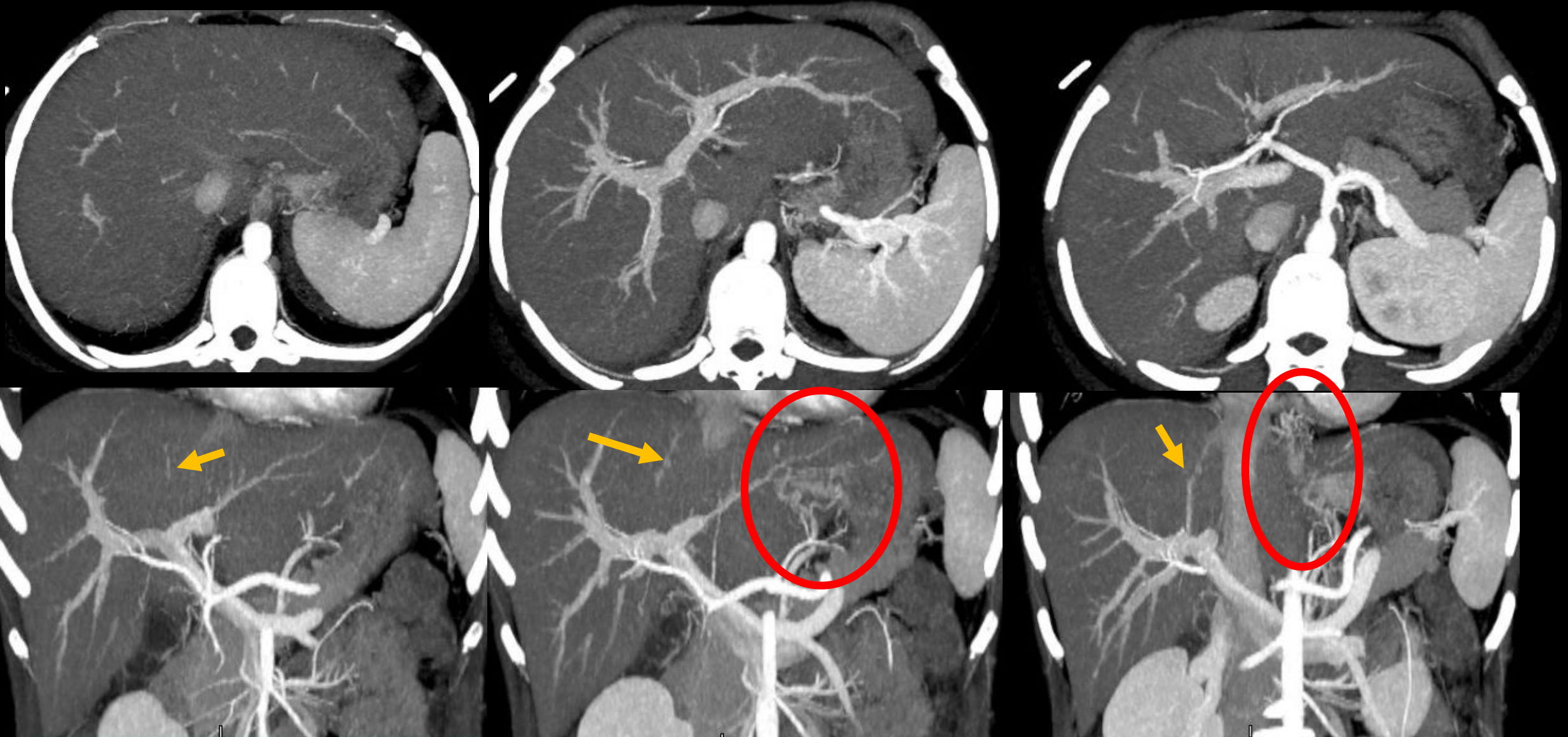


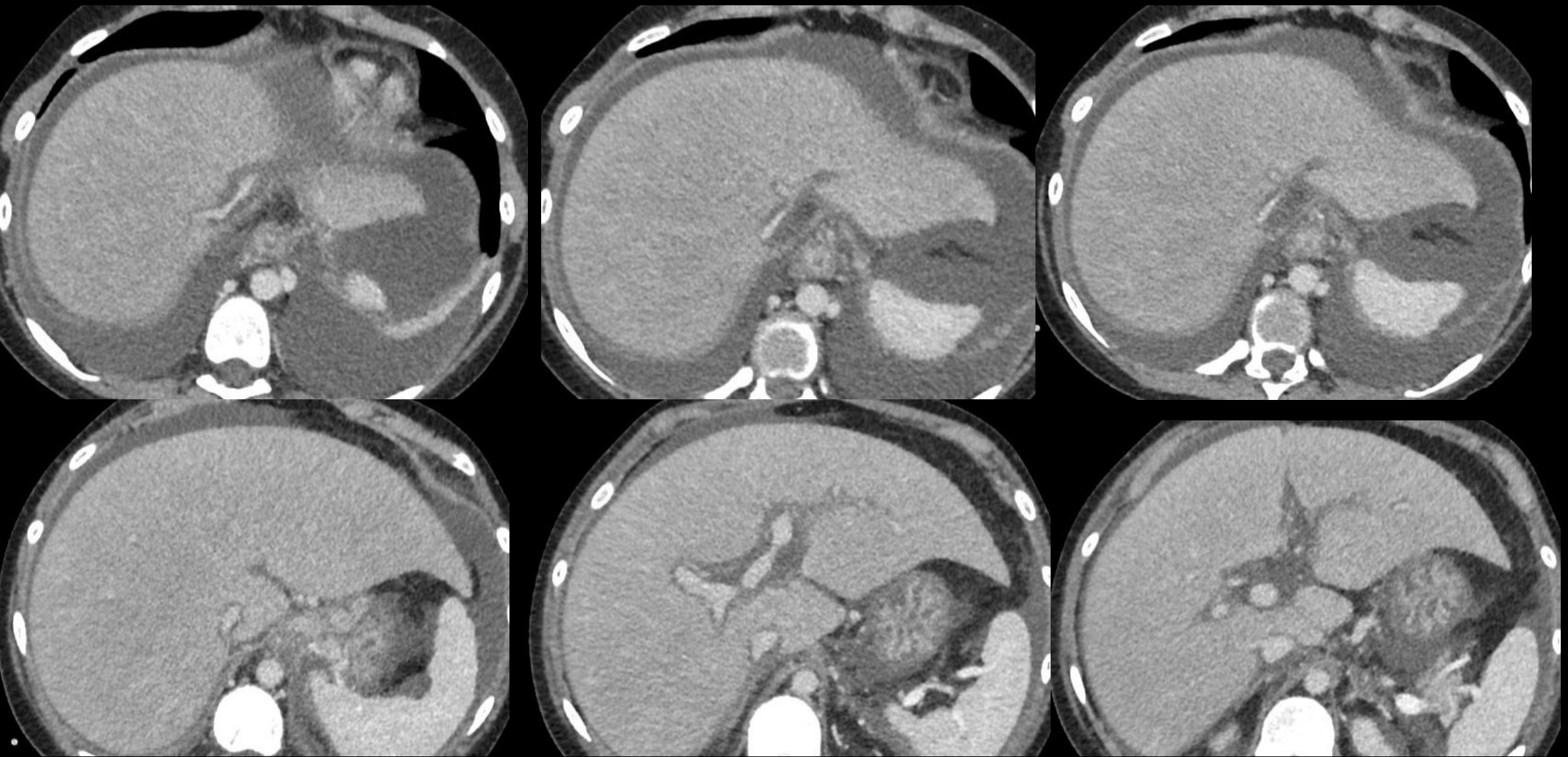
jeune femme, 19 ans allogreffe de CSH fin octobre 2018 pour traitement d'une leucémie lymphoïde aiguë; aplasie fébrile avec mucite et diarrhée à J6



