

La rupture spontanée de l'œsophage; un diagnostic rare et difficile, avec des enjeux vitaux

Syndrome de Boerhaave

Aurore Dobjanschi^a; Remy Pantet^b; Styliani Archontaki^c; Victoria Ando^b

^a Service d'anesthésiologie, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud; ^b Service de médecine interne, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud;

^c Service de radiologie, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud

Consultation d'urgence

Un patient de 77 ans, diabétique de type 2 non-insulinorequérant, arrive avec sa femme, de nuit, aux urgences d'un hôpital de périphérie, se plaignant de douleurs thoraciques aiguës, en particulier d'une douleur sévère, oppressive constante au centre du thorax, irradiant en épigastrique et péjorée à la respiration. L'anamnèse est difficile, le patient est algique et agité. L'hétéro-anamnèse avec l'épouse révèle que la douleur thoracique a réveillé le patient et qu'il a présenté un épisode unique de vomissement au réveil.

À l'examen clinique initial, le patient est hémodynamiquement stable et afebrile. La tension est symétrique aux 2 bras à environ 140/80 mmHg, la fréquence cardiaque à 80/min. La saturation en oxygène est à 85% à air ambiant puis 96% sous 2 L d'oxygène. Il réagit à la douleur malgré de hautes doses d'opiacés IV. Le status cardio-vasculaire révèle la présence d'extrémités froides. Le murmure respiratoire est symétrique sans bruits surajoutés. Il est tachypnéique. À l'examen abdominal, les bruits sont diminués en fréquence, mais de

Les symptômes à prédominance thoracique avec désaturation, mais associés à une défense épigastrique et un vomissement ne permettent pas de restreindre le diagnostic différentiel à un seul système.

tonalité normale. La palpation abdominale est diffusément douloureuse, surtout en épigastrique avec une défense.

Examens complémentaires

L'ECG montre un rythme sinusal régulier à 90/min sans anomalie et sans signe d'ischémie aiguë. Le bilan biologique révèle une leucocytose à 16,4 G/L sans élévation de la CRP. Les électrolytes et les tests hépatiques et pancréatiques sont normaux. Les troponines sont inférieures au seuil et sans cinétique. Les D-dimères sont inférieurs au seuil. La radiographie du thorax est mal inspirée au vu des douleurs. On note de minimes épanchements pleuraux bilatéraux avec troubles ventilatoires de contact et une clarté para-trachéale plus marquée à droite. La gazométrie artérielle initiale montre une insuffisance respiratoire hypoxémique avec un rapport $pO_2/FiO_2 < 200$. La lactatémie est à 5,7 mmol/l sans acidose associée.

Ces examens primaires ne permettant aucun diagnostic précis, le diagnostic différentiel est élargi et un scanner thoraco-abdomino-pelvien réalisé pour exclure un processus aortique ou une perforation d'organe. Ce dernier révèle un pneumo-médiastin (fig. 1) et (fig. 2) avec emphysème sous-cutané cervico-thoracique (fig. 3) et perforation du bas œsophage à gauche, associés à des épanchements pleuraux bilatéraux (fig. 1), évoquant un syndrome de Boerhaave.

Commentaire

Les examens complémentaires initiaux de routine permettent d'exclure une grande partie des étiologies classiques de douleurs thoraciques aiguës sauf un processus aortique. L'hyperlactatémie indique la présence d'un processus d'hypoperfusion tissulaire sans plus de spécificité. Ces examens paracliniques ne conduisent à aucun diagnostic précis, mais sont inquiétants et motivent des examens plus approfondis en urgence qui permettront d'arriver au diagnostic final. L'ultrason devenant de plus en plus important dans les démarches diagnostiques aux urgences, un examen POCUS (point-of-care ultrasound) peut être réalisé avant la demande du scanner si l'examineur en a les compétences, afin de rechercher du liquide libre intra-abdominal ou un syndrome aortique aigu.

