

Perforación esofágica espontánea: síndrome de Boerhaave. Caso clínico y revisión de la literatura

Boerhaave síndrome: spontaneous esophageal perforation. A clinical case and review of literature

Perfuração esofágica espontânea: síndrome de Boerhaave. Relato de caso e revisão bibliográfica

Dres. Luis Gonçalvez¹, Jimena Alzugaray², Federico Verga³, Fernando Machado⁴

Resumen

La perforación esofágica espontánea o síndrome de Boerhaave es una entidad poco frecuente. Se define como la rotura del esófago no relacionada con traumatismos, exploraciones invasivas, patología esofágica previa o cuerpos extraños. Las roturas esofágicas se consideran como la perforación más grave del tracto digestivo, con una alta tasa de morbilidad relacionada principalmente con el desarrollo de mediastinitis posterior. Presentamos un paciente de sexo masculino de 63 años, que postingesta copiosa presenta esfuerzo de vómito inefectivo y posteriormente intenso dolor epigástrico, acompañado de enfisema subcutáneo. Se realiza tomografía de tórax que evidencia colección de contraste paraesofágica. Con planteo de síndrome de Boerhaave se decide cirugía de urgencia. Destacamos que el principal elemento pronóstico es el tiempo de resolución quirúrgica, por lo que debemos considerar esta patología como diagnóstico diferencial en pacientes con dolor torácico de inicio agudo.

Palabras clave: Síndrome de Boerhaave
Perforación del esófago
Mediastinitis

Key words: Boerhaave syndrome
Esophageal perforation
Mediastinitis

1. Médico intensivista. UCI Hospital Maciel. ASSE, Montevideo, Uruguay.

2. Médico intensivista. UCI Hospital Español. ASSE, Montevideo, Uruguay.

3. Médico intensivista con funciones de alta dedicación longitudinal. UCI Hospital Maciel. ASSE, Montevideo, Uruguay. Ex Prof. Adj. de la Cátedra de Medicina Intensiva, Facultad de Medicina, Universidad de la República.

4. FACS, Profesor Director del Departamento de Emergencia del Hospital de Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Maciel, Administración de los Servicios de Salud del Estado (ASSE), Montevideo, Uruguay.

Correspondencia: Dr. Federico Verga. Correo electrónico: vergafederico@gmail.com

Declaramos no tener conflicto de interés ni recibir financiación.

Contamos con consentimiento informado del paciente.

Recibido: 1/9/20

Aprobado: 28/4/21

Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)

Introducción

El síndrome de Boerhaave (SB) es una causa poco frecuente de dolor torácico y/o epigástrico que aparece bruscamente, generalmente posterior a esfuerzo de vómito, planteándose como causa de ruptura un aumento repentino de la presión intraluminal. Suele acompañarse de neumomediastino, derrame pleural uni o bilateral, y en la mayoría de los casos evoluciona a la mediastinitis, situación que amenaza la vida^(1,2).

Caso clínico

Hombre 63 años, ex fumador, hipertenso. Luego de ingesta copiosa, presenta vómitos profusos e intensa epigastralgia acompañada de edema facial, consultando en centro secundario. Se constata enfisema subcutáneo en cara, cuello y tórax con radiografía de tórax que muestra neumomediastino, trasladándose a emergencia del Hospital Maciel. Ingresa vigil, dolorido, apirético, estable en lo hemodinámico y respiratorio. Electrocardiograma con taquicardia sinusal sin elementos de isquemia aguda. De la paraclínica se destaca: glóbulos blancos de 18.000/mm³; resto incluido troponinas sin alteraciones. Valorado por cirujano solicita tomografía computarizada (TC) cuello, tórax y abdomen que informa: enfisema subcutáneo de distribución simétrica en sector cervical, a nivel torácico enfisema mediastinal extendido a región paracardiaca disecando espacios peritraqueales, periesofágicos y periaórticos. Cerca del hiatus colección con nivel hidroaéreo. Derrame pleural bilateral mayor a izquierda. Mediante contraste hidrosoluble vía oral (VO), se observa colección paraesofágica izquierda, sin pared propia, de 5 x 6 cm, probablemente relacionada a fuga de contraste (figura 1).