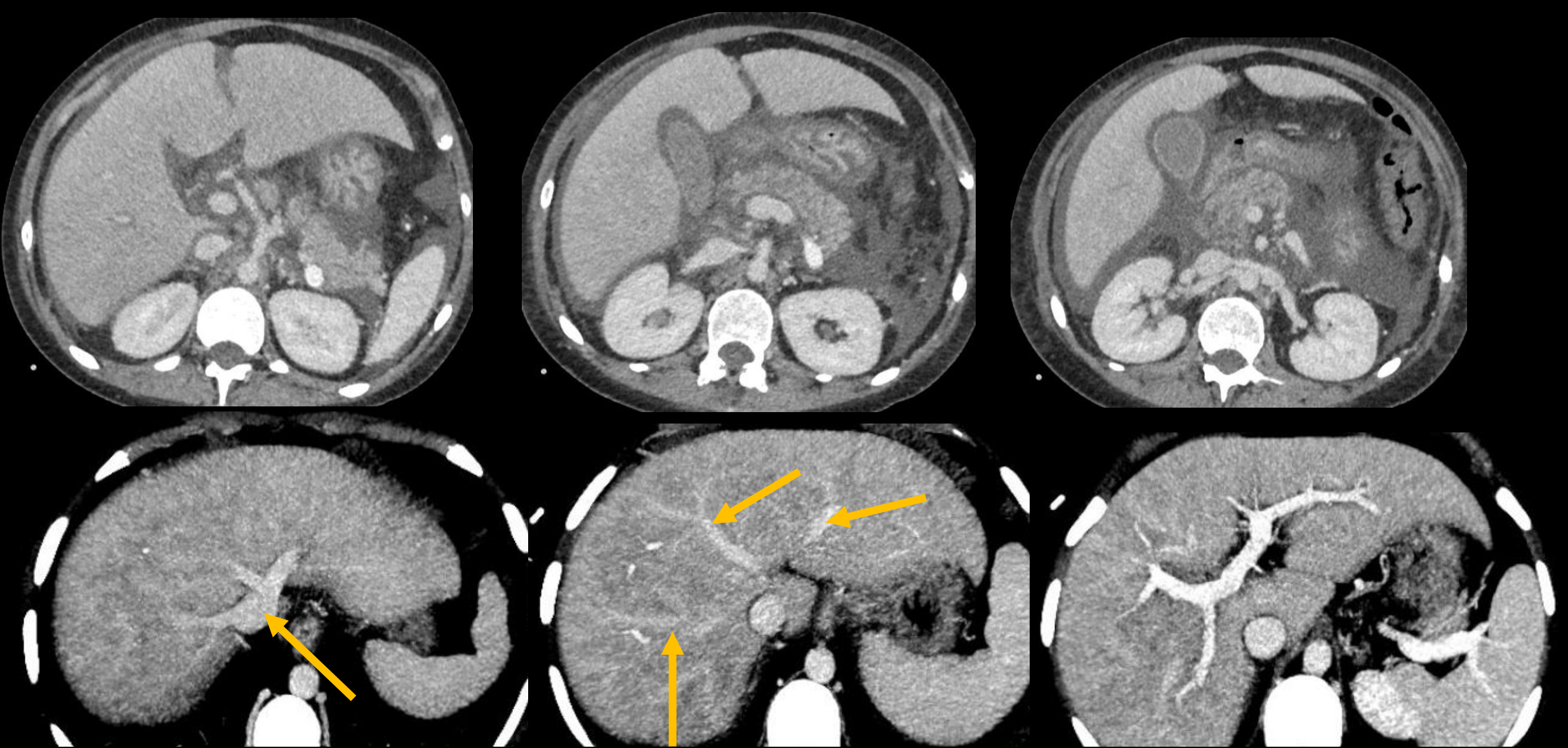
à la phase artérielle différée, rehaussement massif des vaisseaux portes sous et intra-hépatiques contrastant avec le très faible rehaussement des veines sus hépatiques dont le calibre est très réduit



