

LE SYNDROME DE BOERHAAVE

P. HONORÉ (1), A. DE ROOVER (2), O. DETRY (3), B. DETROZ (4), M. MEURISSE (5)

RÉSUMÉ : La rupture spontanée de l'oesophage, encore appelée le syndrome de Boerhaave, demeure une urgence chirurgicale encore à l'heure actuelle. Le diagnostic précoce conditionne la validité de la réparation et le pronostic final.

"On ne trouve que ce que l'on cherche; on ne cherche que ce que l'on connaît (adage chirurgical)"

INTRODUCTION

Le syndrome de Boerhaave correspond à une rupture spontanée de l'oesophage; elle s'inscrit fort à propos dans le thème des douleurs paroxystiques médiastinales profondes. Sa relative rareté et les indices inauguraux fort régulièrement négligés du début font que le diagnostic est souvent tardif, ce qui assombrit le pronostic de cette affection. 280 ans après le premier cas rapporté (1), cette pathologie reste grave, car grevée d'une mortalité de 10 à 50 %, fortement dépendante de la précocité du diagnostic et de la qualité du traitement (2).

PATHOLOGIE DE L'AFFECTION

La distinction doit être clairement définie entre perforation et rupture de l'oesophage :

- la perforation résulte a) d'un traumatisme direct (instrumental assez souvent), ou b) d'une maladie pariétale de l'oesophage (comme le carcinoma), ou c) de l'association des deux.

- la rupture, contrairement à ce qui précède, est une déchirure apparemment spontanée. La rupture transmurale complète sera seule considérée ici et répond au syndrome. Les déchirures de seulement une partie de la tunique oesophagienne (comme la muqueuse par exemple dans le syndrome de Mallory-Weiss) ne seront pas incluses dans ce syndrome.

En fait, le qualificatif "spontanée" de la rupture est inapproprié, car la lésion est causée par une augmentation brutale de la pression intra-oesophagienne au-dessus du niveau critique de rupture. Ce sont des vomissements violents qui le plus souvent génèrent cette lacération. L'absence de séreuse protège mal l'organe contre la rupture. Durant le vomissement, l'oesophage inférieur peut se dilater jusqu'à 5 fois son diamètre normal sous l'effet de la pression (2). Ce phénomène explique que non seulement la rupture peut se créer, mais aussi pourquoi elle siège le plus souvent au niveau du tiers inférieur de l'oesophage, et

BOERHAAVE'S SYNDROME

SUMMARY : Spontaneous rupture of the oesophagus, so called Boerhaave's syndrome, still remains a surgical emergency. Early diagnosis governs the appropriate repair and the vital prognosis.

KEYWORDS : *Boerhaave's syndrome - Rupture of the oesophagus*

qu'enfin le contenu gastrique (bien souvent rempli d'aliments abondants, mais aussi septiques) est injecté sous pression dans le médiastin postérieur. La plèvre contiguë est régulièrement rompue et l'effusion se fait donc ensuite vers la cavité pleurale. L'oesophage distal est plus proche de la plèvre gauche (l'oesophage moyen plus proche de la plèvre droite); ceci explique où se dirigera l'épanchement pleural. L'épanchement pleural est donc plus régulièrement à gauche puisque la rupture est basse sur l'oesophage.

La suite, en l'absence de traitement, sera celle d'une médiastinite et de sa morbidité septique qui évoluera vers le décès.

CLINIQUE

La description des symptômes et des signes cliniques et radiologiques garde son intérêt. Cependant, l'attention doit se focaliser sur les leçons tirées des cas rapportés; il en émerge deux points fondamentaux pour un diagnostic précoce que l'on retrouve toujours dans l'anamnèse ... bien conduite.

Le diagnostic, au stade de la tétrade de Gott (3) (douleurs de la base thoracique avec vomissements et hématomérose, emphysème sous-cutané du cou, détresse respiratoire et prostration) est caricatural, mais correspond à un stade beaucoup trop tardif.

LES SYMPTÔMES

La douleur reste un symptôme constant. Sa localisation, soit à la base du thorax ou au niveau du haut abdomen, en épigastrique, souvent irradiée dans le dos, peut se confondre avec un nombre important de pathologies aiguës du thorax (cardiaques par exemple) ou de l'abdomen (pancréatite...). Avant qu'apparaisse la cohorte classique des événements, toutes les observations concordent pour souligner deux points importants (4) :

- la douleur survient dans le contexte de vomissements violents. Cette observation est la règle. C'est malheureusement à ce stade que le diagnostic précoce est souvent manqué !

- la rupture dite spontanée prédomine chez des patients non vierges d'antécédents médicaux: 41 % ont des lésions connues d'ulcère peptique, 40 % ont une consommation d'alcool importante, 10,1 % sont porteurs d'une maladie

(1) Chef de Service Associé, (2) Chef de Clinique Adjoint, (3) Chef de Clinique Associé, (4) Chef de Clinique, (5) Professeur, Chef de Service, Service de Chirurgie abdominale, Sénologique, Endocrine et de Transplantation, CHU Liège.