Con planteo de SB, se opera de urgencia. Abordaje por toracotomía izquierda, se constata mediastinitis con pseudomembranas y colección lateroesofágica distal izquierda. Se visualiza desgarró longitudinal total de pared esofágica anterior de 3 cm, confirmándose diagnóstico. Se realizó esofagorrafia sobre tubo de Kehr (sacado por contrabertura) colocando parche de músculo intercostal pediculizado sobre rafia. *Toilette* mediastinal y pleural. Se colocaron dos drenajes, pleural y mediastinal. Se confeccionó yeyunostomía de alimentación.

Ingresa en posoperatorio a unidad de cuidados intensivos, intubado, sin vasopresores ni insuficiencia respiratoria. Se mantiene asistencia respiratoria mecánica (ARM) y se continuó tratamiento antibiótico con ampicilina sulbactam y amikacina. Presenta buena evolución, sin disfunción multiorgánica, recibe antibioticoterapia por 10 días. Se logra desvincular de la ARM a los 5 días, otorgándose alta a cuidados moderados 12 días posteriores al ingreso. Buena evolución posterior. Se re-

tiró tubo T sin incidentes, no desarrollando fistula esófago-pleural, siendo dado de alta hospitalaria en buenas condiciones. Fallece años después en la misma clínica quirúrgica por un cáncer de colon estadio IV.

Discusión

En 1723 el Dr. Herman Boerhaave describe por primera vez esta patología luego de asistir al Gran Almirante de la flota holandesa, el Barón Jan van Wassenaer, el cual posingesta copiosa de alimentos presentó vómitos profusos y dolor torácico en hemitórax izquierdo, falleciendo 17 horas después. En la autopsia, Boerhaave evidenció la rotura de la cara posterior izquierda del esófago, a 5 cm del diafragma^(3,4).

Se define al SB como una ruptura esofágica espontánea, descartando traumatismos, instrumentación esofágica, ingestión de objetos extraños o patología esofágica previa. Se diferencia del síndrome de Mallory-Weiss en que este cursa solamente con laceración de la mucosa, y en el SB se produce ruptura completa de la pared del órgano⁽⁵⁻⁷⁾. Como mecanismo fisiopatológico se plantea un aumento brusco de presión intraluminal que alcanza hasta 290 mmHg, generalmente producido por esfuerzo de vómito. Esta hipertensión intraluminal se ve favorecida por ocurrir con músculo cricofaríngeo conscientemente cerrado, pudiendo observarse también en otros esfuerzos a glotis cerrada^(1,6). La ruptura afecta en 80% de los casos al tercio inferior del esófago, hecho favorecido por condiciones anatómicas como la disminución del grosor de la capa muscular en dicho sector, entrada de vasos y nervios y falta de estructuras de soporte. Los desgarró suelen producirse siguiendo el eje longitudinal debido a la disposición de haces musculares del tercio inferior esofágico, más frecuentemente a izquierda, como sucedió en el caso presentado. Menos frecuentemente la ruptura ocurre a nivel subdiafragmático y cervical. Son factores predisponentes la hernia hiatal, enfermedad por reflujo gastroesofágico y alcoholismo⁽⁶⁾.