Le syndrome de Boerhaave, ou rupture spontanée de l'œsophage est une entité rare avec une mortalité élevée. L'incidence est estimée à 3/1 000 000 [1, 2]. La rupture spontanée est liée à un barotraumatisme dû à une augmentation soudaine de la pression intra-œsophagienne provoquée par une hyperpression intraluminaire à glotte fermée [2, 3]. Les hommes d'âge moyen sont majoritairement touchés. Comme étiologie, les efforts de vomissements importants sont souvent retrouvés. D'autres étiologies possibles sont: efforts de toux ou éternuements, accouchement prolongé, port de charges lourdes, crise d'asthme ou d'épilepsie [1, 2]. Quelques facteurs prédisposants sont décrits, sans être forcément omniprésents: consom-

Commentaire

L'anamnèse et l'examen clinique initial sont inquiétants. Sans nous orienter sur une piste claire, ils montrent l'urgence d'un diagnostic différentiel large et de l'exclusion de plusieurs étiologies possibles. L'épisode unique de vomissement est important, ainsi que le timing. Le vomissement est survenu au réveil après la sensation de douleurs, mais ne doit pas être négligé et s'avérera un élément clé.

Case Report

mation d'alcool importante, excès d'ingestion de nourriture, pouvant tous deux mener à des vomissements soudains et intenses, étiologie la plus fréquemment retrouvée. Une pathologie sous-jacente de l'œsophage peut aussi être un facteur de risque (reflux, œsophagite ou pathologie oncologique) [1–3].

La douleur est en général décrite comme constante, intense et peu soulagée par une antalgie, de localisation thoracique avec irradiation dorsale ou abdominale (épigastrique). Le patient peut aussi se plaindre de dyspnée, douleur cervicale, dysphagie, odynophagie et/ou changement de voix. La triade de Mackler (apparition dans l'ordre chronologique de vomissements importants, douleurs thoraciques et emphysème sous-cutané) est classiquement décrite, mais retrouvée dans seulement un quart des cas [2–5].

Chez notre patient, la chronologie des douleurs thoraciques et du vomissement n'était pas typique. L'anamnèse ne retrouvait pas de facteur prédisposant évident.

Évolution

La clinique se péjore rapidement avec un patient présentant des signes cliniques de détresse respiratoire moins de 2 heures après sa présentation initiale, avec apparition d'un emphysème sous-cutané largement palpable au niveau du cou (fig. 3), cyanose centrale, dysphonie nouvelle et désaturation à <85% malgré de l'oxygène à haute concentration au masque. Le patient est intubé sur site avant d'être hélicoptéré en centre universitaire pour suite de prise en charge. Une antibiothérapie à large spectre est initiée.

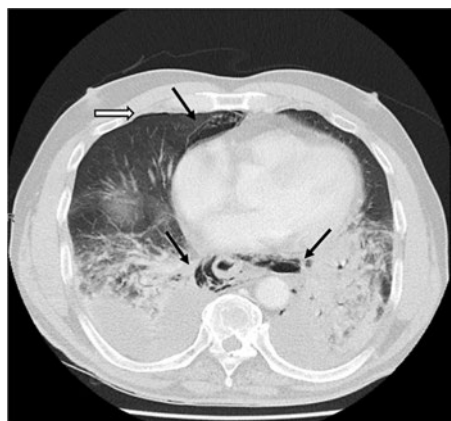


Figure 1: Acquisition axiale sur le thorax en fenêtre pulmonaire, présence d'air médiastinal antérieur, et en péri-œsophage. Fine lame de pneumothorax droit. Epanchement pleural bilatéral.

La prise en charge immédiate a consisté en une gastroscopie, confirmant une perforation œsophagienne longitudinale sur 3 cm au niveau de la partie distale, avec mise en place d'un stent. Cette dernière est associée à un drainage du médiastin et la pose de drains thoraciques.

S'en suit une longue prise en charge avec de multiples complications. Une OGD de contrôle montre une persistance de perforation malgré le stent, nécessitant, au vu de l'échec de traitement endoscopique, une reprise chirurgicale avec suture de la brèche. Cette dernière s'avère infructueuse, avec une brèche récidivante traitée par mise en place d'un clip, se compliquant par des épisodes de saignement nécessitant une hémostase. Malgré ces interventions l'évolution est défavorable. Le patient reste septique, la paroi œsophagienne pariétale se nécrose au niveau du bas œsophage avec apparition d'une nouvelle brèche pour laquelle, au vu de la sévérité des lésions, une prise en charge chirurgicale avec œsophagectomie et œsophagostomie cervicale est nécessaire. La continuité œsogastrique pourra être rétablie par la suite.

Commentaire

Malgré un diagnostic précoce et des médecins expérimentés dans un centre universitaire, l'évolution initiale est défavorable. Le patient a dû subir de multiples interventions avec des semaines d'hospitalisation, illustrant la complexité et la gravité de la pathologie.

