

Syndrome de Boerhaave: mise au point sur la physiopathologie, le diagnostic et le traitement précoce

Dr HENRI LU^a, Pr PIERRE-NICOLAS CARRON^a, Drs SÉBASTIEN GODAT^a et ROMAIN PITTET^a

Rev Med Suisse 2018; 14: 299-303

Le syndrome de Boerhaave est une entité rare, de diagnostic difficile, dont l'évolution est potentiellement fatale en l'absence d'une prise en charge rapide. Le manque de spécificité des signes cliniques participe au retard diagnostique et au mauvais pronostic. Le syndrome doit être évoqué lors d'une symptomatologie thoracique ou abdominale aiguë, avec une anamnèse de vomissements, des signes cliniques de pneumomédiastin (emphysème sous-cutané, épanchements pleuraux) et l'apparition de signes de choc. Le pronostic étant conditionné par la rapidité du diagnostic et de la prise en charge, le rôle du médecin de premier recours et de l'urgentiste est crucial. Cet article a pour but de faire le point sur la physiopathologie, les manifestations cliniques, le diagnostic et le traitement de cette pathologie chez l'adulte.

Boerhaave syndrome: update on physiopathology, diagnosis and early management

Boerhaave syndrome is a rare condition, usually associated with a delay in diagnosis. It is fatal in the absence of therapy. The non-specific nature of the clinical signs contributes to the poor outcome. This syndrome should be suspected in patients with severe chest or abdominal pain, associated with a history of vomiting, clinical signs of pneumomediastinum (subcutaneous emphysema, pleural effusion) and rapid clinical deterioration. Prompt diagnosis and initial management by the primary care physician and the emergency department physician are key elements of a better outcome. This article will review the pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis and treatment of Boerhaave syndrome in adults.

Cas clinique

Un patient de 65 ans est amené par ambulance au Service des urgences pour des troubles de l'état de conscience associés à des douleurs généralisées diffuses, après avoir appelé de lui-même la centrale d'alarme 144. Parmi ses comorbidités, on note une œsophagite sévère, un diabète de type 2 sous insulinothérapie, une obésité et une hypertension artérielle traitée. Il a présenté une perte de connaissance la nuit précédant son admission, occasionnant une chute de sa hauteur avec traumatisme crânien

et une amnésie circonstancielle. L'anamnèse détaillée relève une notion de vomissements importants depuis 72 heures, sans plus de précision sur leurs causes éventuelles. Les plaintes principales sont un mal-être diffus, une dyspnée, des douleurs généralisées prédominant au niveau thoracique.

L'examen clinique initial met en évidence des signes de choc avec une tachycardie à 130/min et une hypotension artérielle à 90/50 mmHg, associées à des signes d'hypoperfusion périphérique (temps de recoloration cutanée supérieur à 3 secondes, marbrures aux membres inférieurs). Des ecchymoses péri-ombilicales et des flancs compatibles avec un signe de Cullen^a laissent suspecter initialement un diagnostic de pancréatite aiguë nécrosante. L'abdomen est diffusément sensible, sans péritonisme.

Le bilan biologique met en évidence une hyponatrémie à 127 mmol/l, une glycémie à 31 mmol/l, un syndrome inflammatoire avec une CRP à 38 mg/l, des leucocytes à 14 G/l. Les gaz du sang artériels révèlent une acidose métabolique avec un pH à 7,34 et une lactatémie à 4 mmol/l. Un scanner injecté thoraco-abdomino-pelvien et cérébral révèle de l'air dans le médiastin postérieur, une brèche œsophagienne distale, posant le diagnostic final de syndrome de Boerhaave (figure 1).

