

# À propos d'une duplication oesophagienne rare

## About a rare oesophageal duplication

A Schneider\*, F Donnars\*\*, D Coumaros\*\*\*, S Geiss\*\*, F Becmeur\*

\*Département de chirurgie pédiatrique, hôpital universitaire, Strasbourg.

\*\*Département de chirurgie pédiatrique, Centre de la mère et de l'enfant Le Parc, Colmar.

\*\*\*Département d'hépatogastroentérologie, hôpital universitaire, Strasbourg.

### Mots clés

- ◆ Duplication tubulaire
- ◆ œsophage
- ◆ traitement endoscopique

### Résumé

Les duplications digestives sont de rares entités se manifestant principalement dans la petite enfance. Elles sont regroupées en 2 types, les duplications kystiques les plus fréquentes (95%) et les duplications tubulaires. Les duplications œsophagiennes représentent 15 à 20% des duplications digestives.

Nous rapportons le cas d'un garçon de 14 ans qui avait progressivement et depuis des années, adapté ses habitudes alimentaires avec éviction des aliments les plus solides et augmentation de la durée des repas en raison d'une dysphagie non explorée. Au cours d'un épisode aigu de dysphagie aux solides et aux liquides avec douleur aiguë rétrosternale, un bilan radiographique (TOGD, TDM et IRM) et une endoscopie œsogastrique ont démontré l'existence d'une duplication œsophagienne d'allure kystique. Une thoroscopie a été proposée pour la résection de cette lésion. Combinée à une nouvelle endoscopie œsophagienne, elle a permis de mettre en évidence le caractère tubulaire et doublement communicant (à ses deux extrémités) de la duplication. Aussi, un traitement conservateur de l'œsophage et par voie endoluminale a été décidé. Une incision longitudinale de la duplication a été réalisée avec succès par voie endoscopique. L'évolution post-opératoire était marquée par la reprise d'une alimentation normale sans dysphagie.

### Keywords

- ◆ Tubular duplication
- ◆ oesophagus
- ◆ endoscopic treatment

### Abstract

Digestive duplications are rare entities mainly diagnosed during infancy. They are divided in 2 types, cystic duplications, most frequent (95%), and tubular duplications. Oesophageal duplications represent 15-20% of digestive duplications.

We report the case of a young man, aged 14 years, with permanently changes in his eating habits since a few years because of an unexplored dysphagia. During an episode of acute dysphagia to solids and liquids with acute retrosternal pain, radiographic evaluation including barium oesophagogram, CT scan, MRI, and Upper GI Endoscopy showed cystic oesophageal duplication. An oesophageal cyst resection through right thoracoscopy was then considered, but we diagnosed per-operatively a tubular duplication with double communication. To avoid invasive oesophagectomy, a conservative treatment was proposed and we performed successfully the endoscopic longitudinal incision of the duplication. The patient recovered a normal alimentation without dysphagia.

## Cas clinique

Nous rapportons le cas d'un jeune homme âgé de 14 ans aux antécédents d'épisodes d'épigastralgies résolutive sous IPP à l'âge de 6 et 9 ans et de modifications permanentes et progressives depuis des années de ses habitudes alimentaires à savoir une éviction des aliments les plus solides et une augmentation de la durée des repas. Suite à un facteur déclenchant au décours d'un voyage scolaire, il a présenté une dys-

phagie aiguë aux solides et aux liquides avec douleur aiguë rétrosternale. Le transit œsophagien a montré des signes en faveur d'une œsophagite aiguë avec dilatation en amont et un aspect de diverticule rétro-œsophagien de 7 cm de hauteur. La tomodynamométrie avec index baryté a confirmé le doublement de l'œsophage sur 5 hauteurs vertébrales. Le bilan complémentaire comprenant radiographies du rachis, échographie abdominale et IRM cervico-thoracique a infirmé la présence d'autres malformations notamment rachidiennes et

### Correspondance :

Anne Schneider.

