

# Síndrome de Boerhaave: a propósito de dos casos

## Two Case Reports of Boerhaave's Syndrome

Martín Alonso Gómez Zuleta, MD,<sup>1</sup> David Andrés Viveros Carreño, MD,<sup>2</sup> Melissa Buitrago, MD.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Unidad de Gastroenterología, Universidad Nacional de Colombia, Hospital el Tunal, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup> Hospital El Tunal, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup> Médica Cirujana, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

Fecha recibido: 16-11-13

Fecha aceptado: 08-05-14

### Resumen

El síndrome de Boerhaave es un tipo de ruptura esofágica barogénica, causada por un aumento rápido en la presión intraluminal en un esófago previamente sano, habitualmente, en su tercio distal. Esta enfermedad es muy rara y tiene una alta mortalidad, con muy pocas series de casos reportados en la literatura. Las tasas de mortalidad estimadas van hasta el 40%; aunque el manejo en manos experimentadas en un cuadro diagnosticado a tiempo ha mostrado impactar positivamente el pronóstico de los pacientes. Desafortunadamente, debido a la baja frecuencia de la enfermedad, aún no hay un consenso claro respecto al mejor enfoque terapéutico. Aquí presentamos el cuadro clínico de dos pacientes que fueron diagnosticados en nuestra institución, se describe el cuadro clínico, se presentan las imágenes diagnósticas y se realiza una revisión de tema.

### Palabras clave

Boerhaave, perforación esofágica.

### Abstract

Boerhaave's syndrome is a type of esophageal rupture caused by a rapid increase in intraluminal pressure in a previously healthy esophagus. The rupture usually occurs in the distal third of the esophagus. This condition has a high mortality rate and is very rare with very few cases reported in the literature. Estimates of mortality rates range as high as 40%, but management by experienced physicians combined with early diagnosis early has been shown to positively impact patients' prognoses. Unfortunately due to the condition's low frequency, no clear consensus exists regarding the best therapeutic approach. Here we present the clinical features of two patients who were diagnosed at our institution, present diagnostic images, and review the topic.

### Keywords

Boerhaave's syndrome, esophageal perforation.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Boerhaave es un cuadro clínico poco frecuente; fue descrito por primera vez por el médico Danés Hermann Boerhaave en 1724 (1); representa solo entre el 10% y el 20% de las rupturas esofágicas y se define como la ruptura total y espontánea del espesor de la pared esofágica, debido a un trauma barogénico inducido por la pre-

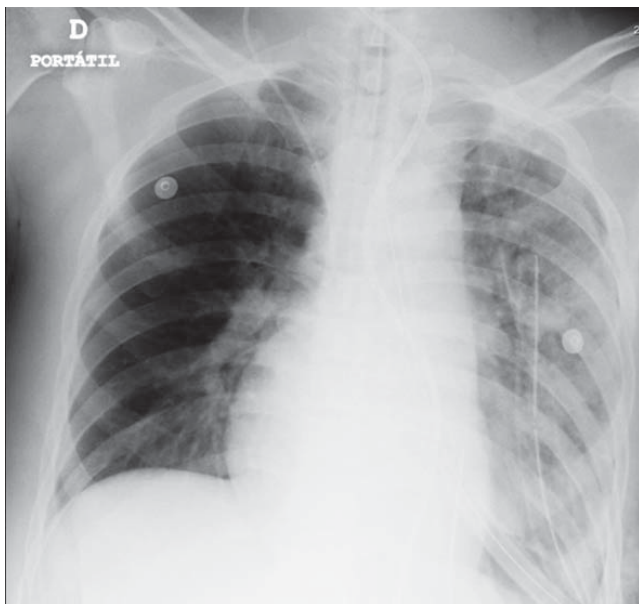
sencia descoordinada de emesis asociada al cierre pilórico y a la contracción diafragmática, contra un cricofaríngeo cerrado (2).