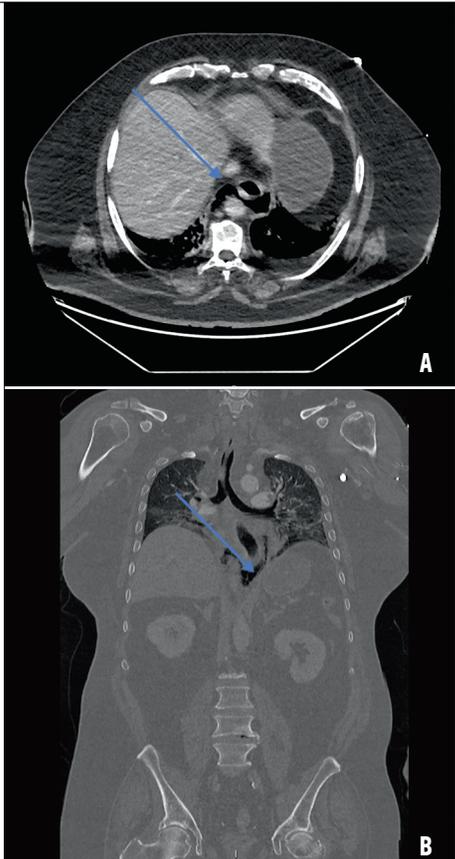
Une antibiothérapie à large spectre (2 g de méropénem) intraveineuse est débutée, suivie d'une prise en charge en unité de soins intensifs. Une option chirurgicale est rapidement écartée au vu des comorbidités, de l'état général altéré et de l'aggravation rapide du tableau de choc septique. Un traitement endoscopique digestif est réalisé par la mise en place d'une endoprothèse métallique couverte permettant de ponter la brèche œsophagienne. Les suites sont marquées par une aggravation du syndrome septique dans le contexte de la médiastinite, avec une défaillance multiviscérale rapidement progressive et un décès à J 4.

^aLe signe de Cullen est une ecchymose périombilicale témoignant d'un hématome rétropéritonéal. Avec le signe de Grey Turner (ecchymoses lombaires), il est décrit dans 1 à 3% des pancréatites nécrotiques. Sa présence est associée à un taux de mortalité de presque 40%.¹

^a Service des urgences, CHUV, 1011 Lausanne
pierre-nicolas.carron@chuv.ch | henri.lu@chuv.ch | sebastien.godat@chuv.ch
romain.pittet@chuv.ch

FIG 1 CT-scan thoraco-abdominal du patient

A. CT-scan thoraco-abdominal avec injection intraveineuse de produit de contraste iodé, en coupe transversale. La flèche montre la présence d'air dans le médiastin. B. Même CT-scan thoraco-abdominal, en coupe frontale. La flèche montre la présence d'air dans le médiastin.



DÉFINITION

Décrite pour la première fois par Hermann Boerhaave en 1724, la rupture spontanée de l'œsophage (RSO) ou syndrome de Boerhaave, est un barotraumatisme dû à une augmentation soudaine de la pression intra-œsophagienne (pouvant atteindre les 200 mmHg), provoquée par une hyperpression intraluminaire à glotte fermée.² Le terme «spontané» permet de différencier le syndrome de Boerhaave des ruptures de l'œsophage par perforation iatrogène, traumatique ou tumorale. La rupture de l'œsophage favorise la survenue d'une médiastinite, pouvant aboutir à un décès rapide en l'absence de traitement.

L'effort de vomissement survient le plus souvent après un repas copieux et/ou une consommation importante d'alcool. Parmi les autres causes, on retrouve la crise d'épilepsie, la toux, la crise d'asthme, ainsi que le travail prolongé lors de la délivrance (**tableau 1**).³

ÉPIDÉMIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

Il s'agit d'une pathologie rare, probablement sous-diagnostiquée, avec une incidence estimée à 1,3/1 000 000 par an, aux

TABLEAU 1
**Etiologies et facteurs
prédisposants de la RSO^{8,12}**

RSO: rupture spontanée de l'œsophage.

Etiologies

- Efforts de vomissement importants ou répétés après un repas copieux
- Toux, éternuements
- Crise d'épilepsie
- Liées à la grossesse: hyperemesis gravidarum, accouchement prolongé
- Crise d'asthme
- Port de poids lourd
- Manœuvre de Heimlich

Facteurs prédisposants

- Consommation chronique d'alcool
- Pathologie sous-jacente de l'œsophage
 - œsophagite peptique
 - ulcère gastroduodénal
 - reflux gastro-œsophagien
 - hernie hiatale
- Troubles neurologiques
 - tumeur cérébrale
 - hémorragie intracrânienne
 - status post-craniotomie

Etats-Unis.⁴ Représentant, en fonction des séries, entre 8 et 56% des causes totales de perforation œsophagienne,⁵ elle touche majoritairement les hommes (80% des cas), avec un sex-ratio allant de 2/1 à 5/1⁶ et une tranche d'âge préférentielle entre 40 et 60 ans.³ Les facteurs de risque sont un alcoolisme chronique et une pathologie œsophagienne sous-jacente (**tableau 1**).⁷

Le pronostic est directement lié à la rapidité du diagnostic et de la prise en charge: le traitement chirurgical ou endoscopique doit être le plus précoce possible. Lorsqu'il peut être réalisé dans les 12 premières heures post-rupture, le taux de survie est de l'ordre de 70%. Lorsque le délai est de plus de 24 heures, ce taux tombe à 40%.⁸

Dans la plupart des cas, la rupture intéresse la partie postéro-latérale gauche de l'œsophage juxta-diaphragmatique et ce pour des raisons anatomiques: musculature moins résistante, angulation de l'œsophage à la jonction thoraco-abdominale, zone de pénétration des vaisseaux.⁹ La rupture est habituellement longitudinale et mesure généralement entre 2 et 6 cm.¹⁰ Une atteinte des portions cervicale ou intra-abdominale de l'œsophage est également possible dans de rares cas.