Département de chirurgie pédiatrique, hôpital universitaire de Haute-pierre, avenue de Molière, 67098 Strasbourg, France.

Email : schneider.an@orange.fr

digestives. Une 1<sup>re</sup> endoscopie haute durant la phase aiguë n'a pas été contributive du fait d'une inflammation majeure du haut œsophage, infranchissable ; une gastrostomie d'alimentation a donc été mise en place par voie laparoscopique. Une seconde endoscopie à distance a montré, après dilatation au ballonnet, une image en canon de fusil située à 20 cm des arcades dentaires, également infranchissable avec un endoscope de taille adulte. Devant ce bilan en faveur d'une duplication œsophagienne kystique, une thoracoscopie droite a été proposée pour la résection de cette lésion. Cette voie d'abord n'a pas mis en évidence de duplication kystique extra-luminale et nous avons donc suspecté une forme tubulaire. Afin d'être le moins invasif possible, la procédure a été abandonnée, ceci afin de discuter d'autres alternatives thérapeutiques. Une réévaluation par un transit œsophagien un mois après la thoracoscopie a confirmé le caractère tubulaire et doublement communicant de la duplication. Un traitement conservateur par voie endoscopique a été proposé à notre patient après discussion avec nos confrères gastro-entérologues. L'abord de la duplication a été possible à l'aide d'un endoscope pédiatrique, qui a permis de cathétériser la duplication et de confirmer la double communication avec la lumière œsophagienne. Cette malformation correspondait à une épaisse membrane séparant l'œsophage en deux lumières, étendue de 26 à 31 cm des arcades dentaires, avec une dépression sous-jacente étendue de 24 à 35 cm. L'incision longitudinale de cette membrane a été effectuée à l'aide d'un sphinctérotome à lame à travers l'endoscope pédiatrique, de la partie proximale jusqu'à la partie la plus distale. Le contrôle à l'aide de l'endoscope de taille adulte va permettre également d'achever la procédure par une dilatation au ballonnet en raison d'un rétrécissement post-fibrotique. Notre patient a repris une alimentation liquide le jour même et regagné son domicile le lendemain. L'histologie de biopsies effectuées sur les berges de l'incision et de la duplication a confirmé le diagnostic. Le patient a repris une alimentation strictement normale sans dysphagie.

## Discussion

Les duplications digestives ont été définies par des critères établis par Gross et al en 1952 (1), comme des structures en contact ou en communication directe avec le tube digestif, pouvant être étagées à tous les niveaux de ce dernier ; elles présentent une muqueuse de type digestive, deux couches de muscle lisse et partagent une vascularisation commune avec la portion du tube digestif avec laquelle elles sont en contact. Elles s'expriment de façon identique dans les deux sexes, essentiellement durant la petite enfance, de l'ordre de 25% avant 1 an, 70% avant 2 ans et restent exceptionnelles à l'âge adulte (2, 3). Les duplications digestives sont accessibles au diagnostic prénatal échographique ce qui permettra une prise en charge plus précoce et plus adaptée (3). Plusieurs théories embryogéniques ont été établies afin de tenter d'expliquer leur origine (2), comme la persistance d'un bourgeon diverticulaire embryonnaire, un accident vasculaire intra-utérin, une erreur de reperméabilisation canalaire ou l'adhérence ectoblaste-endoblaste (*notochord split syndrom*). Elles sont réparties en deux types : les formes kystiques ou sphériques, les plus fréquentes (95%), et les formes tubulaires, beaucoup plus rares ; une communication, souvent unique, existe dans 20% des cas et principalement pour les formes tubulaires (1, 2, 4). Les duplications œsophagiennes représentent 10 à 20% des malformations congénitales de l'œsophage et sont la seconde localisation, en terme de fréquence (15 à 20%), des duplications digestives après l'iléon (3-5). Les malformations associées, que l'on retrouve dans 50% des cas, seront à rechercher systématiquement principalement au niveau du rachis et du reste du tube digestif (2-4).