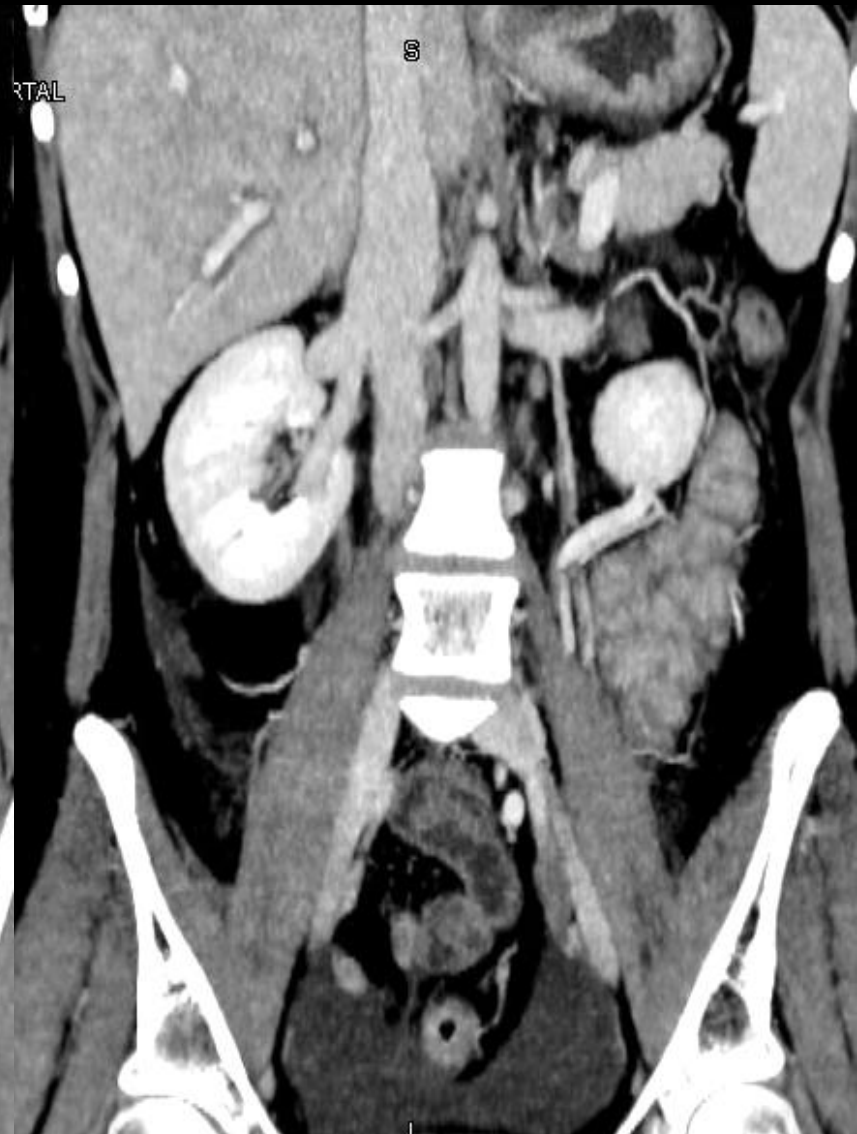
les coupes épaissies (20 mm en MIP) à la **phase artérielle**, confirment le très faible rehaussement de veines sus-hépatiques et leur petit calibre irrégulier traduisant un flux laminaire (flèches) . La dilatation de la veine gastrique gauche confirme l'hypertension portale



les coupes épaissies (20 mm en MIP) à la **phase portale**, confirment l'important œdème périportal, l'absence de branches veineuses hépatiques intra-parenchymateuses, la présence d'une ascite et de voies de dérivation para-oesophagiennes