La presión intratorácica negativa y los movimientos ventilatorios llevan el paso del contenido gastrointestinal hacia el mediastino y la pleura (2), lo que con el tiempo lleva al desarrollo de una mediastinitis y el compromiso séptico de los pacientes, además del compromiso cardiorrespiratorio

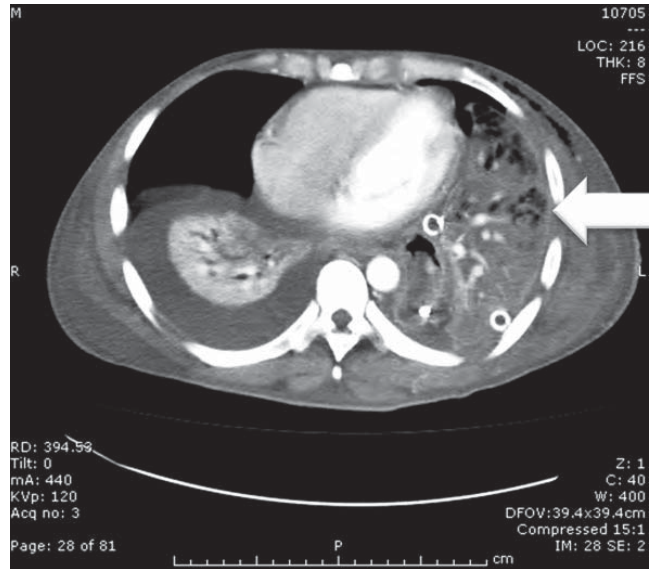
por ocupación. Habitualmente ocurre en el tercio distal del esófago y hacia el lado izquierdo, dos a tres centímetros proximales de la unión esofagogástrica, donde se considera que es la zona más débil del órgano (1,3). En general, el tamaño de la perforación tiene un rango amplio, pudiendo medir hasta 10 cm (4).

## CASO 1

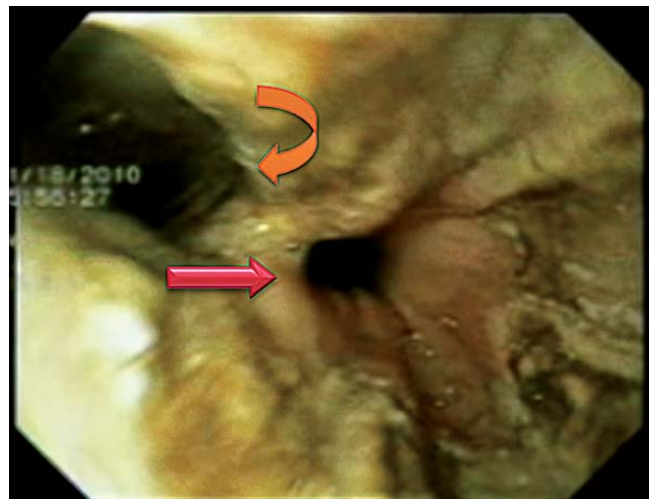
Paciente masculino de 34 años, indigente, el cual fue traído por la policía al encontrarse con alteración del estado de conciencia y dificultad respiratoria. En el poco interrogatorio que se pudo realizar, refiere 8 horas de múltiples episodios eméticos, algunos con hematemesis y dolor torácico. Se realiza una radiografía de tórax, evidenciando gran derrame pleural izquierdo (figura 1), por lo que se realiza una toracostomía, obteniendo material turbio. Ante este hallazgo el paciente es llevado para realizarle una tomografía computarizada, donde se muestra un pulmón colapsado con colección de material de apariencia heterogénea a este nivel (figura 2). El paciente presenta un deterioro progresivo de su estado general y es llevado a cirugía. Dado que presentó hematemesis, se le realiza una endoscopia de vías digestivas altas, previa a la cirugía, observándose una gran perforación en la pared izquierda del esófago distal (figura 3). Mientras se preparaba todo para la toracotomía abierta, se decide entrar por la perforación, observando el pulmón izquierdo colapsado, con gran cantidad de material contaminado que ocupa el hemitórax izquierdo y cubre el pericardio. Incluso se observa restos de alimento (figura 4).



**Figura 1.** Radiografía de tórax. Se observa el neumotórax izquierdo que compromete más del 50% del pulmón. Silueta cardíaca conservada.



**Figura 2.** Imagen por tomografía computarizada. Se evidencia en la imagen colección de apariencia heterogénea que compromete el hemitórax izquierdo.



