

# Síndrome de Boerhaave.

## Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dr. José Luis Martínez-Ordaz,\* Dr. Gilberto Bernabé Cornejo-López,\* Dr. Roberto Blanco-Benavides\*

\* Servicio de Gastrocirugía. Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social. México, D.F.  
Correspondencia: José Torres Torija # 13, Circuito Médicos, Ciudad Satélite, Naucalpan de Juárez, Estado de México, C.P. 53100.

Recibido para publicación: 27 de septiembre de 2001.

Aceptado para publicación: 2 de julio de 2002.

**RESUMEN Objetivo:** reportar el caso de un paciente de 77 años de edad con perforación esofágica espontánea. **Antecedentes:** el síndrome de Boerhaave o perforación esofágica espontánea es una enfermedad grave que pone en riesgo la vida y amerita un diagnóstico oportuno. Sin tratamiento médico o quirúrgico es prácticamente letal. El cuadro clásico es el de paciente que presenta vómito y posteriormente dolor epigástrico o retroesternal. El diagnóstico se retrasa a consecuencia de los diagnósticos diferenciales que presenta esta enfermedad y que son más frecuentes. **Métodos:** reportamos el caso de un paciente con perforación esofágica espontánea. **Conclusión:** el diagnóstico del síndrome de Boerhaave se basa en la sospecha clínica y se confirma con estudios de imagen. Ya que hay paso del material gástrico hacia el mediastino y a veces hacia la cavidad pleural un retraso en el diagnóstico aumenta mucho la morbilidad y mortalidad. La mejor opción para esta enfermedad incluye la realización de cierre definitivo de la perforación y drenaje mediastinal y/o pleural.

**Palabras clave:** perforación esofágica espontánea, síndrome de Boerhaave, esófago.

**SUMMARY Objective:** Report of a case of spontaneous perforation of esophagus in a 70-year-old patient. **Background:** Boerhaave syndrome or spontaneous esophageal perforation is a life-threatening condition that demands early diagnosis and urgent management. Without surgical intervention, spontaneous perforation of esophagus is virtually incompatible with life. The classic history is of a patient who vomits and experiences epigastric or substernal pain. Diagnosis is often delayed because esophageal perforations can masquerade as many other clinical disorders. **Methods:** report of a case of a patient with Boerhaave syndrome referred to our institution. **Conclusion:** Boerhaave syndrome is suspected on a clinical basis and confirmed with radiologic studies. As gastric content passes to mediastinum and usually pleural space, a delay in diagnosis raises morbidity and mortality significantly. This pathology is best treated with definitive repair and mediastinal and/or pleural drainage procedures.

**Key words:** Spontaneous esophageal perforation, Boerhaave syndrome.

### INTRODUCCIÓN

En 1724, Hermann Boerhaave describió el caso de un varón con perforación esofágica espontánea quien se había provocado vómito y murió a consecuencia de ella. Consideró a esta enfermedad incurable. Desde entonces se conoce a la perforación esofágica espontánea como síndrome de Boerhaave.<sup>1</sup>

La perforación esofágica, principalmente la localizada en el esófago torácico, es la más seria y letal de todas las perforaciones del aparato digestivo.<sup>2-6</sup> En 12.5 a 40% de los casos la causa es espontánea, y ésta tiene la morbilidad y mortalidad más elevadas com-

parada contra las otras etiologías de perforación esofágica.<sup>7-11</sup>

Esto puede estar en relación con la naturaleza explosiva de la lesión que tiene como consecuencia la salida de material gástrico hacia el mediastino y la pleura con contaminación extensa y desarrollo de mediastinitis.<sup>7,12</sup>

Sin algún tipo de tratamiento 35% de los pacientes vive un día, 11% dos días y 0% una semana, por lo que este síndrome amerita diagnóstico temprano y tratamiento urgente.<sup>2,3,13,14</sup>

La historia clásica es de un paciente sano que vomita y tiene dolor inmediato epigástrico o retroesternal con colapso, choque y muerte si no se trata. El diag-

nóstico es generalmente difícil de realizar, porque puede confundirse con otros diagnósticos y el retraso en el tratamiento aumenta la morbimortalidad.<sup>2,3,15</sup> La mortalidad reportada actualmente varía de 20 a 40% de los casos.<sup>7,16</sup>