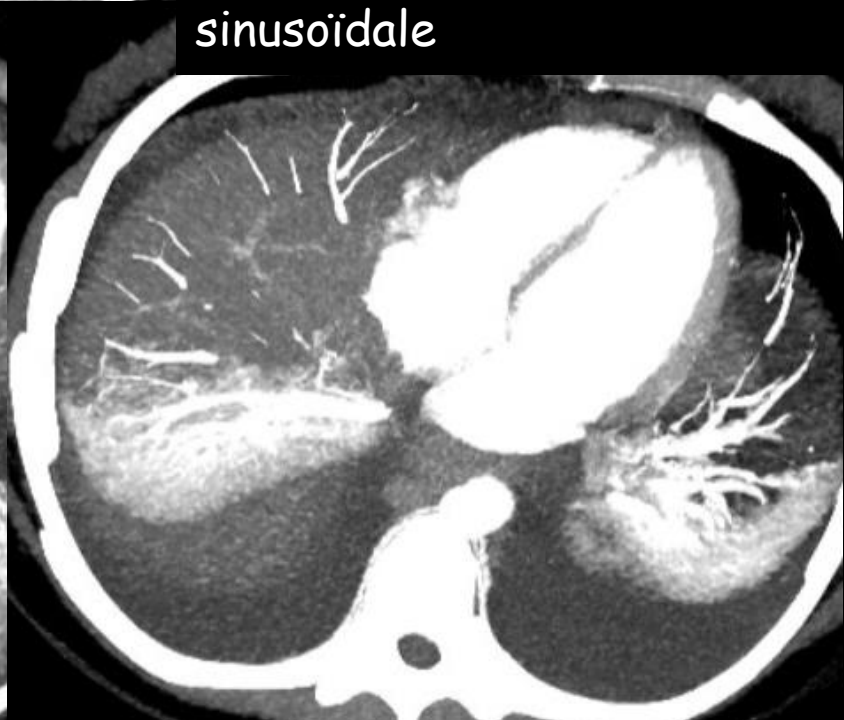


les coupes épaissies (20 mm en MIP) à la **phase portale**, avec un fenêtrage adapté montrent le rehaussement en mosaïque du parenchyme hépatique confirmant l'HTP Portale ; les segments juxta caves des veines sus hépatiques sont libres d'obstacle mais leur niveau de rehaussement est très inférieur à celui des branches

