

L'œsophage noir: à propos d'un cas

Black esophagus: a case report

Mohamed Hichem Loghmari, Wafa Ben Mansour, Arwa Guediche, Wided Bouhlef, Mourad Gahbiche, Leila Safer

CHU Fattouma Bourguiba de Monastir / Université de Monastir / Faculté de médecine de Monastir,

R É S U M É

Introduction : La nécrose œsophagienne aiguë ou œsophage noir est une complication digestive rare, se manifestant principalement par une hémorragie digestive haute et survenant sur un terrain débilité.

But: Rapporter le cas d'une patiente présentant un œsophage noir découvert à la suite d'une hématemèse.

Observation : Une patiente de 72 ans, aux antécédents de diabète type 2, d'hypertension artérielle et de cardiopathie ischémique, avait été transférée dans le service de réanimation chirurgicale suite à un état de choc hémorragique survenant en peropératoire lors d'une cholécystectomie. Au 7ème jour post opératoire la patiente avait présenté une hématemèse de moyenne abondance. La fibroscopie digestive avait mis en évidence une nécrose circonférentielle, localisée aux tiers moyen et inférieur de l'œsophage et s'arrêtant brutalement à la jonction oeso-gastrique. La muqueuse gastrique était normale. Le bulbe et le premier segment duodénal étaient le siège de multiples ulcérations superficielles sans stigmates de saignement. La patiente a été mise sous nutrition parentérale totale associée à un traitement intraveineux par inhibiteur de la pompe à protons à double dose. Une fibroscopie digestive de contrôle, faite six jours plus tard, avait objectivé une nette amélioration des lésions œsophagiennes. L'évolution a été marquée par la survenue d'une pneumonie compliquée d'un état de choc septique à l'origine du décès de la patiente.

Conclusion : L'ON est une pathologie rare d'étiologie multifactorielle. Son traitement se base sur les inhibiteurs de la pompe à protons en association aux mesures de réanimation visant à contrôler les comorbidités. La mortalité reste élevée du fait du terrain fragile souvent associé à cette affection.

M o t s - c l é s

Oesophage noir, nécrose œsophagienne, hémorragie digestive haute, endoscopie

S U M M A R Y

Introduction : Acute esophageal necrosis, also known as black esophagus, is a rare digestive complication, frequently manifested by an upper gastrointestinal hemorrhage and occurs in patients with comorbidities.

Aim: To report the case of a patient with a black esophagus revealed by an upper gastrointestinal hemorrhage.

Observation: A 72-year-old patient with a history of diabetes mellitus, hypertension and ischemic heart disease was hospitalized in surgical intensive care unit for hemorrhagic shock induced by cholecystectomy. On the 7th postoperative day, the patient developed acute hematemesis. Gastroscopy showed circumferential necrosis, localized in the middle and lower third of the esophagus and stopped abruptly at the gastroesophageal junction. Gastric mucosa was strictly normal. The bulb and the first part of duodenum showed multiple superficial ulcers without signs of recent hemorrhage. The patient was placed on absolute diet and total parenteral nutrition associated with high-dose intravenous proton pump inhibitor. Second-look gastroscopy, performed six days later, showed a significant improvement in esophageal lesions. The evolution was marked by the occurrence of pneumonia complicated by septic shock which caused patient's death.

Conclusion: Black esophagus is a rare pathology of multifactorial etiology. Treatment is based on proton pump inhibitors in combination with resuscitation measures to control comorbidities. Mortality remains high due to the seriousness of comorbid disease states often associated with this condition.

Key - words

Black esophagus, acute esophageal necrosis, upper gastrointestinal hemorrhage, endoscopy.

La nécrose œsophagienne aiguë appelée œsophage noir (ON) est une complication digestive rare, peu décrite dans la littérature médicale. Le diagnostic est facilement réalisé par une endoscopie digestive qui montre une nécrose œsophagienne à limite nette, en dehors de prise de caustique [1, 2]. L'étiologie demeure mal connue et semble multifactorielle [3]. La mortalité est élevée, en rapport principalement avec un terrain débilité [4-7]. Le traitement actuel reste médical avec une évolution possible vers une guérison complète.

Nous rapportons un cas d'œsophage noir diagnostiqué à l'occasion d'une hémorragie digestive haute chez une patiente hospitalisée dans un service de réanimation chirurgicale.

