



Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/15432
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/15432>



RESEARCH ARTICLE

HELLP SYNDROME REVELANT UNE NECROSE ŒSOPHAGIENNE :A PROPOS D'UN CAS

L. Grihe, R. Ajana, K. Ataqi, I. Eljaadi, S. Salhani, H. Meyiz and I. Mellouki

Service d'hépatogastro-entérologie, CHU TTA, Hôpital Mohamed VI, Université Abdelmalek Saadi.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 25 July 2022

Final Accepted: 28 August 2022

Published: September 2022

Key words:-

HELLP Syndrome, Nécrose
Œsophagienne, Ischémie, Hémorragie
Digestive Haute, Endoscopie

Abstract

La nécrose aiguë de l'œsophage, également appelée œsophage noir est une forme grave et rare de lésion œsophagienne qui se développe chez les patients âgés présentant plusieurs comorbidités. Elle présente un aspect macroscopique et endoscopique caractéristique avec une décoloration noire diffuse et circonférentielle de la muqueuse œsophagienne. La plupart des patients présentent des saignements gastro-intestinaux. Parmi les autres symptômes, citons la dysphagie, les douleurs épigastriques ou ceux liés aux troubles sous-jacents. L'étiologie a été liée à plusieurs possibilités, telles qu'un reflux gastro-œsophagien, une hypoperfusion et une ischémie. Les facteurs de risque comprennent essentiellement l'âge avancé, le sexe (masculin), les maladies cardiaques, l'acidocétose diabétique, la malnutrition, les maladies rénales et les traumatismes, qui ont également tendance à compliquer l'évolution de la maladie. Une biopsie de l'œsophage n'est pas justifiée. Son traitement comprend une hydratation suffisante, les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP), du sucralfate, une nutrition parentérale. L'intervention chirurgicale est réservée aux patients présentant un tableau grave avec ulcération œsophagienne étendue, nécrose et, dans certains cas, perforation œsophagienne. La prise en charge des comorbidités préexistantes associées est cruciale pour prévenir l'exacerbation de l'évolution de la maladie qui pourrait se traduire par un mauvais pronostic et un taux de mortalité accru. Elle est associée à un taux de mortalité élevé nécessitant un diagnostic rapide surtout chez certains patients à risque, en vue d'une prise en charge précoce.

Copy Right, IJAR, 2022., All rights reserved.

Introduction:-

La nécrose œsophagienne aiguë est une complication digestive rare, se manifestant principalement par une hémorragie digestive haute et survenant sur un terrain débilisé. Elle a été décrite pour la première fois par Goldenberg et al. en 1990 [1]. La fibroscopie œsogastroduodénale est l'examen clé, permettant d'objectiver une muqueuse œsophagienne d'apparence noire, circonférentielle et diffuse, qui touche presque universellement l'œsophage distal et s'arrêtant brusquement à la jonction gastro-œsophagienne. Elle se produit en l'absence d'ingestion d'agents corrosifs et caustiques. Son diagnostic a considérablement augmenté ces dernières années, probablement en raison d'une meilleure mise en œuvre et d'une meilleure disponibilité de l'endoscopie. La combinaison de multiples comorbidités peut augmenter considérablement le risque de développer une nécrose œsophagienne à savoir le diabète sucré, l'hypertension artérielle, les pathologies coronariennes [2,3]. Aucun cas dans

Corresponding Author:- L. Grihe

Address:- Service d'hépatogastro-entérologie, CHU TTA, Hôpital Mohamed VI, Université Abdelmalek Saadi.

la littérature n'a rapporté l'association d'un HELLP syndrome (the Hemolysis, Elevated Liver enzyme, Low Platelet) à une nécrose œsophagienne. Nous rapportons un cas de nécrose œsophagienne révélé par un HELLP syndrome.