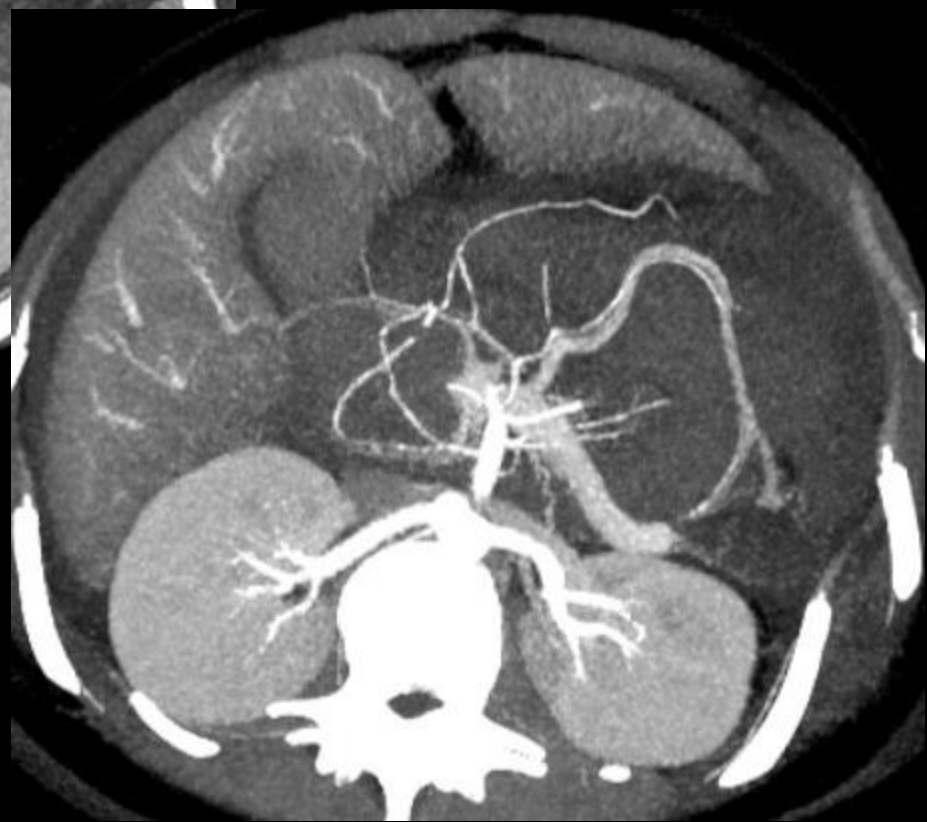
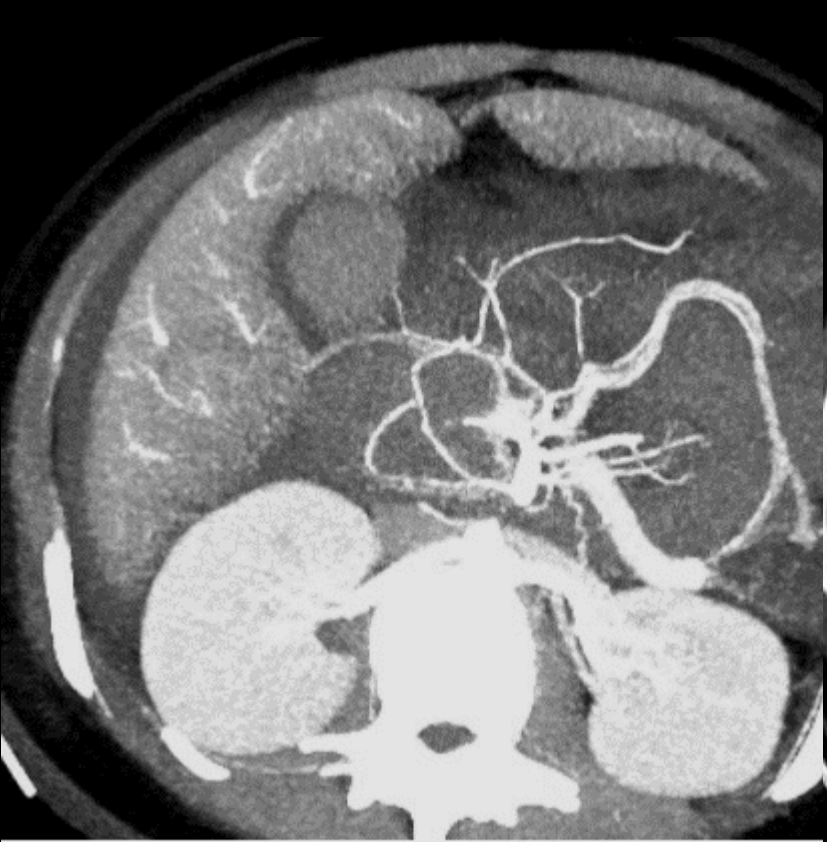


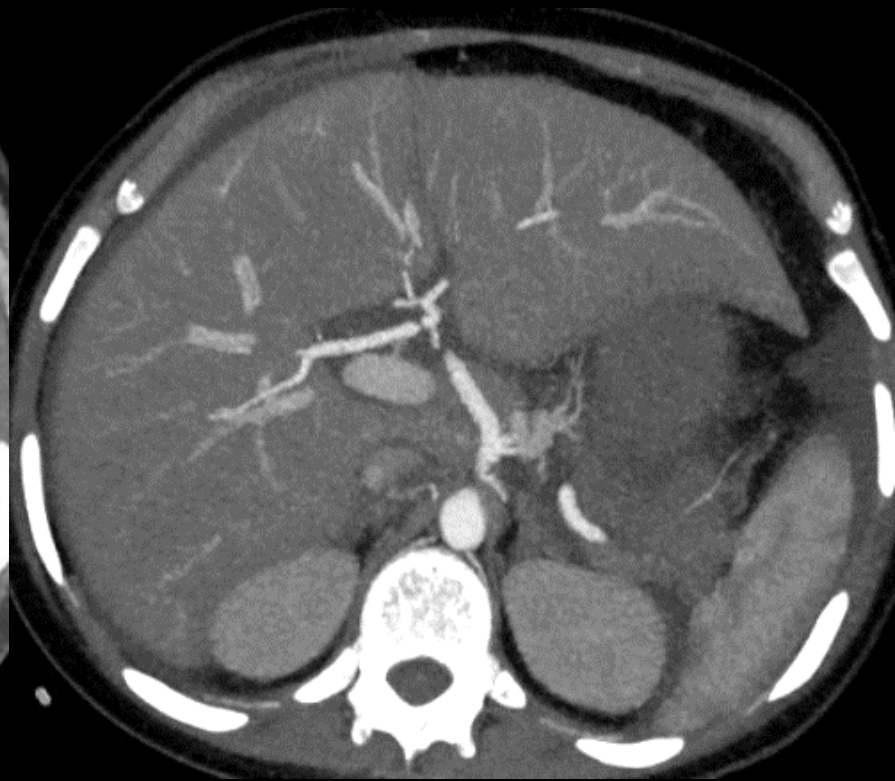
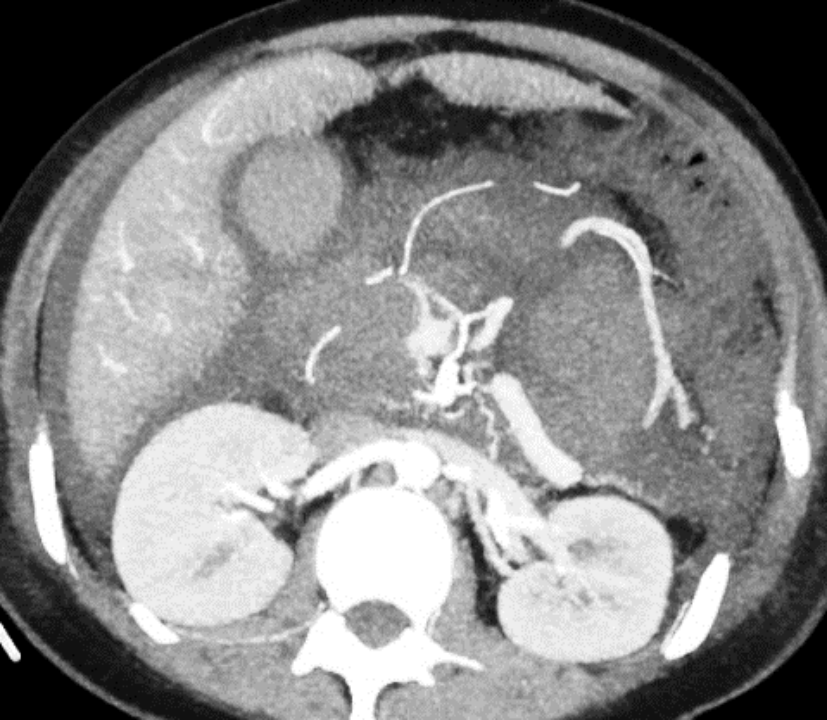
la congestion liée à l'obstruction sinusoidale hépatique retentit sur toutes les structures sus et sous mésentériques : oedème péri-portal hépatique et oedème de la paroi vésiculaire, oedème des parois digestives ("colite portale" des radiologues...) ascite...