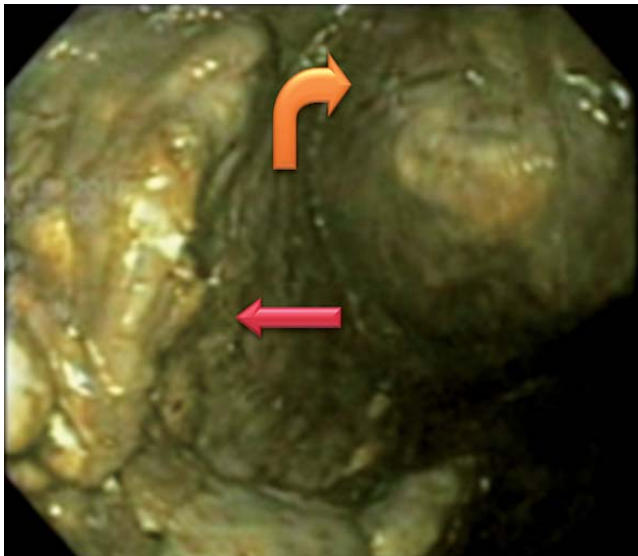
**Figura 3.** Hacia la izquierda, la flecha curva marca una gran perforación en tercio distal del esófago distal. A la derecha, se observa luz de la unión cardiesofágica normal.

Durante el tiempo quirúrgico se realizó la corrección del defecto, el lavado y drenaje de la cavidad pleural comprometida, gastrostomía protectora y se trasladó el paciente a la unidad de cuidados intensivo (UCI) con cubrimiento antibiótico de amplio espectro; desafortunadamente dado el compromiso del paciente, desde su ingreso, el desenlace fue fatal.

## CASO 2

Paciente femenina de 82 años, con un cuadro clínico de disfagia para sólidos y pérdida de peso, por lo que se le rea-

lizó una endoscopia digestiva alta de manera ambulatoria. Al realizarla, se encuentra una lesión en el esófago superior que comprometía el 50% de la luz; posteriormente se toman biopsias. El esófago medio y distal era normal, con una línea Z conservada. Posterior al procedimiento, la paciente refiere una odinofagia y, una hora después, presenta múltiples episodios de arcadas y hematemesis, con evidencia de dificultad respiratoria leve. La radiografía de tórax evidencia neumotórax izquierdo, y la paciente es llevada a cirugía. Antes del acto quirúrgico se le realiza una endoscopia, con presencia de la lesión y estigmas de sangrado por la toma de las biopsias (figura 5). Se avanza hasta los 27 cm, donde hay una gran perforación en la pared izquierda (figura 6). Probablemente, la perforación se produjo dado que la paciente no pudo expulsar el aire de la primera endoscopia, pues el edema producido por las biopsias no permitió la relajación adecuada del cricofaríngeo. Se realizó un cierre primario de la lesión y, posteriormente, radioterapia para la lesión primaria, un carcinoma escamocelular con una evolución satisfactoria.



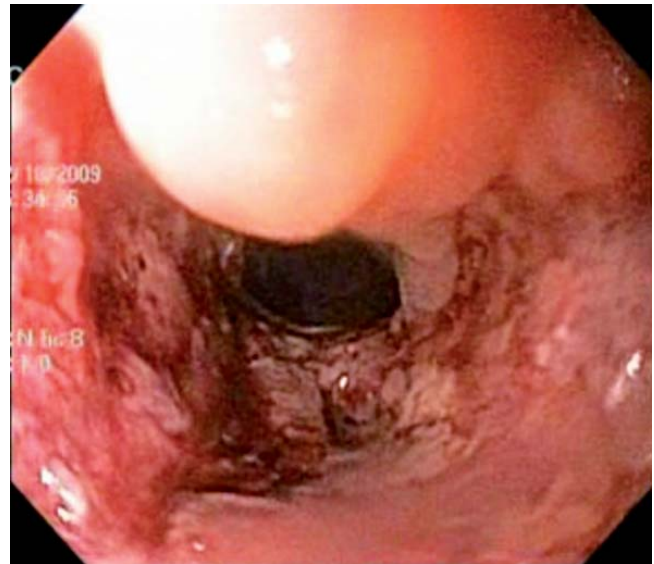
**Figura 4.** Visión endoscopia de la cavidad torácica a través de la perforación. A la izquierda pulmón colapsado marcado por la flecha recta y a la derecha corazón. Se alcanzan a observar restos de alimentos en todo el campo de visión.