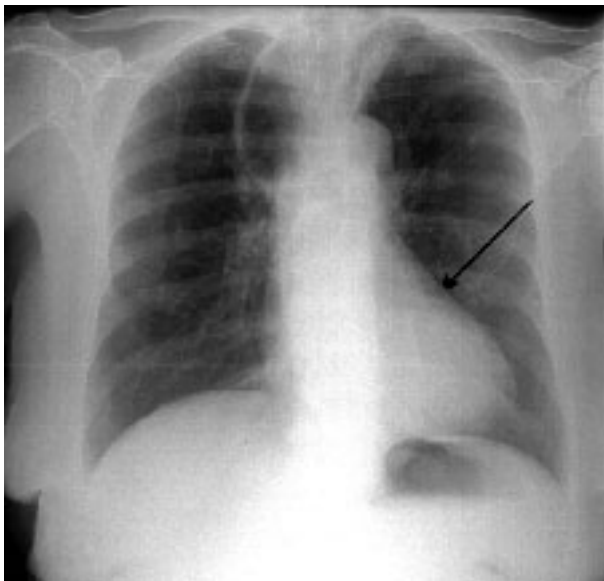


Fig. 1. Pneumomédiastin

neurologique. Seulement 5 % seraient "bien portants" au départ. On comprend dès lors mieux la répartition de 9 hommes pour 1 femme; cependant, la connaissance de la pathogénie doit quand même prévaloir : on a décrit des syndromes survenant chez les femmes à la suite de vomissements volontairement induits dans le contexte d'une boulimie nerveuse (4).

LES SIGNES CLINIQUES

L'hématémèse n'existe que dans à peine un peu plus de 1 % des cas. Les signes cliniques plus sévères de dyspnée (39 % des cas), puis de choc septique (32 % des cas) sont classiques, mais sont le reflet d'un diagnostic tardif. Les signes cliniques du début sont pauvres : l'examen abdominal est peu évocateur ; l'emphysème médiastinal (parfois audible : "médiastinal crunch" ou signe de Hamman) est tardif ; l'emphysème sous-cutané du cou, typique au palper, n'apparaît souvent qu'après 12 heures d'évolution.

LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La biologie sanguine révèle souvent un syndrome inflammatoire.

La radiographie du thorax démontre régulièrement un pneumomédiastin (fig. 1) et souvent un épanchement pleural. Le diagnostic de certitude se confirme par l'opacification de l'œsophage avec un produit hydrosoluble. En clair, une fois suspecté le syndrome de Boerhaave se diagnostique sans délai par une radiographie d'œsophage à la gastrografine.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le traitement chirurgical est incontournable et urgent. La voie thoracique (gauche le plus

souvent) identifie la lésion correspondant toujours à une déchirure longitudinale de taille variable (de 0,5 à 10 cm).

Le traitement consiste alors à :

- 1) nettoyer le médiastin et la plèvre, puis les drainer ;
- 2) traiter la cause avec soit une réparation primaire si les conditions loco-régionales et générales le permettent, soit une résection de l'œsophage si le délabrement est majeur ou l'intervention trop tardive (au-dessus de 24 heures); la reconstruction est alors faite de façon différée, habituellement deux à trois mois plus tard;
- 3) l'antibiothérapie est impérative couvrant entre autres les germes anaérobies.

Le délai avant traitement conditionne le pronostic. Pour les ruptures adéquatement diagnostiquées et traitées, la mortalité peut être réduite (0 %) (5), mais elle peut dépasser 75 % si le retard au traitement dépasse 48 heures.

CONCLUSION

Le syndrome de Boerhaave représente une des urgences les plus graves qui soit.

Le pronostic dépend grandement de la précocité du diagnostic et du traitement bien conduit. Des indices anamnestiques ciblés orientent adéquatement une démarche diagnostique rapide. L'opacification à la gastrografine de l'œsophage doit être faite sans délai pour éliminer ou confirmer le diagnostic.

La chirurgie urgente et appropriée reste le gold standard du traitement.

RÉFÉRENCES

1. Boerhaave H. — *Atrocis, nec descripti prius, morbi historia*. Leyden : Secundum medicae artis leges conscripta Lugduni Batavorum Boutestieniana, 1724.
2. Skinner DB.— Perforation of the esophagus : *Spontaneous (Boerhaave's syndrome), traumatic, and following esophagoscopy*. In : Sabiston DC, ed. *Textbook of Surgery*. Saunders WB & Cie, Philadelphia, 1991.
3. Singh GS, Slovis CM.— "Occult" Boerhaave's syndrome. *J Emerg Med* 1998, **6**, 13-16.
4. Brauer RB, Liebermann-Meffert D, Stein JH, Bartels H, Siewert JR.— Boerhaave's syndrome : analysis of the literature and report of 18 new cases. *Dis Esophag* 1997, **10**, 64-68.
5. Defraigne JO, Honoré P, Boverie J et al.— Le syndrome de Boerhaave. *J Chir (Paris)* 1989, **126**, 659-662.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. P. Honoré, Service de Chirurgie abdominale, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.