les coupes épaissies (20 mm en MIP) à la phase portale, , l'absence d'opacification des branches veineuses sus-hépatiques proximales, juxta-caves , traduit l'obstacle à l'efférence sanguine hépatique consécutive à l'obstruction sinusoidale





les coupes épaissies (20 mm en MIP) à la phase portale, montrent l'opacification retardée et persistante des branches veineuses sus-hépatiques distales périphériques, en raison du **syndrome d'obstruction sinusoidale (maladie veino-occlusive)** consécutif au traitement post-greffe



œdème des parois coliques abusivement désigné sous le terme de "colite" en milieu radiologique et œdème de la paroi vésiculaire souvent désigné à tort comme "épanchement périvésiculaire" ce qui est une ineptie du point de vue anatomique .



Syndrome d'obstruction sinusoidale (maladie veino-occlusive)

Sinusoidal obstruction syndrome (Veno-occlusive disease)

F. Kuhnowski^a, S. Camps^b, B. Terris^c, P. Sogni^{d,*}

^a Unité d'hématologie, université Paris-5, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France

^b Pharmacie, université Paris-5, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France

^c Service anatomopathologie, université Paris-5, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France

^d Service hépatogastroentérologie, université Paris-5, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France

Disponible sur Internet le 24 septembre 2007

Reanimation (2007) ' 16, 626—631

Le syndrome d'obstruction sinusoidale (SOS) ou maladie veino-occlusive (MVO) se définit par une atteinte des cellules endothéliales sinusoidales, puis une obstruction des veines centrolobulaires.

Historiquement les premiers cas ont été décrits par toxicité des alcaloïdes de la pyrrolizidine. Des cas de SOS ont été décrits comme associés à de nombreux médicaments. Parmi ceux-ci, l'oxaliplatine utilise, notamment, dans le traitement du cancer colorectal, a été récemment incriminé.

. La cause la plus fréquente reste la greffe de moelle ou de CSH avec dans les cas typiques, la survenue d'un ictère cholestatique, d'une ascite et d'une hépatomégalie douloureuse dans les 20 jours postgreffe.