Observation:-

Madame M est une troisième mère de 38 ans, sans antécédents pathologiques particuliers hormis deux fausses couches, hospitalisée en réanimation pour prise en charge d'une éclampsie sévère, compliquée de HELLP Syndrome (the Hemolysis, Elevated Liver enzyme, Low Platelet), pour lequel la patiente a bénéficié d'une extraction fœtale en urgence. A J2 du postpartum, la patiente a présenté des mélénas de grande abondance puis des hématomèses de moyenne abondance associée à des épigastralgies d'intensité importante. L'examen général a objectivé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, pâleur cutanéomuqueuse avec à l'examen clinique des ecchymoses cutanées étendues sur le bras, avant bras, tronc et abdomen, une sensibilité épigastrique et au toucher rectal des mélénas frais. Le bilan biologique a objectivé un taux d'hémoglobine à 7.1g/l par rapport à 9g/l d'où sa transfusion par 3 culots globulaires. L'exploration endoscopique après stabilisation a objectivé une muqueuse œsophagienne suintante, siège de plaques diffuses de nécrose étendu jusqu'au cardia, avec présence d'un décollement muqueux à 30cm des arcades dentaires (Figure 1,2), un ulcère de la face antérieure de bulbe stade IIb de Forrest, deux ulcères bulbaire stade IIc de Forrest, multiples ulcérations superficielles : RCH Like (Figure 3). Suite à ce constat endoscopique, un angioscanner a été demandé, non fait vu l'altération de la fonction rénale. La patiente a été mise sous IPP injectable, décédée un jour après.

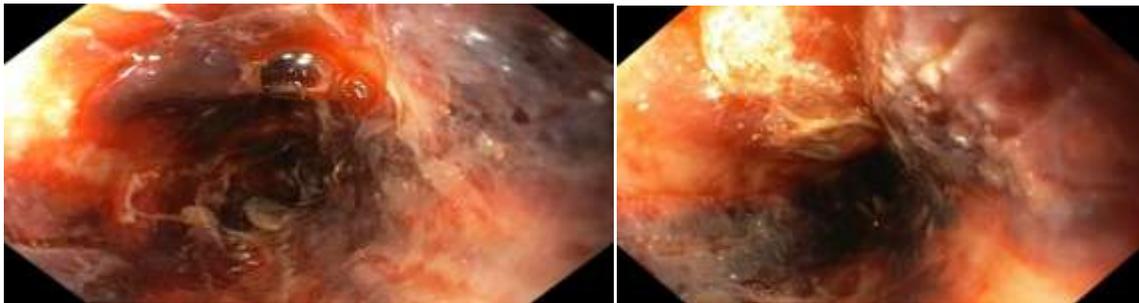


Figure 1:- Aspect endoscopique d'une nécrose de la muqueuse du tiers supérieur de l'œsophage.

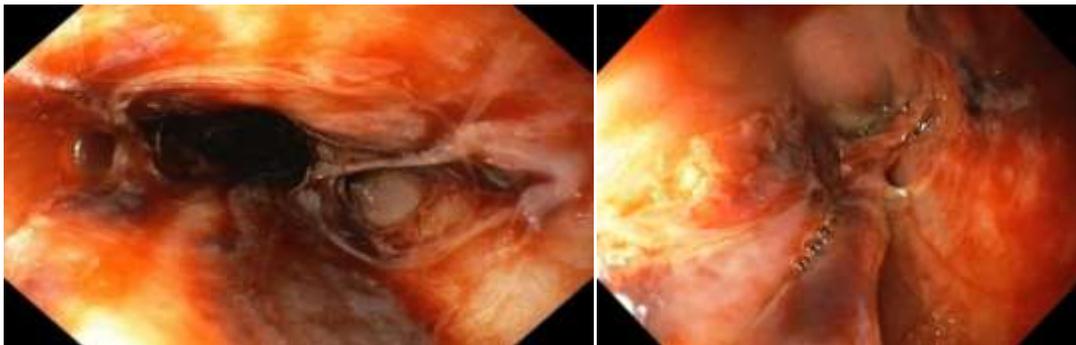


Figure 2:- Aspect endoscopique d'une nécrose œsophagienne avec décollement de la muqueuse au niveau du tiers inférieur de l'œsophage.

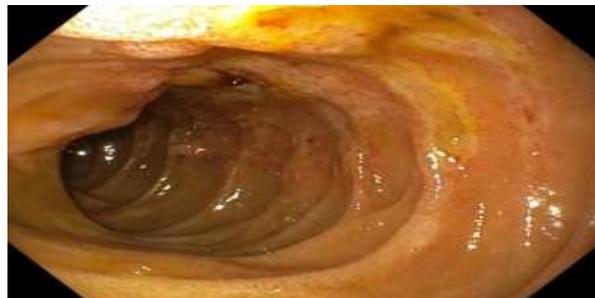


Figure 3:- Multiples ulcérations duodénales : Aspect RCH Like.