Le traitement chirurgical est indispensable même chez le patient asymptomatique en raison du risque de complications (perforation, ulcération, poussées inflammatoires...) et de dégénérescence maligne qui reste cependant exceptionnelle (3, 4). Le traitement de référence est l'exérèse complète des duplications kystiques par thoracotomie postéro-latérale ou par voie thoracoscopique. Il n'existe pas de traitement systématisé pour les formes tubulaires en raison de leur rareté, mais l'œsophagectomie est la règle (4). Il existe également quelques cas sporadiques de traitement endoscopique de duplications œsophagiennes kystiques (5), mais rien n'a encore été décrit, à notre connaissance, en ce qui concerne les formes tubulaires.

## Conclusion

Les traitements habituellement reconnus pour les duplications œsophagiennes sont des traitements relativement invasifs. Des progrès ont été effectués depuis l'avènement de la œlioscopie. Une étape ultérieure est le traitement par voie endoscopique utilisant les orifices naturels. Il s'agit à notre connaissance du premier cas de traitement endoscopique d'une duplication œsophagienne de type tubulaire, en raison principalement de l'extrême rareté de cette malformation. Une surveillance régulière est bien sûr primordiale. Il est intéressant de noter la rapidité du rétablissement post-opératoire, en comparaison avec les traitements classiques par voie ouverte. Nous encourageons le développement de ce type de prise en charge mini-invasive, surtout dans le cas de lésions considérées comme bénignes.

## Questions

M Guivarc'h : Je félicite Mme Schneider pour cette très belle présentation et son traitement par endoscopie avec succès. Avec C Granveau, radiologue élève de JD Picard, nous avons présenté à cette tribune en 1978, une observation de duplication kystique de l'œsophage inférieur d'un adulte, reconnu sur le scanner, réséqué par thoracotomie gauche et phrénotomie chez une femme de 42 ans. Dans une revue de la littérature portant sur 60 cas, la variété tubulaire était plus fréquente chez l'enfant : 45%, sans doute parce que mieux tolérée. Nous insistons sur la nécessité de clarifier les trop nombreuses dénominations utilisées et sur la recherche d'anomalies associées – digestives (autre duplication), respiratoires (séquestration pulmonaire), vertébrale, de siège cervical – témoignant d'un trouble plus précoce du développement de l'embryon.

F Dubois : Plutôt que l'utilisation d'un sphinctérotome (instrument dangereux), n'aurait-il pas été plus simple d'utiliser une pince (type ultracission) ou d'une agrapheuse, comme pour les diverticules pharyngiens ?

Réponse : Il s'agissait du choix de notre confrère gastro-entérologue, le Dr Coumaros, que d'utiliser ce type d'instrument, pour lequel il a une grande expérience et qu'il ne considère pas comme dangereux dans des mains expertes. Le problème pour l'utilisation d'autres instruments chez notre patient était l'accessibilité à la duplication qui présentait une position basse de 26 à 31 cm des arcades dentaires sur un œsophage rétréci en raison de remaniements post-fibrotiques. Mr Coumaros travaille au développement de nouveaux instruments dans le cadre de l'émergence des traitements par les orifices naturels (NOTES).

## Références

1. Gross RE, Holcomb GW, Farber S. Duplications of the alimentary tract. *Pediatrics* 1952;9:448-68.
2. Daudet M, Chappuis JP, Daudet N. Duplications intestinales: introduction. *Ann Chir Inf* 1967;8:5-17.
3. Mekki M, Belghith M, Krichene I, et al. Duplication œsophagienne chez l'enfant. A propos de sept cas. *Arch Pédiatr* 2001;8:55-61.
4. Mcheik JN, Levard G. Pathologie chirurgicale congénitale de l'œsophage. *Encycl Méd Chir, Pédiatrie*, 2001: 4-017-A-10.
5. Joyce AM, Zhang PJ, Kochman ML. Complete endoscopic resection of an esophageal duplication cyst (with video). *Gastrointest Endosc* 2006;64(2):288-9.