CLINIQUE

L'aspect insidieux et varié des symptômes, ainsi que le manque de spécificité des signes cliniques, rendent le diagnostic difficile, en particulier en milieu préhospitalier.

La présentation clinique dépend de l'importance de la brèche œsophagienne, de sa localisation (cervicale, intra-thoracique ou abdominale) et du laps de temps écoulé entre la rupture et l'évaluation clinique.¹¹ La douleur est généralement constante, de localisation habituelle thoracique rétro-sternale avec une irradiation vers le dos et l'omoplate gauche, ou de localisation abdominale épigastrique. Elle est

TABLEAU 2

Triade de Mackler¹⁶

Apparaissent, par ordre chronologique:

- Vomissements importants
- Douleurs thoraciques
- Emphysème sous-cutané

habituellement intense et peu soulagée par un traitement antalgique bien conduit.¹² Le patient peut également présenter une douleur cervicale et une odynophagie, une dysphagie, une dyspnée. Une anamnèse de vomissements violents ou itératifs précédant l'apparition de la douleur doit orienter le clinicien, bien qu'elle ne soit pas pathognomonique de la RSO: elle manquerait dans 25% des cas.⁸ L'hématémèse est rare, contrairement au syndrome de Mallory-Weiss (déchirure de la muqueuse du cardia, en général sur des efforts répétés de vomissement), ne concernant que 1,7% des cas.¹³

L'examen clinique peut retrouver un emphysème sous-cutané ou des signes d'épanchement pleural. Le signe de Hamman (crépitation auscultatoire synchrone des battements cardiaques), pathognomonique du pneumomédiastin,¹⁴ doit être recherché. Des signes cliniques de sepsis et d'état de choc, associant un état fébrile, une tachycardie, une tachypnée, une hypotension artérielle ou des signes d'hypoperfusion périphérique sont retrouvés de façon quasi constante en cas de diagnostic tardif (porté au-delà de 24 heures) et témoignent alors de la médiastinite.¹⁵

La triade de Mackler (**tableau 2**) qui constitue la présentation clinique «classique» de la RSO, ne serait retrouvée en réalité que dans un quart des cas.¹⁶

Les diagnostics différentiels englobent principalement les douleurs thoraciques d'origines cardiaque et pulmonaire (infarctus, myocardite, pneumothorax, dissection aortique, embolie pulmonaire, broncho-pneumonie...), et épigastriques (perforation d'ulcère gastrique ou duodénal, pancréatite aiguë) (**tableau 3**).¹³ Les éliminer rapidement par une démarche diagnostique claire et rapide est essentiel.

TABLEAU 3

Diagnostics différentiels du syndrome de Boerhaave selon la symptomatologie

Pathologies cardiovasculaires

- Dissection aortique
- Infarctus du myocarde
- Myo-péricardite

Pathologies pulmonaires

- Embolie pulmonaire
- Infection broncho-pulmonaire
- Abscess pulmonaire
- Pneumothorax
- Epanchement pleural uni ou bilatéral

Pathologies digestives

- Pancréatite aiguë
- Ulcère gastroduodénal perforé ou non
- Œsophagite
- Ischémie mésentérique supérieure
- Pneumopéritoine
- Infarctus splénique, hémorragie splénique

DIAGNOSTIC

Le diagnostic doit être précoce et repose principalement sur l'imagerie. La radiographie thoracique standard, avec des incidences de face et de profil¹⁵ peut retrouver des signes indirects et aspécifiques de perforation œsophagienne telle qu'un pneumomédiastin,¹⁷ un pneumopéritoine, un emphysème sous-cutané, un épanchement pleural uni ou bilatéral.¹³

Une radiographie thoracique normale n'élimine pas le diagnostic, surtout en cas de réalisation précoce,⁵ en raison de l'apparition tardive des signes radiologiques.¹⁸

L'examen radiologique de référence est le CT-scan thoracique ou thoraco-abdominal avec opacification œsophagienne par produit de contraste hydrosoluble, avec une sensibilité de 92 à 100%.¹⁹ Il permet de visualiser un pneumomédiastin, de faire l'état des lieux sur les potentielles complications locorégionales et parfois de localiser la brèche par le biais d'une fuite extra-luminale du liquide de contraste.^{3,12} Certains diagnostics différentiels (dissection aortique, pancréatite aiguë) peuvent également être écartés par le biais de cet examen.