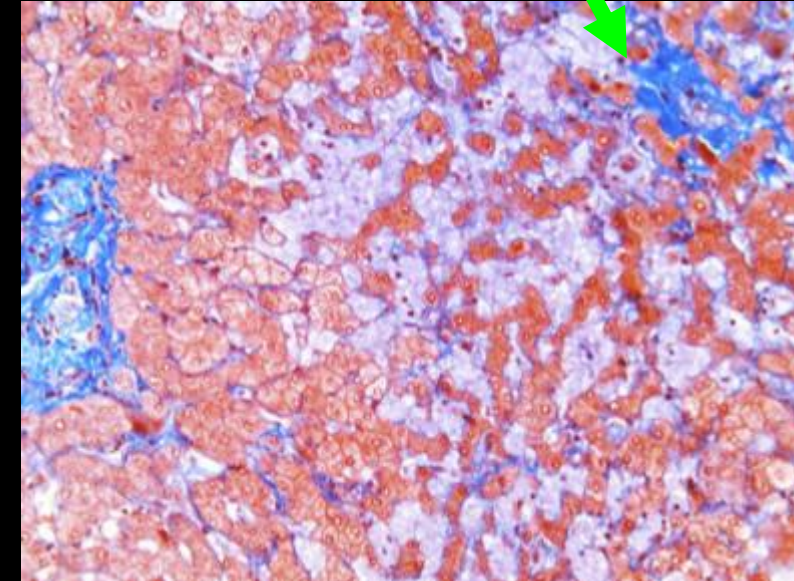
Ces critères clinico-biologiques simples permettent le diagnostic dans la majorité des cas. La biopsie hépatique par voie transjugulaire est nécessaire dans les formes atypiques. La place des examens d'imagerie est sous-estimée, en particulier celle du scanner haute-résolution multiphasique comme le montre l'observation rapportée

Le pronostic est variable, corrélé à l'importance des manifestations clinico-biologiques et au degré d'hypertension portale

La mortalité est élevée dans les formes graves.

Il n'y a pas de consensus pour le traitement du SOS postgreffe de moelle. Le traitement préventif fait appel aux anticoagulants, à l'acide ursodésoxycholique, au défibrotide ou aux précurseurs du glutathion..

veine centro-lobulaire



sinusoïdes dilatés à l'entour des veines centro-lobulaires

la maladie veino-occlusive hépatique est secondaire à l'occlusion de la terminaison des veinules hépatiques et des capillaires sinusoides(et non de celle de la veine hépatique ou de la veine cave inférieure comme dans le syndrome de Budd-Chiari)

Le diagnostic de syndrome d'obstruction sinusoidale (SOS) du foie est essentiellement clinique avec les **Critères diagnostiques de McDonald** . Survenue avant j21 (la survenue d'un tableau de SOS après ce délai n'exclut pas pour autant le diagnostic) d'au moins deux des anomalies suivantes :

- hyperbilirubinémie supérieure ou égale à $34\mu\text{mol/L}$;
- hépatomégalie ou douleur de l'hypocondre droit ;
- ascite et/ou prise de poids de plus de 2 % du poids corporel consécutive à des œdèmes.

: La maladie veino-occlusive – syndrome d'obstruction sinusoidale. Mise à jour 2014. Hematologie ´ 2015 ; 21 (supplement 3) : 35-41 ´ doi:10.1684/hma.2015.1052

<https://www.msddmanuais.com/fr/professional/troubles-h%C3%A9patiques-et-biliaires/troubles-vasculaires-du-foie/maladie-veino-occlusive>

Les **causes fréquentes** comprennent

- Irradiation
- Maladie du greffon contre l'hôte secondaire à une greffe de moelle osseuse ou de cellules-souches hématopoïétiques
- Alcaloïdes de pyrrolizidine contenus dans les plantes de Crotalaria et Senecio (p. ex., thés médicinaux) et autre plantes médicinales (p. ex., comfrey)
- Autres hépatotoxiques (p. ex., diméthylnitrosamine, aflatoxine, azathioprine, certains médicaments anticancéreux)

<https://www.msdmanuals.com/fr/professional/troubles-h%C3%A9patiques-et-biliaires/troubles-vasculaires-du-foie/maladie-veino-occlusive>

Tableau 1

Facteurs de risque d'un syndrome d'obstruction sinusöidal.

Facteurs de risque majeurs

Antécédents hépatiques prégreffe

Cirrhose

Fibrose hépatique préexistante

Surcharge martiale après transfusions massives

Hépatite virale active

Altération du bilan hépatique (transaminases > 2,5 fois la normale ou bilirubine > 1,5 fois la normale sur deux prélèvements)

Type de greffe

Allogreffe MAC > allogreffe RIC et autogreffe

Conditionnement myéloablatif avec Bu-Cy ou TBI-end

Seconde greffe myéloablative

Conditionnement séquentiel

Autres

Antécédents d'irradiation abdominale (neuroblastomes notamment)

Antécédents de traitement par Ac anti-CD33 (Mylotarg®)

En pédiatrie : lymphohistiocytose familiale et autres syndromes d'activation macrophagique, ostéopétrose, leucodystrophie métachromatique, poids < 9 kg, âge < 2 ans

Maladie à un stade avancé (> RC2 ou réfractaire)

Facteurs de risque mineurs

Progestatif de synthèse (utilisation déconseillée)

Déficit en AT-III, t-PA et résistance à la protéine C activée

Obésité

: La maladie veino-occlusive – syndrome d'obstruction sinusöidale. Mise à jour 2014. Hematologie ´ 2015 ; 21 (supplement 3) : 35-41 ´ doi:10.1684/hma.2015.1052

Tableau 3 Facteurs favorisant potentiels de la survenue d'un syndrome d'obstruction sinusoidale après greffe de moelle.

Maladie du foie préexistante (hépatite C, alcool...)