La ruptura esofágica es infrecuente, aproximadamente 3,1 casos/1.000.000 de habitantes, correspondiendo 15%-20% a rupturas espontáneas. Afecta más frecuente a hombres, principalmente entre 40 y 60 años⁽⁵⁾. La perforación esofágica es una de las patologías más graves que afectan el tracto digestivo. La mortalidad es consecuencia de la infección producida por la perforación, incluyendo mediastinitis, neumonía, pericarditis o piotórax. La supervivencia depende del diagnóstico precoz y el tratamiento quirúrgico adecuado. La mortalidad se estima en 20%-39% para ruptura espontánea, con un aumento de 2% por cada hora de retraso del tratamiento quirúrgico^(6,7). Si bien la presentación clínica es variable, característicamente se trata de pacientes

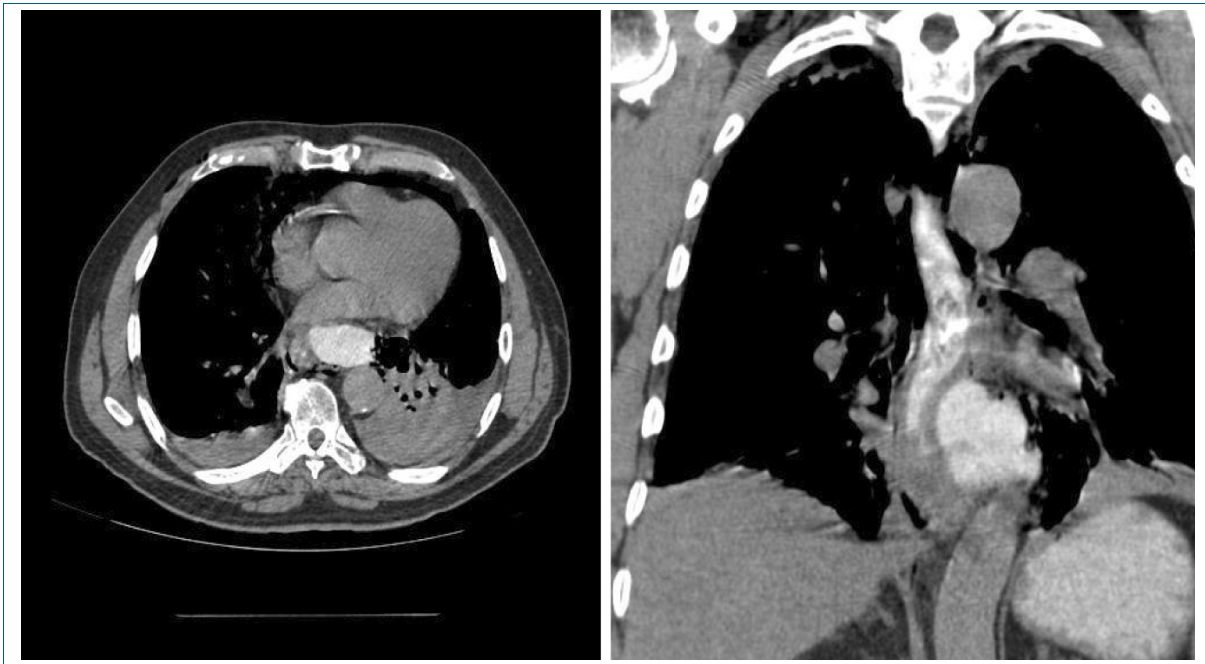


Figura 1. Tomografía computada de tórax con contraste vía oral. Se observa fuga de contraste con colección paraesofágica izquierda. Derrame pleural bilateral mayor a izquierda donde produce atelectasia pasiva del lóbulo inferior izquierdo. En el corte frontal se observa la topografía de la perforación a nivel del tercio inferior del esófago a izquierda.

de mediana edad que tras ingesta copiosa de alimentos presentan vómitos seguidos de dolor torácico intenso, disnea, neumomediastino, enfisema subcutáneo y finalmente sepsis y *shock*, de no diagnosticarse y tratarse a tiempo^(1,3,4). La relación temporal entre vómitos y dolor tiene gran valor semiológico ya que el vómito es el evento inicial, acompañado posteriormente de dolor torácico intenso. El complejo sintomático integrado por vómitos, dolor torácico y enfisema subcutáneo se denomina tríada de Mackler y se presenta en forma completa solo en 14%-30% de los casos, siendo altamente sugestivo de la enfermedad^(5,6). El dolor torácico suele ser muy intenso y localizarse en la región subesternal o el hemitórax izquierdo, pudiendo irradiar a cuello, hombros o espalda. En ocasiones, si la perforación es muy distal, el dolor es abdominal, simulando un cuadro abdominal agudo⁽⁸⁾. Puede existir disnea, por participación pulmonar o pleural, fiebre relacionada a infección mediastínica y hematemesis, generalmente de escasa entidad⁽⁹⁾.