Discussion:-

La nécrose œsophagienne est une affection très rare dont la prévalence varie entre 0,01 et 0,2 % [4, 6,7]. Il touche principalement les hommes (sexe ratio de 4/1), avec une moyenne d'âge de 67 ans [2,8]. De nombreux facteurs de risque sont relevés en particulier : le diabète (dans 24% des cas), les néoplasies (20,5%), l'hypertension artérielle (19,3%), la maladie pulmonaire chronique (10,2%), l'éthylisme chronique (10,2%), la coronaropathie (9%), la cirrhose (8%), l'insuffisance rénale aiguë ou chronique (8%), la période post opératoire, l'immunodépression innée ou acquise et la dénutrition [2, 6,7,9,12]. Le développement d'une nécrose œsophagienne doit être considéré comme un facteur de mauvais pronostic, corrélé à un risque significatif de mortalité lié aux comorbidités sous-jacentes [23]. Les lésions tissulaires observées au cours de la nécrose œsophagienne seraient d'origine multifactorielle, associant à une muqueuse œsophagienne déjà fragile (rôle du terrain pathologique) une ischémie tissulaire et une altération des mécanismes de barrière au reflux gastrique acide [2,13]. Les facteurs avancés et conduisant à une nécrose de l'œsophage sont dominés par l'hypoperfusion qui est la mieux démontrée. Le caractère brutal, l'implication plus fréquente du 1/3 inférieur de l'œsophage (moins vascularisé), l'absence de lésions gastriques et l'association fréquente avec des lésions duodénales confortent cette hypothèse ischémique retrouvée dans 75% des observations [2, 4, 6,14]. Ces caractéristiques topographiques typiques ont été retrouvées chez notre patiente plaidant en faveur de l'origine ischémique de la nécrose œsophagienne. Le reflux gastro-œsophagien est retrouvé dans 40% des cas [15]. Les infections virales à cytomégalovirus [10] et à herpes simplex virus [11] ; bactériennes à *Klebsiella pneumoniae* [16] et fongiques à *Candida* [5] sont aussi impliquées. Les causes iatrogènes: médicamenteuses (anti-inflammatoires non stéroïdiens [15], antibiotiques : cefoxitime, gentamicine, ampicilline [17]) et interventionnelles (chirurgie thoracique [11]) ont été incriminées. Les signes cliniques révélateurs les plus fréquents sont l'hémorragie digestive haute (71% des cas) et les vomissements en « grains de café » (18,2%), mais il existe de rares cas asymptomatiques [2, 15, 18]. Le seul examen complémentaire utile au diagnostic positif est la fibroscopie œsogastroduodénale objectivant une muqueuse noire de façon circonscrite, siègeant avec prédilection au 1/3 inférieur (97% des cas) et s'arrêtant brusquement à la ligne Z [2]. Les biopsies permettent de confirmer le diagnostic mais elles ne sont pas obligatoires [19]. Leur intérêt réside dans les suspicions d'infections ou surinfections bactériennes, virales ou fongiques et chez les patients immunodéprimés [5, 14]. L'examen anatomopathologique trouve une nécrose sévère de la muqueuse et sous muqueuse, mais la nécrose est rarement transmurale (contrairement aux causes caustiques) [6]. Un infiltrat inflammatoire et une destruction partielle de la musculature adjacente peuvent être observés