autres 15-20 % étant considérés comme idiopathiques (tableau II). Cependant, on retrouvera souvent plus d'un facteur de risque thrombotique.

Les états d'hypercoagulabilité acquis sont à chercher en premier lieu : grossesse, prise de contraceptifs oraux (13), cancer, désordres myéloprolifératifs (14), syndrome des anti-phospholipides, hyper-homocystéinémie et, plus rarement, hémoglobinurie paroxystique. Dans les désordres myéloprolifératifs (maladie de Vaquez -polycythémie vraie-, thrombocythémie essentielle, myélofibrose), responsables d'environ 50 % des

TABEAU II. ETIOLOGIES DU SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Idiopathique : 15-20 %
Secondaire : 70-80%
- Hypercoagulabilité inhérente
- Mutation du facteur V Leiden
- Déficit en protéine S
- Déficit en protéine C
- Déficit en antithrombine III
- Hypercoagulabilité acquise
- Grossesse
- Prise de contraceptifs oraux
- Cancer
- Désordres myéloprolifératifs
- Maladie de Vaquez
- Thrombocythémie essentielle
- Myélofibrose
- Anti-phospholipides
- Hyperhomocystéinémie
- Hémoglobinurie paroxystique
- Néoplasie
- Foie, rein, poumon, pancréas, estomac
- Infection
- Gommages syphilitiques
- Aspergillose
- Abscès hépatique
- Lésions bénignes du foie
- Kyste
- Cystadénome
- Adénome hépatique
- Maladie de Behçet

syndromes de Budd-Chiari, l'hémogramme sera souvent non contributif, en raison d'un hypersplénisme. Le diagnostic repose alors sur la mise en évidence de mégacaryocytes dystrophiques dans la moëlle osseuse ou de colonies érythroblastiques endogènes lors d'une culture de progéniteurs érythroblastiques. La mutation spécifique de JAK2 (V61F) dans les cellules circulantes est retrouvée chez 26 à 59 % des patients avec syndrome de Budd-Chiari (15).

Les états d'hypercoagulabilité hérités sont aussi à investiguer. Dans 25 % des cas, une mutation du facteur V (facteur V Leiden), qui confère une résistance à la protéine C activée, est retrouvée. D'autres déficits sont parfois mis en évidence: protéine C (12,5 %), protéine S (5 %), antithrombine III (3 %). Une mutation du gène de la prothrombine est observée dans 3 à 5 % des cas, cette fréquence n'est pas plus élevée que dans la population générale. Cependant, en cas d'atteinte fonctionnelle hépatique, il est difficile d'attribuer un rôle causal à ces déficits en anticoagulants physiologiques.

Une néoplasie est à l'origine du syndrome dans 10 % des cas. Outre l'état d'hypercoagulabilité acquis qui accompagne les états cancéreux, une invasion directe peut être observée. Divers cancers sont impliqués (foie, rein, poumon, pancréas, estomac...).

Dans 10 % des cas, le facteur étiologique est représenté par une infection (gommes syphilitiques, aspergillose, abcès hépatique) ou une lésion bénigne du foie (kyste, cystadénome, adénome hépatique) agissant par compression ou thrombose des structures vasculaires.

Enfin, diverses affections rares se compliquent parfois d'un syndrome de Budd-Chiari, comme la maladie de Behçet.

Le syndrome de Budd-Chiari est multifactoriel. Dans plus de 50 % des cas, deux facteurs favorisants sont associés. Ainsi, dans 70 % des cas, les désordres myéloprolifératifs, la mutation du facteur V et la prise de contraceptifs oraux sont associés à un autre facteur de risque thrombotique.

TRAITEMENT

Le traitement repose sur des approches médicale, radiologique interventionnelle et chirurgicale (16-18).

Il faut traiter les causes individualisées si un traitement spécifique peut être appliqué.

Sur le plan médical, la rétention liquidienne est traitée par une diète pauvre en sodium, voire des diurétiques. Une anticoagulation (héparine, puis

relais par antivitamine K) est recommandée. Si ce traitement est souvent insuffisant pour permettre une recanalisation vasculaire complète, il doit être maintenu à vie en cas de syndrome pro-thrombotique. Il est parfois la seule alternative lorsqu'aucun autre traitement (décompression hépatique par ex.) n'est envisageable. Enfin, la thrombolyse n'est envisageable que pour les formes aiguës et subaiguës avec un thrombus de moins de 3 à 4 mois et peu étendu (respect de la VCI intra-hépatique notamment).