En relación a los estudios diagnósticos, la radiografía de tórax permite aproximar al diagnóstico y descartar diferenciales. Puede mostrar derrame pleural izquierdo. Un hallazgo característico pero infrecuente (20%), es el signo de V de Naclerio que corresponde a bandas radiolúcidas que atraviesan los planos faciales detrás del corazón en la zona mediastinal izquierda, adoptando la forma de V y que se correlacionan con la presencia de neu-

momediastino^(1,6,9). Los estudios contrastados, como esofagograma con administración de contraste hidrosoluble (contraindicados contrastes de bario por provocar mediastinitis o su peoría), identifican la perforación en 75% de los casos, sabiendo que un estudio normal no descarta esta patología si la sospecha es alta. Actualmente la TC con administración de contraste hidrosoluble por vía oral es el estudio imagenológico de elección y logra identificar la solución de continuidad en la mayoría de los casos. Permite además valorar complicaciones y descartar diagnósticos diferenciales. En cuanto a estudios endoscópicos, su realización es controvertida, teniendo como ventaja determinar la localización exacta de la perforación y su extensión, permitiendo una mejor planificación quirúrgica. Como desventaja presentan riesgo elevado de complicaciones relacionadas a inyección de aire a nivel del esófago, con riesgo de neumotórax, neumomediastino, aumento de la ruptura y mayor riesgo de infecciones^(6,9).

El tratamiento se basa en el sostén de las funciones vitales, control del foco infeccioso y resolución de la perforación. Las medidas iniciales consisten en reposición hídrica, terapia antimicrobiana de amplio espectro dirigida a anaerobios de cavidad bucal y flora entérica, suspensión absoluta de vía oral, inhibidores de bomba de protones y soporte nutricional temprano una vez lograda la estabilización del paciente^(4,6).

En lo quirúrgico existen distintas estrategias, que se definirán según la estabilidad del paciente, el mecanismo de lesión, el tiempo de transcurrida la misma y la viabilidad esofágica⁽⁴⁾. En la literatura se reportan desde conductas conservadoras no quirúrgicas hasta esofagectomías radicales. Si bien no se han establecido estándares de tratamiento para el SB, las tendencias actuales plantean el cierre primario del esófago independientemente del intervalo de tiempo entre perforaciones y cirugía, basándose fundamentalmente en condiciones locorregionales^(5,6). Existe debate aun sobre la necesidad de reforzar la línea de sutura del esófago, ya sea con parche pediculado de los tejidos cercanos o de la malla absorbible⁽⁴⁾. Es de suma importancia la exhaustiva realización de *toilette* mediastinal y pleural, con colocación posterior de drenajes pleurales y mediastinales. Una alternativa es la técnica utilizada en nuestro paciente, en el que se realizó la esofagorrafia sobre tubo en forma de T para generar una fistula controlada de esófago^(6,10,11). En este caso nos decidimos por esta técnica ya que se trataba de una lesión muy evolucionada, en la que no era planteable (por las características locales y la situación fisiológica del paciente) una rafia primaria, así como tampoco embarcarse en una esofagectomía, procedimiento de mucho mayor morbilidad⁽¹²⁻¹⁴⁾. El desarrollo posterior de la cirugía torácica videoasistida ha permitido la reparación primaria sin necesidad de toracotomía con buenos resultados. Presenta como ventaja mejor visualización de la perforación, menor tiempo de recuperación, mejor control del dolor, como contrapartida conlleva mayor tiempo de cirugía, por lo que debiera realizarse en paciente estables^(6,15).