Exposition préalable à des traitements myélosuppresseurs

Antécédents de syndrome d'obstruction sinusoidale

Dose d'irradiation corps-entier

Utilisation d'un traitement contenant du cyclophosphamide

Utilisation d'un traitement contenant du busulfan (associé au cyclophosphamide, dose non adaptée à la concentration plasmatique, utilisation orale)

Greffe de moelle tardive dans l'évolution de l'hémopathie

Transfusion de plaquettes contenant du plasma ABO incompatible

Porteurs de la mutation C282Y

clinique

Les manifestations initiales comprennent **un ictère, une ascite et une hépatomégalie lisse et douloureuse**, d'apparition brutale.

Le tableau apparaît **dans les 3 premières semaines suivant une greffe de moelle ou de cellules hématopoïétiques** et peut être suivi d'une guérison spontanée en quelques semaines (ou parfois dans les cas bénins après une augmentation du traitement immunosuppresseur)

ou du **décès par insuffisance hépatique fulminante**.

D'autres patients ont une **ascite récidivante, une hypertension portale, une splénomégalie, et, finalement, une cirrhose**.

<https://www.msdmanuals.com/fr/professional/troubles-h%C3%A9patiques-et-biliaires/troubles-vasculaires-du-foie/maladie-veino-occlusive>

examens complémentaires

Le diagnostic est suspecté en cas de signes cliniques ou biologiques inexpliqués d'atteinte hépatique, en particulier en présence de facteurs de risque connus, tels qu'une transplantation de moelle osseuse ou de cellules hématopoiétiques.

Les résultats de laboratoire ne sont pas spécifiques: augmentation de l'activité des transaminases et de la bilirubine conjuguée. Le TQ/INR devient anormal lorsque la maladie est grave.

L'échographie montre une inversion du flux veineux portal. Le scanner tri ou quadriphasique apporte des éléments sémiologiques précis indirects ou directs sur la cinétique de rehaussement des branches vasculaires intra-hépatiques sous réserve de conditions d'acquisition et de lecture des images optimisées

a

<https://www.msmanuals.com/fr/professional/troubles-hepatiques-et-biliaires/troubles-vasculaires-du-foie/maladie-veino-occlusive>

Examens complémentaires

-Écho-Doppler

Cet examen est recommandé pour le diagnostic différentiel de SOS et pour mettre en évidence une hypertension portale (HTP).

Les critères de diagnostic échographique sont :

- hépatomégalie,
- atténuation du flux dans les veines hépatiques,
- splénomégalie,
- reperméabilisation de la veine para-ombilicale,
- épaississement de la paroi de la vésicule biliaire,
- modification de l'index de résistance de l'artère hépatique,
- inversion du flux portal,
- complication : thrombose porte,
- tardivement : dysmorphie.

En cas d'hypertension portale : éliminer une insuffisance cardiaque droite, une cirrhose, une thrombose ou un obstacle. Un écho-doppler normal n'exclut pas le diagnostic de SOS

-IRM et scanner

ne sont pas recommandés pour le diagnostic , mais c'est un tort car le scanner fournit en une minute des éléments anatomo-physio-pathologiques précieux et précis

Diagnostic différentiel

.Infection,

- GVHD aiguë

- Toxicité hépatique d'un médicament (ciclosporine, azolés, sulfamides, autres, alimentation parentérale),

- Autres causes d'épanchements : insuffisance cardiaque, pancréatite, hypoalbuminémie profonde, syndrome de fuite capillaire (leakage syndrome)..

- Infiltration hépatique (tumorale, stéatose, etc.),

- Hépatopathie virale

Si le diagnostic est incertain, les examens invasifs deviennent nécessaires, p. ex., une biopsie du foie ou la mesure du gradient de pression de la veine porte hépatique (un gradient de pression > 10 mm Hg suggère une maladie veino-occlusive).

Mesurer la pression dans le foie nécessite l'insertion d'un cathéter dans une veine sus-hépatique puis de le bloquer dans le foie. Cette pression bloquée reflète la pression post thrombose portale; dans ce cas, la pression est normale en dépit d'une hypertension portale.

•Orientations thérapeutiques

- En cas de maladie évolutive, anastomose porto-systémique intrahépatique par voie transjugulaire ou transplantation hépatique-

L'acide ursodésoxycholique permet d'éviter la maladie du greffon contre l'hôte dans l'allogreffe de moelle ou de cellules hématopoïétiques. Le traitement comprend le retrait de l'agent causal (tel que les tisanes) et un traitement de support.

Certains patients ont des atteintes minimales à modérées et se portent presque bien.

L'anastomose porto-systémique intrahépatique par voie transjugulaire (TIPS) peut être essayée pour soulager l'hypertension portale, mais n'a pas encore été démontrée prolonger la survie, en particulier lorsque la maladie veino-occlusive est sévère. Dans 25% des cas, la maladie veino-occlusive est sévère et s'accompagne d'insuffisance hépatique fulminante. La [transplantation hépatique](#) est le traitement de dernier recours.