## DISCUSIÓN

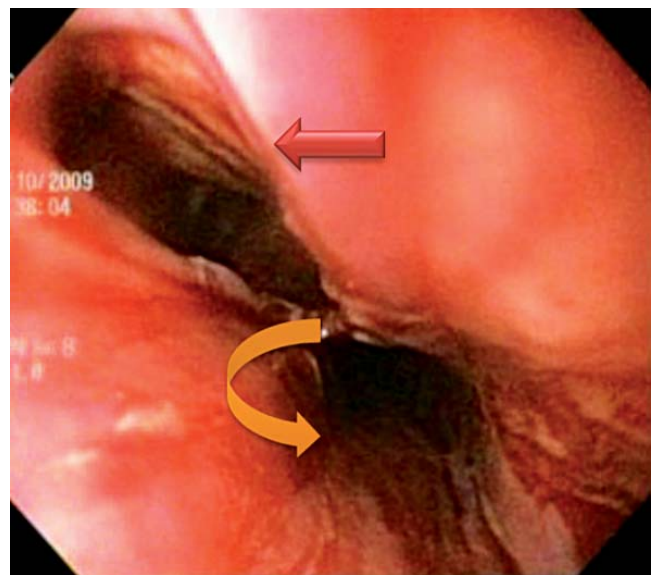
El síndrome de Boerhaave se presenta con mayor frecuencia en pacientes adultos de edad avanzada, entre la sexta y séptima década de vida, sin presentar diferencias entre las razas, con predominio masculino (4,5) y, en algunas series, con antecedente de consumo crónico de alcohol.

La presentación clínica es inespecífica, como en nuestro primer paciente, cuyo principal hallazgo fue la presencia

de dolor toracicoepigástrico, asociado de manera variable a la presencia de emesis (3,4). La clásica triada de Mackler consistente en emesis, dolor y enfisema subcutáneo, pero se documenta en la menor parte de los pacientes (2,5).



**Figura 5.** Endoscopia en acto quirúrgico. Adviértase la presencia de masa infiltrada a nivel del cricofaríngeo, edema y estigmas de sangrado.



**Figura 6.** Esófago distal. Hacia la izquierda marcado por la flecha recta, perforación esofágica de gran tamaño. A la derecha y hacia abajo marcado por la flecha curva, la luz esofágica.

El diagnóstico requiere de una gran sospecha clínica, soportada por medios imagenológicos. Es muy importante resaltar que prácticamente todos los pacientes al ingreso presentan alguna anomalía en la radiografía de tórax simple, como fue evidente en nuestros casos; entonces este

debería ser el primer examen en la evaluación inicial de los pacientes con la sospecha diagnóstica, pudiendo encontrar hallazgos como: ensanchamiento del mediastino, enfisema mediastínico y subcutáneo, hidroneumotórax y atelectasias (2,3,4). El uso de un medio de contraste, adicionalmente, hace parte de la mayoría de algoritmos diagnósticos con una tasa de falsos negativos solo de alrededor del 10% (4), igual que el uso de tomografía computarizada (3). Dado que el principal motivo de consulta es el dolor torácico, los principales diagnósticos diferenciales incluyen: infarto agudo de miocardio, pericarditis, neumotórax espontáneo y neumonía (2).

Al ser un evento de baja frecuencia, no hay consenso con respecto a su manejo. El tratamiento conservador consiste en un tratamiento con antibiótico de amplio espectro y el drenaje percutáneo de abscesos o colecciones, clásicamente indicado para casos que cumplan con ciertas características, como el diagnóstico tardío (>48 horas), la ausencia de respuesta inflamatoria sistémica, una lesión pequeña y la ausencia de contaminación del espacio pleural (1). Si bien el manejo conservador ha mostrado una buena tasa de supervivencia, actualmente se considera que la mayoría de los pacientes pueden ser llevados a cirugía, impactando positivamente los resultados.