La rupture de l'œsophage apparaît la plupart du temps au niveau du mur postérolatéral gauche du tiers distal de



Figure 2: Épaississement circonférentiel des parois de l'œsophage et présence d'air en son pourtour ainsi qu'en avant de l'aorte.

l'œsophage en lien avec une fragilité anatomique en ce point [6]. La rupture œsophagienne intrathoracique (fistule œsomédiastinale) favorisera la survenue d'une médiastinite, d'emphysème ou de nécrose liée au contact avec le contenu gastrique [1, 4]. Ceci explique la fréquence d'une détérioration rapide tant sur le plan respiratoire qu'hémodynamique, au vu de la haute probabilité de sepsis associé à une défaillance multiorganique.

Sans traitement, la survie est clairement impactée. Lorsqu'un traitement adéquat est réalisé dans les 12–24 h post-rupture, le taux de survie atteint environ 70% [1, 2]. En cas de délai plus long, ce taux chute avec un risque d'issue fatale nettement plus élevé en cas de diagnostic après 24 h. La gestion de cette pathologie repose donc sur un diagnostic rapide et une intervention immédiate [1, 2, 5, 7].

Il existe de nombreuses modalités de traitement allant de la prise en charge conservatrice à la chirurgie invasive en passant par la prise en charge endoscopique. Le traitement chirurgical reste depuis de nombreuses années la référence. Dans ce cas, la lésion doit être suturée ou recouverte d'un lambeau musculaire diaphragmatique, selon l'état de la paroi. En cas de rupture étendue, une résection œsophagienne doit être envisagée [6, 8]. Le succès du traitement chirurgical repose sur l'expérience de l'opérateur, mais surtout sur une intervention précoce. En effet, le taux de survie se rapprocherait de 100% chez les patients pris en charge dans les premières 24 h [9]. La morbidité et mortalité augmenteraient nettement au-delà.



Figure 3: Emphysème sous-cutané visible sur cette coupe axiale au niveau cervical sous forme de densités aériques présentes en sous-cutané et dans les différents espaces profonds du cou.

Le traitement endoscopique est, de par son aspect minimal invasif, une alternative intéressante à la chirurgie, avec de récents progrès importants. Il s'agit de la pose d'endoprothèses œsophagiennes temporaires permettant de couvrir la brèche et de limiter les contaminations médiastinales. Il semble que le taux de mortalité après stenting initial versus traitement chirurgical standard soit similaire, en particulier en cas de lésions de petite taille [1, 8, 10]. Les échecs sont toutefois fréquents (notamment pour cause de déplacement du stent) et des mesures de ré-intervention (re-stenting, chirurgie) sont très souvent nécessaires [7, 10]. De plus, ce traitement peut être intéressant pour réparer la lésion, mais il ne permet pas d'évacuer le liquide et/ou le pneumo médiastin potentiellement associé [8, 10, 11].

Bien qu'insuffisantes comme unique traitement [9], les mesures non invasives ne doivent pas être négligées: elles sont essentielles à une prise en charge fructueuse. Parmi elles, une antibiothérapie à large spectre doit être initiée le plus rapidement possible, vu le haut risque infectieux inhérent à la pathologie. Une analgésie et des IPP doivent aussi être instaurés. Le jeûne avec pose d'une sonde gastrique en aspiration sous contrôle visuel et une substitution liquidienne, nutritionnelle et électrolytique suffisante font aussi partie de la prise en charge. Ces mesures sont partie intégrante du traitement et sont primordiales, indépendamment du traitement endoscopique ou chirurgical parallèle [8, 9, 11].

Conclusion

Ce cas rare et atypique montre l'importance de l'élargissement du diagnostic différentiel d'une douleur thoracique aiguë lorsque cette dernière ne peut être expliquée par les pathologies les plus classiques. Lorsque les examens de routine ne permettent pas d'apporter des réponses à nos questions, en particulier lorsque la clinique est en inadéquation avec les résultats d'examen, des investigations plus poussées et plus ciblées, incluant notamment l'imagerie, sont précieuses afin d'exclure des pathologies plus rares, mais pouvant avoir des conséquences dramatiques.