La esofagectomía radical se utiliza como técnica de salvataje en pacientes que presentan severa disfunción multiorgánica; similar la exclusión esofágica bipolar, que consiste en realizar ligadura a nivel de cardias y confeccionar una esofagostomía cervical. También se ha descrito el tratamiento endoscópico con colocación de *stent* metálico autoexpandible, logrando de esta forma excluir la perforación esofágica y favorecer la cicatrización, permitiendo retomar la vía oral precozmente. En su contra se describe una extensa lista de complicaciones: migración del *stent*, sangrado, estenosis, sepultación en la pared esofágica y dificultad en su extracción posterior con mayor mortalidad. En cuanto al tratamiento conservador (no operatorio) se aplica a pacientes muy seleccionados, generalmente diagnosticados precozmente, con perforaciones pequeñas, habitualmente cervicales y sin disfunciones. En estos casos se debe realizar una estricta vigilancia de la actividad infecciosa y presencia de fallas orgánicas^(4,6).

Como procedimientos adicionales se deberá emplazar acceso enteral para nutrición, por ejemplo, yeyunostomía de alimentación y gastrostomía de degravita-

ción^(6,10,11). En lo posible, siempre se tratará de conservar el esófago. La conducta deberá definirse muchas veces en el intraoperatorio según los hallazgos, de acuerdo a la experiencia y disponibilidad de recursos.

En suma, la perforación esofágica espontánea es una patología grave, poco frecuente, con clínica muy inespecífica, lo que dificulta su diagnóstico. Es una enfermedad con alta mortalidad, debido fundamentalmente al retraso diagnóstico y por lo tanto terapéutico; requiriendo en la mayoría de los casos una resolución quirúrgica, además de un adecuado tratamiento antibiótico y soporte nutricional.

Summary

Spontaneous esophageal perforation or Boerhaave syndrome is rather an unusual condition. It may be defined as the rupture of the esophagus that is not associated to trauma, invasive explorations, previous esophagus pathology or foreign bodies. Esophageal ruptures are considered as the most severe perforations of the digestive tract, with high morbimortality rates which are mainly associated to the development of subsequent mediastinitis. The study presents a 63-year-old patient who, after copious food intake, evidences unsuccessful effort to vomit effort and subsequent intense epigastric pain, accompanied by subcutaneous emphysema. Abdominal contrast scan reveals paraesophageal collection and a decision is made to perform an emergency surgery upon the suspicion of Boerhaave syndrome. It is worth pointing out that time for surgical resolution is the main prognostic element, and thus, this condition is to be considered as differential diagnosis in patients with acute thoracic pain.

Resumo

A perfuração esofágica espontânea ou síndrome de Boerhaave é uma entidade rara. É definida como ruptura do esôfago não relacionada a trauma, exames invasivos, patologia esofágica prévia ou corpos estranhos. As rupturas esofágicas são consideradas as perfurações mais graves do trato digestivo, com alto índice de morbimortalidade principalmente relacionado ao desenvolvimento de mediastinite posterior. Apresentamos um paciente do sexo masculino, 63 anos, que após ingestão abundante apresentou esforço ineficaz de vômito e, posteriormente, dor epigástrica intensa, acompanhada de enfisema subcutâneo. Foi realizada tomografia de tórax que evidenciou coleção de contraste paraesofágico. Com diagnóstico de síndrome de Boerhaave, a cirurgia de emergência foi decidida. Ressaltamos que o principal elemento prognóstico é o tempo de resolução cirúrgica, portanto, devemos considerar essa patologia como um diagnóstico diferencial em pacientes com dor torácica de início agudo.