occasionnellement. Ces biopsies permettent aussi d'écartier certains diagnostics différentiels de la nécrose œsophagienne tels que le mélanome primitif de l'œsophage, la mélanose œsophagienne et l'Acanthosis nigricans [15, 20,22]. Une cause caustique doit être systématiquement écartée par l'anamnèse. L'évolution naturelle de la nécrose œsophagienne se fait souvent vers la cicatrisation progressive qui peut être mise en évidence dès le 7ème jour. La disparition complète de la nécrose œsophagienne et la restauration d'une muqueuse macroscopiquement normale, est obtenue en moyenne en deux mois. Dans certains cas, une résolution complète précoce a été observée entre le 7ème et 12ème jour [7]. La principale complication et la plus grave reste la perforation œsophagienne dont l'incidence est estimée à 7% avec une mortalité de 40% secondaire à une médiastinite ou un abcès médiastinal [2]. Une autre complication fréquente est la sténose œsophagienne, retrouvée dans 10,2% des cas, pouvant apparaître de la 1ère à la 4ème semaine d'évolution. Son traitement repose sur les antisécrétoires et la dilatation endoscopique. Enfin, il existe également un risque de surinfection microbienne de la nécrose œsophagienne (bactérienne, virale ou fongique), notamment chez les patients immunodéprimés [14]. La nécrose œsophagienne étant une maladie rare, aucune étude à ce jour n'a permis de déterminer un traitement spécifique [2]. Le traitement de la nécrose n'est pas complètement élucidé. À ce jour, la prise en charge consiste à traiter l'étiologie sous-jacente et à apporter un soulagement symptomatique [23]. La nutrition parentérale est la voie d'alimentation préférée à l'alimentation entérale, car l'irritation de l'œsophage peut augmenter le risque de perforation œsophagienne [23]. La nutrition parentérale garantit des besoins nutritionnels adéquats afin d'atténuer toute irritation de la muqueuse œsophagienne et/ou la dysphagie correspondante qui se produit [23]. Le traitement antisécrétoire par des inhibiteurs de la pompe à protons a été proposé par tous dans son arsenal thérapeutique médical. En effet, les inhibiteurs de la pompe à protons bloquent le processus peptique agressif pour la muqueuse œsophagienne déjà fragilisée par la nécrose. L'association du sucralfate aux IPP semble intéressante en raison de son effet protecteur sur la muqueuse œsophagienne [2, 5, 19]. Le rôle des antibiotiques dans le traitement de la nécrose œsophagienne n'est pas univoque. Il semble légitime d'instaurer une antibiothérapie parentérale empirique à large spectre en cas d'infection œsophagienne documentée par les biopsies, de suspicion de perforation œsophagienne ou de médiastinite et en cas d'immunodépression innée ou acquise (SIDA, asplénie, transplantation, cirrhose...) [10, 17]. Par ailleurs, il n'existe actuellement aucune donnée quant au type d'antibiothérapie à instaurer ni sa durée. Un traitement chirurgical est rarement indiqué étant donné que dans la plupart des cas, la nécrose est non transmurale n'exposant ainsi que peu au risque de perforation œsophagienne [7]. Il est réservé aux cas