OBSERVATION

Une patiente de 72 ans, aux antécédents de diabète type 2 au stade de complications dégénératives, d'hypertension artérielle mal équilibrée et de cardiopathie ischémique, a été hospitalisée dans le service de chirurgie pour prise en charge d'un pycholécyste. Au cours de l'intervention est survenue une hémorragie abondante au niveau du lit vésiculaire compliquée d'un

état de choc (tension artérielle à 80/50 mmHg et pouls à 120 battements/min) associé à une nécrose tubulaire aiguë anurique indiquant le transfert de la patiente en réanimation chirurgicale. L'état de choc a été rapidement contrôlé par le remplissage et la transfusion sanguine. Au septième jour post opératoire la patiente avait présenté une hématomèse de moyenne abondance avec une déglobulisation de 2g. La fibroscopie digestive, pratiquée en urgence, avait mis en évidence une nécrose circonférentielle sans intervalle de muqueuse saine, localisée aux tiers moyen et inférieur de l'œsophage, à limite nette, s'étendant sur 13 centimètres et s'arrêtant brutalement à la jonction oeso-gastrique. La muqueuse gastrique était normale avec présence d'un liquide de stase noirâtre. Le bulbe et le premier segment duodénal étaient le siège de multiples ulcérations superficielles, sans stigmates de saignement (figure 1). Le diagnostic d'un œsophage noir a été retenu après avoir écarté une cause caustique par l'interrogatoire. Une TDM thoraco-abdominale avait été réalisée et avait montré l'absence d'anomalies pariétales permettant d'éliminer une perforation œsophagienne. Les sérologies de l'*herpès simplex virus* et du *cytomégalovirus* étaient négatives. La patiente était mise sous diète absolue avec nutrition parentérale totale associée à un traitement intraveineux



Figure 1: Aspects endoscopiques d'œsophage noir : (a)Nécrose circonférentielle des tiers moyen et inférieur de l'œsophage. (b)Nécrose s'arrêtant brutalement à la jonction oeso-gastrique. (c)Tiers supérieur de l'œsophage épargné par les lésions. (d) Multiples ulcérations superficielles du premier segment duodénal.

par un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) à double dose. Une fibroscopie digestive de contrôle, faite six jours après la première, avait montré une nette amélioration des lésions œsophagiennes avec toutefois persistance de quelques plages limitées de nécrose. Les biopsies œsophagiennes, faites à l'occasion de cette deuxième fibroscopie, avaient confirmé la présence d'une nécrose muqueuse avec un exsudat fibrino-leucocytaire et avaient révélé la présence de filaments mycéliens en faveur d'une candidose. Un traitement antifongique en IV à base de Fluconazole 100 mg/j a été instauré. L'évolution était marquée par la survenue, trois jours plus tard, d'une pneumonie à *Pseudomonas aeruginosa* multirésistant compliquée d'un état de choc septique à l'origine du décès de la patiente.

DISCUSSION

L'ON est une affection très rare dont la prévalence varie entre 0,01 et 0,2 % [3, 5, 6]. Il touche principalement les hommes (sex ratio de 4/1), avec une moyenne d'âge de 67 ans [2, 7].

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, 5, 6, 8-11].

Notre patiente avait au moins trois facteurs de risque de l'ON qui sont le diabète, la coronaropathie et la période post-opératoire.

Les lésions tissulaires observées au cours de l'ON 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, 12].

Les facteurs avancés et conduisant à une nécrose de l'œsophage sont :

- 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, 3, 5, 13].

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 qui est retrouvé dans 40% des cas [14].

- les infections : virales à *cytomégalo virus* [8] et à *herpes simplex virus* [9] ; bactériennes à *Klebsiella pneumoniae* [15] et fongiques à *Candida* [4].

- les causes iatrogènes: médicamenteuses (anti-

inflammatoires non stéroïdiens [14], antibiotiques : cefoxitime, gentamicine, ampicilline [16]) et interventionnelles (chirurgie thoracique [10]).

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, 14, 17].

Le seul examen complémentaire utile au diagnostic positif est la fibroscopie œsogastroduodénale objectivant une muqueuse noire de façon circonscrite, siégeant 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 [18].