L'utilisation de l'œso-gastro-duodénoscopie en phase aiguë est débattue.²⁰ Cet examen présente toutefois une excellente sensibilité (100%) et une très bonne spécificité (92,4%) diagnostiques et permet la localisation de la perforation œsophagienne,²¹ aidant ainsi à orienter la stratégie thérapeutique. Elle doit être réalisée de manière prudente afin de ne pas aggraver la brèche œsophagienne et éviter les éventuelles complications liées à l'insufflation d'air. Ces dernières sont toutefois réduites par l'utilisation de dioxyde de carbone qui présente l'avantage d'une absorption tissulaire précoce.

TRAITEMENT

L'évolution fatale de la RSO en l'absence de traitement justifie une approche thérapeutique rapide et agressive. Il n'existe pas de consensus de prise en charge standardisée pour le traitement du syndrome de Boerhaave, en l'absence d'étude randomisée prospective.

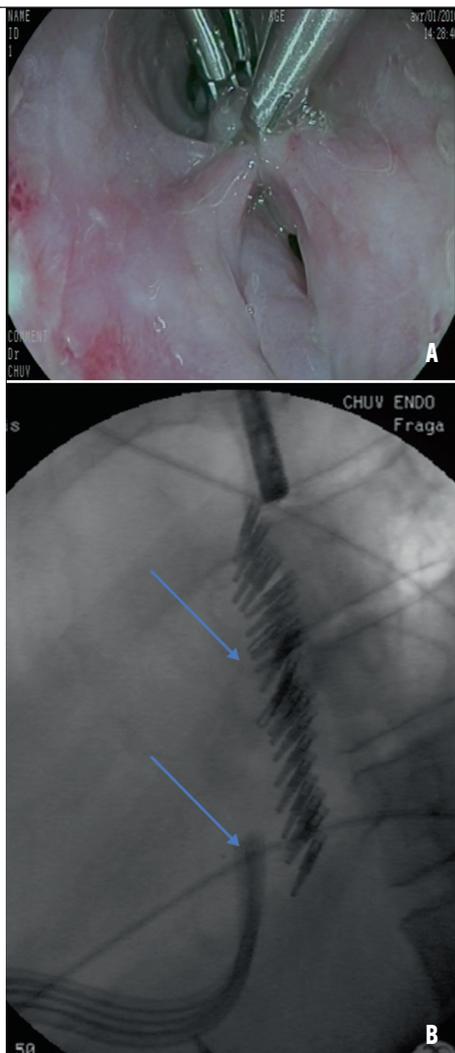
Le traitement comprend trois grands axes: un volet médical où le rôle du médecin de premier recours puis de l'urgentiste est crucial; la correction des défaillances viscérales, si besoin en unité de soins intensifs; et selon les situations, une prise en charge chirurgicale ou endoscopique.

Le point-clé du volet médical est l'initiation précoce d'une antibiothérapie intraveineuse probabiliste à large spectre (habituellement une bêtalactamine associée à un inhibiteur de la bêtalactamase²²), susceptible de couvrir les microorganismes de la sphère oropharyngée et digestive. Une étude a montré le caractère polymicrobien très varié des médiastinites, avec la présence concomitante de germes aérobies et anaérobies.²³ Des infections fongiques, en particulier à *Candida albicans*, ont également été rapportées.²⁴

Il n'existe pas de consensus sur la durée de l'antibiothérapie, certains auteurs proposant un minimum de deux à trois

FIG 2 Traitement endoscopique

A. Traitement d'une brèche œsophagienne transfixiante par endoclips mis en place par voie endoscopique. B. Traitement conjoint d'une brèche œsophagienne transfixiante par endoclips mis en place par voie endoscopique (flèche du haut) et drainage médiastinal (flèche du bas).



semaines de traitement parentéral avant un relais per os, pour un total d'au moins six semaines.²⁵