confirmés de perforation compliquée de médiastinite ou d'abcès, consistant en une oesophagectomie avec décortication et un drainage-lavage. La reconstruction œsophagienne doit être réalisée à distance. Il est également utile en cas de sténoses réfractaires aux dilatations endoscopiques [14]. Son pronostic est principalement conditionné par l'ensemble des comorbidités associées [12]. La mortalité globale est proche de 32%. Toutefois la mortalité directement en relation avec la nécrose œsophagienne aiguë est de l'ordre de 6% [2].

Conclusion:-

La nécrose œsophagienne est une pathologie rare, d'étiologie multifactorielle et très probablement secondaire à la combinaison d'un processus ischémique et peptique au niveau d'une muqueuse œsophagienne ayant des capacités de défense altérées. Le contrôle des comorbidités constitue l'essentiel du traitement, en association à des mesures de réanimation symptomatique et à un traitement par IPP et sucralfate. L'évolution naturelle est favorable mais la mortalité reste élevée du fait d'un terrain fragile souvent associé à cette affection.

Bibliographie:-

1. Goldenberg SP, Wain SL, Marignani P. Acute necrotizing esophagitis. *Gastroenterology*. 1990;98:493–496.
2. Gurvits GE, Shapsis A, Lau N, Gualtieri N, Robilotti JG. Acute esophageal necrosis: a rare syndrome. *J Gastroenterol* 2007; 42: 29-38.
3. Deliwala SS, Bala A, Haykal T, Elbedawi MM, Bachuwa G, Gurvits GE: Acute esophageal necrosis (Gurvits syndrome) presenting as globus and altered phonation. *Am J Case Rep*. 2020, 21:e926019. 10.12659/AJCR.926019.
4. Ben Soussan E, Savoye G, Hochain P, Hervé S, Antonietti M, Lemoine F, Ducrotte P. Acute esophageal necrosis: a 1-year prospective study. *GastrointestEndosc* 2002; 56: 213– 217.
5. Grudell AB, Mueller PS, Viggiano TR. Black esophagus: report of six cases and review of the literature, 1963-2003. *Dis Esophagus* 2006; 19: 105–110.
6. Moretó M, Ojembarrena E, Zaballa M, Tánago JG, Ibáñez S. Idiopathic acute esophageal necrosis: not necessarily a terminal event. *Endoscopy* 1993; 25: 534–538.
7. Augusto F, Fernandes V, Cremers MI, Oliveira AP, Lobato C, Alves AL, Pinho C, de Freitas J. Acute necrotizing esophagitis: a large retrospective case series. *Endoscopy* 2004; 36: 411–415.
8. Shafa S, Sharma N, Keshishian J, Dellon ES. The Black Esophagus: A Rare But Deadly Disease. *ACG Case Reports Journal* 2016; 3 : 88-91.
9. Trappe R, Pohl H, Forberger A, Schindler R, Reinke P. Acute esophageal necrosis (black esophagus) in the renal transplant recipient: manifestation of primary cytomegalovirus infection. *Transpl Infect Dis* 2007; 9: 42–45.
10. Cattani P, Cuillerier E, Cellier C, Carnot F, Landi B, Dusoleil A et al. Black esophagus associated with herpes esophagitis. *GastrointestEndosc* 1999; 49: 105–107.
11. Katsuhara K, Takano S, Yamamoto Y, Ueda S, Nobuhara K, Kiyasu Y. Acute esophageal necrosis after lung cancer surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 57: 437–439.
12. Arthur A. Keresztes1, Gabriela Asofie2, Laura Chinezu1, Harald Jung1, Acute esophageal necrosis (“black esophagus”): Case series in forensic autopsies casuistry. *Rom J Leg Med* 2016; 24: 87-91
13. Long JD, Orlando RC. Anatomy, histology, embryology, and developmental anomalies of the esophagus. In: Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, editors. *Gastrointestinal and liver disease*. 8th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier 2006; 841–853.
14. Kim YH, Choi SY. Black esophagus with concomitant candidiasis developed after diabetic ketoacidosis. *World J Gastroenterol* 2007;13: 5662–5663.
15. Yasuda H, Yamada M, Endo Y, Inoue K, Yoshida M. Acute necrotizing esophagitis: role of nonsteroidal anti-inflammatory drugs. *J Gastroenterol* 2006; 41: 193–197.
16. Liu YH, Lin YS, Chen HJ, Tu CY, Chen W. Klebsiellapneumoniae deep neck infection with acute necrotizing esophagitis. *South Med J* 2009; 102: 219.
17. Mangan TF, Colley AT, Wytocck DH. Antibiotic-associated acute necrotizing esophagitis. *Gastroenterology* 1990; 99: 900.
18. Casarsa C, Mearrelli F, Zanetti M, Biolo G. Black esophagus. *Journal of Acute Medicine* 2015; 5: 107-108.
19. Gurvits GE, Robilotti JG. Isolated proximal black esophagus: etiology and the role of tissue biopsy. *GastrointestEndosc* 2010; 71: 658.
20. Raven RW, Dawson I. Malignant melanoma of the oesophagus. *Br J Surg* 1964; 51: 551– 555.
21. Chang F, Deere H. Esophageal melanocytosis morphologic features and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 552–557.

- 22.Kozlowski LM, Nigra TP. Esophageal acanthosisnigricans in association with adenocarcinoma from an unknown primary site. *J Am AcadDermatol* 1992; 26: 348–351.
- 23.Dias E, Santos-Antunes J, Macedo G: Diagnosis and management of acute esophageal necrosis. *Ann Gastroenterol.* 2019, 32:529-40
- 24.Abdullah HM, Ullah W, Abdallah M, Khan U, Hurairah A, Atiq M: Clinical presentations, management, and outcomes of acute esophageal necrosis: a systemic review. *Expert Rev GastroenterolHepitol.* 2019, 13:507-14.