Les traitements de radiologie interventionnelle, peu invasifs, visent à restaurer un flux veineux hépatofuge via une angioplastie ou le placement d'un shunt porto-systémique intra-hépatique par voie transjugulaire (TIPS) (16). L'angioplastie est réservée aux lésions focales et courtes, présentes dans 30 % des obstructions de veines hépatiques et dans 60 % des obstructions de la VCI. L'angioplastie peut être associée à la mise en place d'un stent pour éviter une resténose précoce. Le TIPS réalise, à travers le parenchyme hépatique, une anastomose entre la branche portale droite et la veine hépatique droite; cela permet une décompression hépatique en créant une voie alternative de flux veineux hépatofuge. Le TIPS est indiqué pour les lésions qui ne se prêtent pas à l'angioplastie ou en cas d'échec de celle-ci. Ces techniques, qui ne sont pas applicables chez tous les patients, améliorent le drainage veineux d'une portion limitée du parenchyme hépatique seulement, ce qui entraîne un taux significatif d'occlusion de l'anastomose (19). L'angioplastie ou le TIPS sont souvent utilisés pour les formes récentes de Budd-Chiari ou en attente d'une transplantation hépatique dans les formes aiguës ou fulminantes.

Enfin l'approche chirurgicale a pour but de restaurer un drainage veineux et de décompresser le foie. Les shunts chirurgicaux, réalisés pour drainer le système porte ou mésentérique inférieur dans la VCI ou dans une autre veine systémique, sont associés à une mortalité péri-opératoire qui peut atteindre 25 % et à un taux de thrombose précoce ou tardive du shunt qui peut atteindre 30 %.

Une autre approche chirurgicale, celle retenue dans le cas présent, consiste en une thrombectomie, difficile et qui nécessite, en principe, une circulation extracorporelle. Dans la littérature, la thrombectomie est parfois associée à des résections crânio-caudales hépatiques jusqu'à retrouver l'origine intra-hépatique des veines sus-hépatiques. Le dôme hépatique est alors reconstruit à l'aide d'un patch suturé sur la périphérie du dôme hépatique, en continuité avec la VCI et l'OD (20, 21).

La transplantation hépatique sera réalisée en cas de cirrhose décompensée ou de défaillance hépatique sévère et/ou si la décompression hépatique, par tout autre traitement de radiologie interventionnelle ou chirurgical, ne peut être obtenue (22). Dans le cas présenté, cette transplantation risque d'être nécessaire d'ici quelques années, compte tenu de l'aspect du foie lors de l'intervention et lors du CT-scan de contrôle, même si une amélioration a été notée en post-opératoire. La thombectomie a cependant permis de restaurer la perméabilité de la VCI, ce qui prévient un risque d'embolie pulmonaire récidivante et facilitera la transplantation hépatique si elle devient nécessaire, celle-ci nécessitant une anastomose entre la veine cave du donneur et celle du receveur.

CONCLUSION

Le syndrome de Budd-Chiari reste une affection gravissime. Son traitement implique une prise en charge étape par étape. Une anticoagulation efficace doit d'abord être instaurée immédiatement; en l'absence de facteur étiologique curable ou si le risque thrombotique ne peut être éradiqué, l'anticoagulation sera maintenue à vie, pour autant qu'aucune contre-indication majeure ne soit présente. Les complications de l'hypertension portale doivent être prises en charge.

Ensuite, chez tout patient symptomatique, on évaluera la possibilité de restaurer la perméabilité veineuse, d'améliorer le drainage hépatique et de décompresser le foie par des procédures de radiologie interventionnelle ou chirurgicales.

Enfin la transplantation hépatique sera envisagée en cas d'échec du traitement par TIPS, face à une défaillance hépatique fulminante ou en cas d'évolution vers la cirrhose.