Les mesures associées incluent une mise à jeun stricte pour un minimum de 7 jours avec l'introduction d'une alimentation parentérale, la pose d'une sonde nasogastrique en aspiration douce, qui permet de réduire la contamination médiastinale par passage du liquide œso-gastrique au travers de l'orifice fistulaire¹² et l'initiation d'un traitement par inhibiteur de la pompe à protons intraveineux. Un drainage chirurgical, percutané par voie radiologique ou guidé par voie échoendoscopique est primordial en cas de collections ou d'épanchements médiastinaux, pleuraux ou abdominaux. Une prise en charge multidisciplinaire entre les médecins intensivistes, gastro-entérologues et les chirurgiens (thoraciques ou digestifs) se révèle donc essentielle.²⁶

Concernant la prise en charge de la perforation, la chirurgie reste le traitement de référence. Elle comprend, selon la

situation (viabilité de la paroi de l'œsophage, importance de l'infection médiastinale et pleurale, délais diagnostique et thérapeutique, comorbidités et antécédents du patient) une réparation primaire par suture directe de la plaie après débridement des zones nécrosées, puis protégée en couvrant la plaie par épiploplastie, un lambeau musculaire ou par fundoplicature. Un drainage médiastinal doit être réalisé dans le même temps opératoire, associé au besoin à un drainage pleural, une gastrostomie de décharge ou une jéjunostomie d'alimentation. Une fistulisation dirigée avec un drainage par un tube en T (insertion dans la perforation d'un tube dirigé vers la peau) peut être réalisée, ainsi qu'une exclusion œsophagienne par œsophagostomie cervicale et gastrostomie, voire une œsophagectomie totale.⁵

Le traitement endoscopique est une alternative intéressante à la chirurgie. Il est basé soit sur la pose temporaire d'endoprothèses œsophagiennes, permettant de couvrir la brèche et de limiter ainsi la contamination infectieuse médiastinale, soit sur la fermeture directe de la brèche par le biais de clips métalliques, associée dans le même temps à un drainage thoracique et médiastinal percutané (figure 2). Il est réservé actuellement à des cas sélectionnés, tels que pour des patients susceptibles de ne pas supporter une opération chirurgicale²⁷ ou à ceux présentant une perforation de petite taille, pauci-symptomatique.⁵

CONCLUSION

Le syndrome de Boerhaave ou rupture spontanée de l'œsophage est une affection rare, dont le pronostic est sombre. En raison d'une présentation clinique atypique, le diagnostic est difficile et souvent retardé. Les axes primordiaux de la prise en charge initiale reposent sur la rapidité de la démarche diagnostique, l'administration d'une antibiothérapie couvrant les microorganismes de la sphère oropharyngée et digestive, et la correction des défaillances cardiorespiratoires. Le pronostic dépend essentiellement de la rapidité de la prise en charge thérapeutique, avec un taux de survie globale se situant à 70% lors de prise en charge précoce dans les premières 24 heures. La chirurgie demeure actuellement le traitement de référence, bien que l'endoscopie digestive soit une alternative dans certaines situations.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le syndrome de Boerhaave est un défi diagnostique et thérapeutique dans lequel la rapidité du diagnostic et la prise en charge initiale par le médecin de premier recours ou l'urgentiste sont cruciales
- Il est important d'éliminer rapidement les diagnostics différentiels principaux. L'association entre des douleurs aiguës thoraciques ou abdominales et une anamnèse de vomissement doit faire évoquer une rupture œsophagienne
- Le CT-scan thoraco-abdominal avec opacification œsophagienne est l'examen complémentaire initial de choix
- Une synergie entre prise en charge médicale, avec initiation rapide d'une antibiothérapie à large spectre, et geste chirurgical ou endoscopique, est primordiale. De même, une bonne coopération entre les différents intervenants (médecins de premier recours, urgentistes, intensivistes, gastro-entérologues et chirurgiens) est importante