En el tratamiento endoscópico se incluye el uso de clips, sutura o *stent* autoexpansibles metálicos. Este tipo de tratamiento se indica para pacientes que están demasiado comprometidos para ser sometidos a una cirugía o tienen lesiones de larga evolución, sin compromiso séptico, y que tienen un tamaño máximo de la perforación de 2,5 cm (4,6), mostrando buenos resultados; aunque la mayor parte de la experiencia se encuentra en casos de ruptura esofágica iatrogénica, que tienen características diferentes al síndrome de Boerhaave, dado que se detectan precozmente. El manejo quirúrgico, históricamente, se reservó para los pacientes con diagnósticos relativamente tempranos (<24 horas), pudiendo realizar una corrección primaria o diferida (realizando una esofagectomía o una fístula esofagocutánea, en el primer tiempo quirúrgico), siempre teniendo como pilar para el manejo el drenaje de ocupaciones de las cavidades pleurales y el uso de gastrostomías – yeyunostomías, para disminuir la presión sobre el defecto corregido y disminuir el reflujo gastroesofágico (2,4,5).

Los estudios más recientes han mostrado que los pacientes con cuadros más tardíos también se benefician de intentar un cierre primario y que esta decisión se debería tomar con base a las características de cada cuadro, dejando a un lado el tiempo de evolución como el único factor para decidir la conducta (3,5). La corrección primaria ha mostrado tener los mejores resultados, con estadías menores en UCI y hospitalarias, menor morbilidad y menor tasa de reintervención (5). Los principales factores de impacto en

la mortalidad son: el tiempo de evolución hasta el manejo, siendo este uno de los más importantes, mostrando que los cuadros tratados en las primeras 24 horas son los que tienen los mejores resultados, las comorbilidades del paciente, el estado general del mismo, el sitio de la perforación y el tipo de manejo instaurado (3,4,7).

Se carece de información acerca de la sobrevida a largo plazo, sin embargo algunos estudios muestran buenos resultados con los pacientes manejados quirúrgicamente, logrando tasas de sobrevida de hasta el 90% a 3 años (3).

## CONCLUSIÓN

El reto con el síndrome de Boerhaave es lograr establecer un diagnóstico, lo suficientemente temprano, para lograr un manejo adecuado. En uno de los casos descritos se detectó probablemente de manera tardía, ya que había contaminación con alimentos, por lo cual el desenlace fue fatal. La cirugía es el pilar para la mayoría de pacientes, y la literatura muestra que es tratamiento de primera línea, logrando el reparo del defecto, el drenaje de ocupaciones y colecciones y la derivación gastrointestinal, para lograr un retorno rápido a la alimentación. En casos de detección tardía y sin un compromiso sistémico se puede intentar el manejo endoscópico.

## REFERENCIAS

1. De Schipper JP, Pull ter Gunne AF, Oostvogel HJM, van Laarhoven CJHM. Spontaneous rupture of the oesophagus: Boerhaave's syndrome in 2008. Literature review and treatment algorithm. *Dig Surg*. 2009;26(1):1-6.
2. Jeganathan R, Jones M, Graham AN. Re: Khan AZ, Strauss D, Mason RC. Boerhaave's syndrome: diagnosis and surgical management. *Surgeon* 2007; 5:39-44. *Surg J R Coll Surg Edinb Irel*. 2009;7(1):61; author reply 61.
3. Shaker H, Elsayed H, Whittle I, Hussein S, Shackcloth M. The influence of the «golden 24-h rule» on the prognosis of oesophageal perforation in the modern era. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 2010;38(2):216-22.
4. Lázár G Jr, Paszt A, Simonka Z, Bársony A, Abrahám S, Horváth G. A successful strategy for surgical treatment of Boerhaave's syndrome. *Surg Endosc*. 2011;25(11):3613-9.
5. Sulpice L, Dileon S, Rayar M, Badic B, Boudjema K, Bail JP, et al. Conservative surgical management of Boerhaave's syndrome: experience of two tertiary referral centers. *Int J Surg Lond Engl*. 2013;11(1):64-7.
6. Gomez-Esquivel R, Raju GS. Endoscopic closure of acute esophageal perforations. *Curr Gastroenterol Rep*. 2013;15(5):321.
7. Gupta NM, Kaman L. Personal management of 57 consecutive patients with esophageal perforation. *Am J Surg*. 2004;187(1):58-63.