Bibliografía

1. **Henderson JA, Péloquin AJ.** Boerhaave revisited: spontaneous esophageal perforation as a diagnostic masquerader. *Am J Med* 1989; 86(5):559-67. doi: 10.1016/0002-9343(89)90385-9.
2. **Chalikonda D, Yoo J, Johnson D, Tofani C.** Boerhaave syndrome causing bilateral empyemas. *ACG Case Rep J* 2019; 6(9):e00203. doi: 10.14309/crj.000000000000203.
3. **Szeliga J, Jackowski M.** Boerhaave syndrome. *Pol Przegl Chir* 2011; 83(9):523-6. doi: 10.2478/v10035-011-0082-9.
4. **Vial CM, Whyte RI.** Boerhaave's syndrome: diagnosis and treatment. *Surg Clin North Am* 2005; 85(3):515-24, ix. doi: 10.1016/j.suc.2005.01.010.
5. **Aref H, Yunus T, Alhallaq O.** Laparoscopic management of Boerhaave's syndrome: a case report with an intraoperative video. *BMC Surg* 2019; 19(1):109. doi: 10.1186/s12893-019-0576-7.
6. **Rokicki M, Rokicki W, Rydel M.** Boerhaave's syndrome – over 290 yrs of surgical experiences. surgical, endoscopic and conservative treatment. *Pol Przegl Chir* 2016; 88(6):365-72. doi: 88.10.1515/pjs-2016-0078.
7. **Gupta NM, Kaman L.** Personal management of 57 consecutive patients with esophageal perforation. *Am J Surg* 2004; 187(1):58-63. doi: 10.1016/j.amjsurg.2002.11.004.
8. **Witz M, Jedeikin R, Zager M, Shpitz B, Elyashiv A, Dinbar A.** Spontaneous rupture of distal oesophagus (Boerhaave's syndrome) with unusual clinical presentation of pneumoperitoneum. *Postgrad Med J* 1984; 60(699):60-1. doi: 10.1136/pgmj.60.699.60.
9. **Kyriacou DN.** A case of Boerhaave's syndrome presenting as diffuse left pulmonary infiltrate. *Ann Emerg Med* 1991; 20(11):1239-42. doi: 10.1016/s0196-0644(05)81480-5.
10. **Attar S, Hankins JR, Suter CM, Coughlin TR, Sequeira A, McLaughlin JS.** Esophageal perforation: a therapeutic challenge. *Ann Thorac Surg* 1990; 50(1):45-51. doi: 10.1016/0003-4975(90)90082-h.
11. **Pomi J, Rappa J, Rodríguez Goñi P, Brandolino M.** Traumatismos y perforaciones de esófago: diez años de experiencia. *Rev Méd Urug* 2005; 21(4):308-13. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902005000400008&lng=en[Consulta: 12 abril 2020].
12. **Nakabayashi T, Kudo M, Hirasawa T, Kuwano H.** Successful late management of esophageal perforation with T-tube drainage. *Case Rep Gastroenterol* 2008; 2(1):67-70. doi: 10.1159/000118022.
13. **Ojima H, Kuwano H, Sasaki S, Fujisawa T, Ishibashi Y.** Successful late management of spontaneous esophageal rupture using T-tube mediastinoabdominal drainage. *Am J Surg* 2001; 182(2):192-6. doi: 10.1016/s0002-9610(01)00670-5.
14. **Han D, Huang Z, Xiang J, Li H, Hang J.** The role of operation in the treatment of Boerhaave's syndrome. *Biomed Res Int* 2018; 2018:8483401. doi: 10.1155/2018/8483401.
15. **Spapen J, De Regt J, Nieboer K, Verfaillie G, Honoré PM, Spapen H.** Boerhaave's syndrome: still a diagnostic and therapeutic challenge in the 21st century. *Case Rep Crit Care* 2013; 2013:161286. doi: 10.1155/2013/161286.

Contribución de autores

Luis Gonçalves, <https://orcid.org/0000-0002-7764-2357>. Ejecución, análisis y redacción.

Jimena Alzugaray, <https://orcid.org/0000-0002-7994-8464>. Ejecución, análisis y redacción.

Federico Verga, <https://orcid.org/0000-0002-7917-1616>. Concepción, diseño, ejecución, análisis, redacción y revisión crítica.

Fernando Machado, <https://orcid.org/0000-0002-1025-2936>. Análisis, redacción y revisión crítica.