- 1 Epplerla N, Mazza JJ, Yale SH. A review of clinical signs related to ecchymosis. *WMJ* 2015;114:61-5.
- 2 Simonnet B, Salaun B, Thicoïpé M, Jeannin L, Chanseau P. Rupture spontanée de l'œsophage. *Journal Européen des Urgences* 2009;22:10-3.
- 3 *Dayen C, Mishellany H, Hellmuth D, et al. La rupture spontanée de l'œsophage ou syndrome de Boerhaave. *Rev Mal Respir* 2001;18:537-40.
- 4 Turner A, Turner S. Boerhaave Syndrome. *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2017 Jun-2017 Apr 19.
- 5 *Chirica M, Champault A, Dray X, Sulpice L, Munoz-Bongrand N, Sarfati E, et al. Esophageal perforations. *J Visc Surg* 2010;147:e117-28.
- 6 Zwischenberger JB, Savage C, Bidani A. Surgical aspects of esophageal disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:1037-40.
- 7 Colsy M, Argote C, Guilhem-Ducléon H, Chourbagi M. Mediastinitis and septic shock emphasizing a Boerhaave syndrome in a 73-year-old woman. *Journal Européen des Urgences* 2007;20:140-2.
- 8 Trueman D. A case study. *Air Medical Journal* 2004;23:30-2.
- 9 Bennett DJ, Deveridge RJ, Wright JS. Spontaneous rupture of the oesophagus: A review with reports of six cases. *Surgery* 1970;68:766-70
- 10 Korn O, MD, Oñate JC, López, R. Anatomy of the Boerhaave syndrome. *Surgery* 2007;141:222-8.
- 11 Vial C, Whyte R, Boerhaave's Syndrome: Diagnosis and treatment. *Surg Clin N Am* 2005;85:515-24.
- 12 *Khaqan JJ. Boerhaave's syndrome. *Postgrad Med Jf* 1997;73:265-70.
- 13 Ladwig M, Labourel H, Lozach F, Menthonnex E. Diagnostic trompeur d'une douleur épigastrique migratrice en préhospitalier: la rupture spontanée de l'œsophage. *Ann Fr Anesth Réanim* 2006;25:1072-4.
- 14 Sahni S, Verma S, Grullon J, Esquire A, Patel P, Talwar A. Spontaneous pneumo-mediastinum: Time for consensus. *N Am J Med Sci* 2013;5:460-4.
- 15 Curci JJ, Horman MJ. Boerhaave's syndrome: The importance of early diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1976;183:401-8.
- 16 Griffith EA, Yap N, Poulter J, Hendrickse MT, Khurshid M. Thirty-four cases of esophageal perforation: The experience of a district general hospital in the UK. *Dis Esophagus* 2009;22:616-25.
- 17 Vogel SB, Rout WR, Martin TD, Abbitt PL. Esophageal perforation in adults: Aggressive, conservative treatment lowers morbidity and mortality. *Ann Surg* 2005;241:1016-23.
- 18 Han SY, McElvein RB, Aldrete JS, Tishler JM. Perforation of the esophagus: Correlation of site and cause with plain film findings. *AJR Am J Roentgenol* 1985;145:537.
- 19 de Lutio di Castelguidone E, Merola S, et al. Esophageal injuries: Spectrum of multidetector row CT findings. *Eur J Radiol* 2006;59:344-8.
- 20 Arantes V, Campolina C, Valerio SH, de Sa RN, Toledo C, Ferrari TA, Coelho LG. Flexible esophagoscopy as a diagnostic tool for traumatic esophageal injuries. *J Trauma* 2009;66:1677-82.
- 21 Srinivasan R, Haywood T, Horwitz B, Buckman RF et al. Role of flexible endoscopy in the evaluation of possible esophageal trauma after penetrating injuries. *Am J Gastroenterol* 2000;95:1725-9.
- 22 Brook I, Frazier EH. Microbiology of mediastinitis. *Arch Intern Med* 1996;156:333-6.
- 23 Wheatley MJ, Stirling MC, Kirsh MM, Gago O, Orringer MB. Descending necrotizing mediastinitis: Transcervical drainage is not enough. *Ann Thorac Surg* 1990;49:780-4.
- 24 Le Mee J, Bourgeois R, Langonnet F, Laget PF, Breil P. Bactériologie des médiastinites par perforations de l'œsophage [lettre]. *Ann Fr Anesth Réanim* 1982;1:449.
- 25 Ethuin F, Marie O, Jacob L. Médiastinites en dehors de la chirurgie cardiaque. In: *Conférences d'actualisation* 1998. Elsevier, p. 541-550.
- 26 Pourriat J-L, Josse P, Kierzek G, Dumas F, Benadadi S. Syndrome de Boerhaave: urgence aux urgences. In: *Annales françaises d'anesthésie et de réanimation*. Paris: Elsevier Masson, 2007;386-7.
- 27 Schweigert M, Beattie R, Solymosi N, et al. Endoscopic stent insertion versus primary operative management for spontaneous rupture of the esophagus (Boerhaave syndrome): an international study comparing the outcome. *Am Surg* 2013;79:634.

* à lire

** à lire absolument