BIBLIOGRAPHIE

- Valla DC.— The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome : consensus and controversies. *Hepatology*, 2003, **38**, 793-803.
- Menon KV, Shah V, Kamath PS.— The Budd-Chiari syndrome. *NEJM*, 2004, **350**, 578-585.
- Plessier A, Valla DC.— Budd-Chiari syndrome. *Semin Liver Dis*, 2008, **28**, 259-269.
- Plessier A.— Budd Chiari syndrome. *Gastroenterol Clin Biol*, 2006, **30**, 1162-1169.
- Rautou PE, Moucari R, Cazals-Hatem D. et al.— Levels and initial course of serum alanine aminotransferase can predict outcome of patients with Budd-Chiari syndrome. *Clin Gastroenterol Hepatol*, 2009, **7**, 1230-1235.
- Hadengue A, Poliquin M, Vilgrain V. et al.— The changing scene of hepatic venous thrombosis : recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterol*, 1994, **106**, 1042.
- Rautou PE, Moucari R, Escolano S, et al.— Prognostic indices for Budd-Chiari syndrome: valid for clinical studies but insufficient for individual management. *Am J Gastroenterol*, 2009, **104**, 1140-1146.
- Moucari R1, Rautou PE, Cazals-Hatem D, et al.— Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: characteristics and risk factors. *Gut*, 2008, **57**, 828-835.
- Wang R, Meng Q, Qu L, et al.— Treatment of Budd-Chiari syndrome with inferior vena cava thrombosis. *Exp Ther Med*, 2013, **5**, 1254-1258.
- Wang L, Lu JP, Wang F, et al.— Diagnosis of Budd-Chiari syndrome: three-dimensional dynamic contrast enhanced magnetic resonance angiography. *Abdom Imaging*, 2011, **36**, 399-406.
- Wang ZG, Jones RS.— Budd-Chiari syndrome. *Curr Probl Surg*, 1996, **33**, 83-211.
- Mitchell MC, Boinott JK, Kaufman S, et al.— Budd-Chiari syndrome : etiology, diagnosis and management. *Medicine (Baltimore)*, 1982, **61**, 199-207.
- Rautou PE, Plessier A, Bernuau J, et al.— Pregnancy: a risk factor for Budd-Chiari syndrome? *Gut*, 2009, **58**, 606-608.
- Valla D, Casadevall N, Lacombe C, et al.— Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. A prospective study of erythroid colony formation in vitro in 20 patients with Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med*, 1985, **103**, 329-334.
- Wang H, Sun G, Zhang P, et al.— JAK2 V617F mutation and 46/1 haplotype in Chinese Budd-Chiari syndrome patients. *J Gastroenterol Hepatol*, 2014, **29**, 208-214.
- Mitchell MC, Boitnott JK, Kaufman S, et al.— Budd-Chiari syndrome: etiology, diagnosis and management. *Medicine (Baltimore)*, 1982, **61**, 199-218.
- Sun YL, Fu Y, Zhou L, Ma X, et al.— Staged management of Budd-Chiari syndrome caused by co-obstruction of the inferior vena cava and main hepatic veins. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*, 2013, **12**, 278-285.
- Sun Y, Ma X, Feng L, et al.— Compensation by collateral circulation determines invasive therapeutic indications for patients with Budd-Chiari syndrome. *Gut*, 2012, **61**, 1779-1780.
- Darwish MS, Valla DC, de Groen PC, et al.— Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*, 2004, **39**, 500-508.
- Bansky G, Ernest C, Jenni R, et al.— Treatment of Budd-Chiari syndrome by dorsocranial liver resection and direct hepatoatrial anastomosis. *J Hepatol*, 1986, **2**, 101-112.
- Vogt PR, Andersson LC, Jenni R, et al.— Dorsocranial liver resection and direct hepatoatrial anastomosis for hepatic venous outflow obstruction: long-term outcome and functional results. *Am J Gastroenterol*, 1996, **91** (3), 539-544.
- Murad D, Kamath PS.— Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: when is it really necessary? *Liver Transpl*, 2008, **14**, 133-135.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr J.O. Defraigne, Service de Chirurgie Cardiovasculaire, CHU de Liège, Belgique.
Email : jo.defraigne@chu.ulg.ac.be