Leur intérêt réside dans les suspicions d'infections ou surinfections bactériennes, virales ou fongiques et chez les patients immunodéprimés [4, 13]. L'examen anatomopathologique trouve une nécrose sévère de la muqueuse et sous muqueuse, mais la nécrose est rarement transmurale (contrairement aux causes caustiques) [5]. Un infiltrat inflammatoire et une destruction partielle de la musculature adjacente peuvent être observés occasionnellement. Ces biopsies permettent aussi d'écartier certains diagnostics différentiels d'un ON tels que le mélanome primitif de l'œsophage, la mélanose œsophagienne et l'*Acanthosis nigricans* [14, 19-21]. 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 7^{ème} 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 7^{ème} et 12^{ème} jour [6].

La principale complication de l'ON, 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 1^{ère} à la 4^{ème} semaine d'évolution. Son traitement repose sur les antisécrotoires 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 [13].

Chez notre patiente la candidose œsophagienne, constatée à l'endoscopie de contrôle, a été considérée comme une surinfection plutôt qu'une étiologie de l'ON et ce devant l'amélioration nette des lésions œsophagiennes avant même l'instauration du traitement antifongique.

L'ON étant une maladie rare, aucune étude à ce jour n'a permis de déterminer un traitement spécifique [2].

Comme évoqué précédemment, l'ON survient sur un terrain pathologique avec de nombreuses comorbidités et facteurs de risque qu'il convient de traiter dans un premier temps, en association à des mesures de réanimation symptomatique (remplissage vasculaire, transfusion, nutrition parentérale...). Le traitement antisécrétoire par des IPP a été proposé par tous dans l'arsenal thérapeutique médical de l'ON. En effet, les IPP 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, 4, 18].

Le rôle des antibiotiques dans le traitement de l'ON 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...) [9, 16]. 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 [5].

Il est réservé aux cas confirmés de perforation compliquée de médiastinite ou d'abcès, consistant en une œsophagectomie 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 [13]. Le pronostic de l'ON est principalement conditionné par l'ensemble des comorbidités associées [11]. 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

L'ON 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.

REFERENCES

1. Sako A, Kitayama J, Inoue T, Kaizaki S, Nagawa H, Suzuki H. Black esophagus-cause? *Gut* 2005; 54: 192, 227.
2. Gurvits GE, Shapsis A, Lau N, Gualtieri N, Robilotti JG. Acute esophageal necrosis: a rare syndrome. *J Gastroenterol* 2007; 42: 29-38.
3. Ben Soussan E, Savoye G, Hochain P, Hervé S, Antonietti M, Lemoine F, Ducroté P. Acute esophageal necrosis: a 1-year prospective study. *Gastrointest Endosc* 2002; 56: 213-217.
4. 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.
5. Moretó M, Ojembarrena E, Zaballa M, Tánago JG, Ibáñez S. Idiopathic acute esophageal necrosis: not necessarily a terminal event. *Endoscopy* 1993; 25: 534-538.
6. 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.
7. Shafa S, Sharma N, Keshishian J, Dellon ES. The Black Esophagus: A Rare But Deadly Disease. *ACG Case Reports Journal* 2016; 3 : 88-91.
8. 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.
9. Cattani P, Cuillerier E, Cellier C, Carnot F, Landi B, Dusoleil A et al. Black esophagus associated with herpes esophagitis. *Gastrointest Endosc* 1999; 49: 105-107.
10. 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.
11. Arthur A. Keresztesi1, 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
12. 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.
13. Kim YH, Choi SY. Black esophagus with concomitant candidiasis developed after diabetic ketoacidosis. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 5662-5663.
14. 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.
15. Liu YH, Lin YS, Chen HJ, Tu CY, Chen W. Klebsiella pneumoniae deep neck infection with acute necrotizing esophagitis. *South Med J* 2009; 102: 219.
16. Mangan TF, Colley AT, Wytock DH. Antibiotic-associated acute necrotizing esophagitis. *Gastroenterology* 1990; 99: 900.
17. Casarsa C, Mearelli F, Zanetti M, Biolo G. Black esophagus. *Journal of Acute Medicine* 2015; 5: 107-108.
18. Gurvits GE, Robilotti JG. Isolated proximal black esophagus: etiology and the role of tissue biopsy. *Gastrointest Endosc* 2010; 71: 658.
19. Raven RW, Dawson I. Malignant melanoma of the oesophagus. *Br J Surg* 1964; 51: 551-555.
20. Chang F, Deere H. Esophageal melanocytosis morphologic features and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 552-557.
21. Kozlowski LM, Nigra TP. Esophageal acanthosis nigricans in association with adenocarcinoma from an unknown primary site. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 348-351.