



Maladie veino-occlusive hépatique après Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques : défis diagnostiques et thérapeutiques à propos de trois cas

GUESSOUS Zineb(1), EL AGAL Mehdi(1), HADRI Halima(1), BOUANANI Nouama(1), TISSIR Rajaa(1), BENDARI Mounia(1), BENCHEKROUN Said(1), AHNACH Maryame(1)
Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION :

Le Syndrome d'Obstruction Sinusoïdale (SOS), anciennement Maladie Veino-Occlusive hépatique (MVO), constitue une complication précoce potentiellement grave de l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques, et sa survenue est associée à une morbi-mortalité significative, en particulier dans les formes sévères.

OBJECTIF :

Décrire caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et évolutives des cas de MVO hépatique survenus après allogreffe de CSH, tout en soulignant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées dans notre contexte

MATÉRIEL ET MÉTHODES :

- Il s'agit d'une étude **rétrospective descriptive** de **Janvier 2024 à Décembre 2025** à l'unité de greffe de l'Hôpital Cheikh Khalifa
- Critères d'inclusion** : patients > 18 ans, ayant présenté une **MVO après Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques**
- Le diagnostic de SOS/MVO post-allogreffe a été retenu selon **les critères EBMT** : **MVO classique** : avant 21 jour devant une **bilirubinémie ≥ 2 mg/dL** associée à au moins deux signes parmi **hépatomégalie douloureuse, prise de poids > 5 % et ascite** et **MVO tardive après le 21ème jour** ou **biopsie hépatique** en faveur ou de **critères échographiques** (inversion du flux portal)
- Les données, recueillies à partir des dossiers médicaux via le logiciel DXCARE, ont porté sur les modalités de la greffe, les caractéristiques de la MVO/SOS et l'évolution des patients. L'anonymat et la confidentialité des données ont été respectés.

RÉSULTATS :

Cas	Sexe	Hémopathie	Type d'allogreffe	Conditionnement	Richesse du greffon	Délai de survenue	Manifestations clinico-biologiques	Imagerie hépatique	Prise en charge Thérapeutique	Évolution
1	H	Leucémie aiguë biphénotypique	Haplo-identique 5/10	Conditionnement Baltimore : - Fludarabine 60 mg/m ² pendant 5 jours (J-6, J-5, J-4, J-3, J-2) - Endoxan 14.5 mg/kg pendant 2 jours (J-6, J-5) - TBI 4 gray à J-1	CSP : 8×10^6 CD34⁺/kg	J+19	- Prise de poids de 2kg - HPM douloureuse - Ascite - Hyperbilirubinémie - Cytolyse hépatique	Échographie Doppler : flux démodulé des veines sus hépatique sans signes signe de matériel endolimal décelable, le tronc porte est libre	- Restriction hydrosodée - Perfusion d'Albumine - Éviction des traitements hépatotoxiques	Décès
2	H	Leucémie aiguë lymphoblastique T	Haplo-identique 5/10	Conditionnement FLUDA-TBI-RIC : Fludarabine 60 mg/m ² /j de J-6 à J-4 + TBI 4 Gy en 2 fractions à J-3 et J-2	CSP : $4,5 \times 10^6$ CD34⁺/kg	J+21	- Ascite faible abondance - HPM - Hyperbilirubinémie - Cytolyse hépatique 14N	Échographie Doppler : démodulation du flux portal, ascite et hépatomégalie, compatible avec MVO/SOS	- Restriction hydrosodée - Perfusion d'Albumine - Éviction des traitements hépatotoxiques	Favorable
3	F	Aplasie médullaire sévère	Géno-identique 10/10	Conditionnement SAL/ENDOXAN : SAL 2,5 mg/kg/j pendant 5 jours + Cyclophosphamide 50 mg/kg/j pendant 4 jours	Moelle : $2,5 \times 10^8$ CNT/kg	J+28	- Prise de poids - HPM douloureuse - Ascite - Rétention hydrosodée - hyperbilitubinemie : 5.2 mg/dL	Échographie Doppler : démodulation du flux dans les veines sus-hépatiques médiane et gauche qui ont un calibre normal perméable évoquant une maladie veino-occlusive débutante.	- Restriction hydrosodée - Perfusion d'Albumine - Régime hypolipidique - Éviction des traitements hépatotoxiques	Favorable

DISCUSSION :

- La **MVO/SOS** est une **complication endothéliale précoce** et **grave** de l'**allogreffe de CSH**. (1)
- Dans notre série, elle est survenue dans des contextes variés, décrivant une **complication multifactorielle** liée au conditionnement, au type de greffe et aux facteurs de risque individuels.
- Le **diagnostic** reste **difficile** → signes peu spécifiques, pouvant mimer une toxicité médicamenteuse, une surcharge hydrosodée, une atteinte hépatique post-allogreffe d'où l'intérêt des critères échographique. L'**échographie Doppler** a renforcé l'orientation diagnostique dans notre série → **démodulation du flux portal, ascite et hépatomégalie**.
- Sur le plan thérapeutique, le **Défibratide** est le **traitement spécifique de référence** des formes sévères → amélioration de la **survie à J+100** et du **taux de réponse complète** dans l'étude de Richardson et al (2).
- **Les recommandations internationales** pour les formes de MVO sévères : préconisent **Défibratide** à la posologie de **25 mg/kg/j en 4 injections pendant 21 jours** associé à des **soins de support** qui sont indispensables à savoir : Restriction hydrique, arrêt des médicaments néphrotoxiques/hépatotoxiques, Perfusion d'albumine
- Dans notre contexte, son **indisponibilité au Maroc** a imposé une prise en charge par soins de support intensifs.

L'évolution était favorable dans 2 cas sur 3 sous soins de support seuls, on note 1 décès sans lien direct avec la MVO → soulignent l'importance d'un **diagnostic précoce**, d'une **surveillance rapprochée**, de **soins de support optimisés** et d'un accès rapide au traitement spécifique

CONCLUSION :

Le syndrome d'obstruction sinusoïdale demeure une complication redoutable de l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. À travers ces trois observations colligées dans notre centre, nous soulignons l'importance d'une vigilance diagnostique précoce et d'une prise en charge rapide, adaptées au contexte clinique.

RÉFÉRENCES :

- (1) Mohty M, Malard F, Abecassis M, Aerts E, Alaskar AS, Aljurf M, Arat M, Baron F, Wallhult E, Yakoub-Agha I, Duarte RF, Carreras E. Revised diagnosis and severity criteria for sinusoidal obstruction syndrome/veno-occlusive disease in adult patients: a new classification from the European Society for Blood and Marrow Transplantation. Bone Marrow Transplant. 2016 Jul;51(7):906-12. doi: 10.1038/bmt.2016.130. Epub 2016 May 16. PMID: 27183098; PMCID: PMC4935979.
- (2) Richardson PG, Riches ML, Kernan NA, Brochstein JA, Mineishi S, Termuhlen AM, Arai S, Grupp SA, Hannah AL, Soiffer RJ. Phase 3 trial of defibratide for the treatment of severe veno-occlusive disease and multi-organ failure. Blood. 2016 Mar 31;127(13):1656-65. doi: 10.1182/blood-2015-10-676924. Epub 2016 Jan 29. PMID: 26825712; PMCID: PMC4817309.