### CASO CLÍNICO

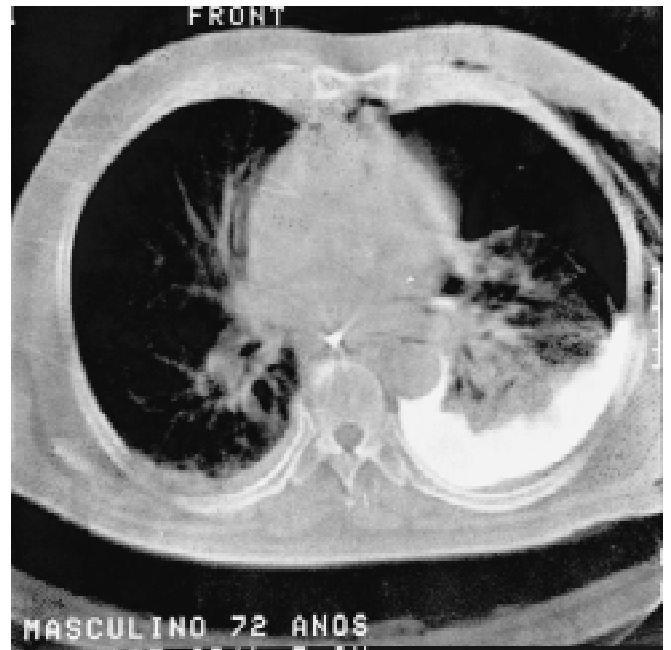
Paciente del sexo masculino de 77 años de edad, antecedentes de importancia: diabetes mellitus de larga evolución e insuficiencia renal crónica manejadas ambas médicamente. Ingresó por cuadro de descontrol metabólico y distensión abdominal. La placa simple de abdomen mostró distensión gástrica (*Figura 1*). Presentó vómito en dos ocasiones. Posterior al vómito tuvo dolor abdominal y torácico intenso, acompañado de disnea de medianos esfuerzos. La tele de tórax mostró imagen compatible con hidroneumotórax izquierdo (*Figura 2*). Por esta razón se realizó tomografía de tórax con evidencia de hidroneumotórax, así como salida de material de contraste administrado por vía oral hacia la cavidad pleural (*Figura 3*). El paciente fue admitido en nuestro servicio 48 horas posterior a este evento. A la EF se encontró en regulares condiciones generales, con fiebre de 38.5 °C, hipoventilación pulmonar izquierda generalizada y distensión abdominal. Los exá-



*Figura 1.* Placa simple de abdomen con gran distensión gástrica.



*Figura 2.* Tele de tórax con derrame pleural izquierdo y colapso pulmonar compatible con hidroneumotórax.



*Figura 3.* Tomografía computada de tórax con colapso pulmonar izquierdo, aire en porción superior y material de contraste oral en cavidad pleural (Hidroneumotórax izquierdo).

menes de laboratorio con leucocitosis y acidosis metabólica. Posterior a estabilizar al paciente se sometió a resección esofágica con hallazgos de gran contaminación mediastinal y pleural. Se encontró una perforación esofágica de 7 cm de longitud en cara posterolateral izquierda, con mediastinitis importante, así como comunicación hacia el espacio pleural izquierdo. Se realizó esofagostomía cervical, toracotomía y gastrostomía. El paciente evolucionó tórpidamente con agudización de insuficiencia renal y falleció siete días después de la cirugía.

## DISCUSIÓN

La perforación esofágica espontánea o síndrome de Boerhaave es la perforación del aparato digestivo que tiene la mayor mortalidad.

### Etiología

El síndrome de Boerhaave está reportado después de vómito, parto, levantamiento de pesas y convulsiones.<sup>2,3,14</sup>

La perforación esofágica tiene un origen barométrico. Un aumento súbito de la presión intraesofágica es lo que ocasiona la perforación, esto demostrado en cadáveres. La presión a la que se perfora el esófago intacto es de tres a 7.5 libras por pulgada cuadrada; pero sin mucosa, la cual es la capa más fuerte, ésta disminuye a 1.0 a 2.25 libras por pulgada cuadrada. Una úlcera aguda de la mucosa puede disminuir la resistencia y, por lo tanto, predisponer a la perforación espontánea.<sup>2,3,17</sup> Además, en los pacientes con disfunción muscular esofágica en el segmento proximal del esófago, éste puede quedar contraído al momento del vómito con lo que habría un aumento de la presión en el tercio inferior y originar la perforación.<sup>18</sup>

La perforación generalmente es en el esófago intratorácico, en el tercio inferior, 3 a 5 cm por arriba de la unión gastroesofágica y, en 90% de los casos adultos, en el lado izquierdo.<sup>3,14,15,19-22</sup> Las causas de esto son que en esta área la capa muscular es más delgada y las fibras están distribuidas longitudinalmente, la angulación anterior del esófago al cruzar el pilar izquierdo y no hay estructuras que den soporte. La longitud de la perforación varía de 0.75 cm a 7.5 cm.<sup>3,21,23</sup> En 80% de los casos hay comunicación con el espacio pleural por lo que los contenidos del estómago y esófago son jalados hacia el tórax por la presión negativa, con inflamación, secuestro de líquidos y estado de choque del paciente con sepsis.<sup>2</sup>