Dans ce contexte, il est important de penser à la rupture spontanée de l'œsophage (syndrome de Boerhaave): une pathologie rare, mais grave avec un haut taux de mortalité et morbidité. Elle nécessite une reconnaissance et

une prise en charge rapide par des médecins expérimentés dans un hôpital à large plateau technique afin de garantir le meilleur pronostic possible. Le gold standard du traitement reste la prise en charge chirurgicale, avec des mesures curatives non invasives essentielles à une bonne évolution, notamment une antibiothérapie à large spectre à instaurer dès la reconnaissance de la pathologie.

Take-Home Message

- En cas de symptômes aspécifiques (douleurs thoraciques, douleurs épigastriques, vomissements, dyspnée), élargir le diagnostic différentiel et inclure des pathologies rares, mais graves.
- Le syndrome de Boerhaave est une pathologie rare de pronostic potentiellement grave pouvant évoluer vers une détresse respiratoire sévère et de nombreuses complications, notamment sur le plan infectieux.
- Le taux de mortalité d'une rupture spontanée de l'œsophage est élevé si elle n'est pas reconnue rapidement, car elle nécessite une prise en charge rapide par des médecins expérimentés. La difficulté diagnostique réside en une symptomatologie peu spécifique et une faible incidence rendant cette pathologie peu connue des médecins de premiers recours.
- «Trust your guts»! Lorsque la clinique d'un patient est inquiétante, si les premiers examens de routine ne permettent pas d'expliquer la situation, il convient de réaliser des examens plus poussés.

Correspondance

Médecin diplômée, Aurore Dobjanschi
Hôpital d'Yverdon
Rue d'Entremont 11
CH-1400 Yverdon
aurore.dobjanschi[at]gmail.com

Ethics Statement

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement

Les auteurs et auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Author Contribution

Concept: tous les auteurs; Méthodologie: A.D., V.A.; Analyse formelle: A.D., V.A.; Visualisation: A.D., S.A.; Rédaction, révision, édition: A.D.; Supervision: V.A., R.P. Tous les auteurs ont lu le manuscrit soumis et sont coresponsables de tous les aspects de l'œuvre.

Références

1 Turner AR, Turner SD. Boerhaave Syndrome [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Pu-

blishing; 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430808/>

2 Lu H, Carron P-N, Godat S, Pittet R. Syndrome de Boerhaave: mise au point sur la physiopathologie, le diagnostic et le traitement précoce. *Rev Med Suisse*. 2018;4(592):299–303.

3 Simonnet B, Salaun B, Thicoipé M, Jeannin L, Chanseau P. Rupture spontanée de l'œsophage. *Journal Européen des Urgences*. 2009;22(1):10–3.

4 He F, Dai M, Zhou J, He J, Ye B. Endoscopic repair of spontaneous esophageal rupture during gastroscopy: A CARE compliant case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97 (48): e13422.

5 Salvador-Ibarra IJ, Pizaña-Davila A. Boerhaave syndrome. Case report and literature review. *Cir Cir*. 2021;89(S2):26–30.

6 de Schipper JP, Pull ter Gunne AF, Oostvogel HJ, van Laarhoven CJ. Spontaneous Rupture of the Oesophagus: Boerhaave's Syndrome in 2008. Literature review and treatment algorithm. *Dig Surg*. 2009;26(1):1–6.

7 Schweigert M, Beattie R, Solymosi N, Booth K, Dubecz A, Muir A, et al. Endoscopic Stent Insertion versus Primary Operative Management for Spontaneous Rupture of the Esophagus (Boerhaave Syndrome): An International Study Comparing the Outcome. *The American Surgeon*. 2013;79(6):634–40.

8 Carboni GL. La rupture spontanée de l'œsophage. *Forum Med Suisse*. 2019;19(0708):124–9.

9 Sutcliffe RP, Forshaw MJ, Datta G, Rohatgi A, Strauss DC, Mason RC, Botha AJ. Surgical management of Boerhaave's syndrome in a tertiary oesophagogastric centre. *Ann R Coll Surg Engl*. 2009;91(5):374–80.

10 Hauge T, Kleven OC, Johnson E, Hofstad B, Johannessen HO. Outcome after stenting and debridement for spontaneous esophageal rupture. *Scand J Gastroenterol*. 2018;53(4):398–402.

11 Ong GKB, Freeman RK. Endoscopic management of esophageal leaks. *J Thorac Dis*. 2017;9(Suppl 2):S135–S145.