

SYNDROME DE BUDD CHIARI PRIMITIF, MODE D'ENTRÉE DANS LA MALADIE DE BEHCET. A propos de 4 observations

C. Ouarab; N. Dahman; S. Zitouni; Z. Mokrane; S. Boumedine; S. Ayoub

Service de Médecine Interne CHU Béni Messous

Introduction

Le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est une maladie grave et rare, sa prévalence est estimée à 1/100 000. Il s'agit d'une affection rarement rapportée au cours de la maladie de Behçet (MB) (2,8%) et exceptionnellement révélatrice de cette dernière. L'objectif de ce travail est d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques, morphologiques et pronostiques de ce syndrome dans la MB.

Matériels et méthodes

Quatre cas de SBC ont été retenus sur 30 dossiers de MB colligés en 8ans. Le diagnostic du SBC a été confirmé par écho doppler abdominale et angio tomodensitométrie; La recherche d'une cause tumorale, infectieuse, hématologique, immunologique ou d'une thrombophilie a été négative.

1° Observation

Homme 16 ans

Motif de consultaion: **ascite**

Examen: Aптоse bipolaire + Pseudo.F; CVC,OMI, ascite+AEG

Anomalie de la crase sanguine

Morphologie:

VO grade II et III à LA FOGD

Thrombose des **3 VSH + VCI**

Thrombose de l'OD →



Bilan étiologique :NEG

DG: Anglo-Behcet (SBC chronique)

TRT: Diurétiques/Colchicine+CTC
IS / ATC contre indiqués

EV : Décédé 8 MOIS après
(défaillance Hépatique sévère)

2° Observation

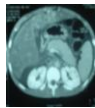
Homme 24ans

Motif de consultation: **Ascite**

Examen : Aптоse bipolaire ,
ictère + tuméfaction du MI G

Morphologie:

VO grade III



Thrombose de la VCI

TVP ilio fémorale gauche

Thrombose des **3 VSH +VCI**

Thrombose de l'OD

Faux anévrisme de l'A .S/CL.G

Bilan étiologique :NEG

DG: Anglo-Behcet (SBC chronique)

TRT: Diurétiques/colchicine/
CTC et IS / ATC C/Indiqué

EV: Décédé 3mois après par
(rupture de VO)

3°Observation

Femme 28ans

Motif de consultation: **Ascite**

Examen: Aптоse génitale
évolutive +Fièvre + AEG
ATCD: d'Aптоse génitale
récidivante négligée

Morphologie:

Thrombose aiguë de **2VSH**
(D,G) + **VCI**

Bilan étiologique :NEG

DG:Angio-Behcet (SBC subaigu)

TRT: ATC/
Diurétiques/colchicine/
CTC et IS

EV: Favorable à ce jour

4° Obsevation

Homme , 26 ans. ATCD : TVP Ilio- fémorale. Motif de consultaion: oedème des membres inferieurs.

Examen: Aптоse buccale + Pseudo. F; Tuméfaction inflammatoire du M. Sup gauche. Morphologie: thrombose de la v. céphalique antébrachiale du M. Sup gauche. Thrombose **VCI rétrohépatique**. Bilan étiologique :NEG. DG: Anglo-Behcet (SBC subaigu). TRT: Diurétiques/Colchicine + CTC et IS / ATC. Evolution: Favorable à ce jour

Commentaires

- Le syndrome de Budd-Chiari **révélant** la maladie de Behçet est exceptionnel et son diagnostic est difficile.
- Sa rareté (2,8 % des cas) et son mauvais pronostic font sa particularité.
- La mortalité à court terme varie de 25% à 71% selon les séries
- Plusieurs facteurs de mauvais pronostic sont rapportés : le sexe, le jeune âge et l'atteinte simultanée des 3 VSH et de la VCI.
- Le traitement n'est pas codifié , quelques succès ont été observés avec la colchicine les anticoagulants, les corticoïdes ,et l'azathioprine et ce quand le diagnostic est précoce
- Le diagnostic précoce de la MB et l'introduction des immunosuppresseurs ont considérablement amélioré son pronostic.

Conclusion

Le SBC est une complication rare mais grave dans la MB, Plusieurs facteurs de mauvais pronostic sont connus. Cette petite série a permis d'illustrer la sévérité du SBC et la gravité d'une MB diagnostiquée au stade de complications tardives et graves

Bibliographie

- Rev Med Liège 2015; 70 : 7-8 : 378-383
- Angiologie, January 1996,vol.47,n°1;p:93-95
- Br J Radiology 2007;3:1270-74.

- Rev Rhum. 2003; 70: 766-772.
- Rev Med interne 2006 ;22 ;742-750
- Ann. Med. Interne 1999;150:542-554
- L'angio-behçet à propos de 20 cas .Thèse de la faculté de médecine de Rabat 2000.n°03 /2000