### Cuadro clínico

Es más frecuente en el sexo masculino. La mayoría de los pacientes tiene antecedentes de vómito.<sup>6,13,19</sup> Posterior a lo cual presentan dolor en la mayor parte de los casos, el cual se localiza en abdomen y/o tórax, frecuentemente hay disnea, posteriormente se añade fiebre en los pacientes con contaminación mediastinal o pleural extensa.<sup>6,8,13,14,21,23</sup>

A la exploración física es común encontrar enfisema subcutáneo y evidencia clínica de síndromes pleuropulmonares (neumotórax, derrame pleural e hidroneumotórax)

generalmente izquierdos.<sup>2,15,22</sup> Otro signo reportado es el de Hamman, que es un frote mediastinal, el cual se evidencia en 20% de los casos, está asociado con neumomediastino, y suele ser confundido con frote pericárdico. Además están la tétada de Goth que incluye enfisema subcutáneo en el cuello, dolor torácico, disnea y postración; así como la tríada de Mackler: vómito, dolor y enfisema.<sup>3,8,13</sup>

El diagnóstico diferencial es con úlcera péptica perforada, pancreatitis, infarto del miocardio, aneurisma disecante de aorta, neumotórax espontáneo, pericarditis, embolia pulmonar y hernia diafragmática.<sup>2,3,13,15,19-21</sup>

Es importante recalcar que sólo 33% de los casos se diagnostican de forma inicial.<sup>19</sup>

### Laboratorio y gabinete

Los exámenes de laboratorio sólo suelen demostrar la presencia de leucocitosis.<sup>3</sup> En los pacientes a quienes se les realiza punción torácica el líquido que tiene un pH menor de 6 es prácticamente diagnóstico de perforación esofágica.<sup>2</sup>

La placa de tórax brinda la mayor cantidad de información: enfisema subcutáneo, ensanchamiento mediastinal, niveles hidroaéreos en el mediastino, derrame pleural, neumomediastino e hidroneumotórax. En total más de 80% de los pacientes tiene una placa de tórax anormal.<sup>3,6,13,14,20,23-25</sup> Hay derrame pleural en 70 a 90% de los casos, siendo izquierdo en la gran mayoría (90%), puede estar o no asociado a la presencia de neumotórax. Una hora después de la perforación es posible demostrar neumomediastino.

La tomografía computada de tórax es un estudio de apoyo. Los hallazgos en ella incluyen abscesos adyacentes a la pleura o al mediastino, aire en el mediastino que rodea al esófago, comunicación entre el esófago y una colección mediastinal o paramediastinal, o la salida, como en este caso, de material de contraste oral hacia la cavidad pleural.<sup>13,25</sup>

El método diagnóstico ideal es el esofagograma con material hidrosoluble, que es positivo en 75 a 90% de los casos con perforación esofágica. En los casos con sospecha de perforación y que no se evidenció la misma con el material hidrosoluble es posible realizar el estudio con bario diluido aunque esto está en discusión por algunos autores por el riesgo de presentar contaminación del mediastino con este material.<sup>2,5,26</sup>

### Tratamiento

El manejo de la perforación esofágica espontánea es controversial.<sup>7</sup> El tratamiento conservador es factible en

pacientes con perforaciones pequeñas, perforaciones selladas, perforaciones con contaminación limitada al mediastino sin que haya salida a otras cavidades del medio de contraste, pacientes que tengan una cavidad drenada hacia el esófago, en los pacientes que no hay tumor u oclusión distal y en los pacientes con retardo en el diagnóstico. Los pacientes deben estar asintomáticos o con síntomas mínimos y sin datos de sepsis.<sup>2,6,8,9,13,27</sup>

A consecuencia de que el esófago intratorácico tiene mala protección y el contenido se distribuye al mediastino, la mayor parte de los pacientes ameritarán algún tipo de tratamiento quirúrgico. Previo a la cirugía se debe cubrir al paciente con antibióticos de amplio espectro, colocar drenaje nasogástrico y corregir el estado hidroelectrolítico y ácido base.<sup>15</sup>

El propósito del tratamiento es la eliminación de la contaminación por la fuga, desbridamiento de todos los tejidos contaminados y necróticos, control de la perforación con métodos para evitar fugas, corrección o eliminación de oclusión distal y drenaje de las áreas infectadas o contaminadas.<sup>2,13</sup>

Las opciones para realizar esto incluyen: cierre primario, cierre primario reforzado, colocación de sonda en T, exclusión esofágica y resección esofágica. En todos los pacientes se debe dejar drenaje pleural y/o mediastinal, el cual en ocasiones puede ser el único tratamiento quirúrgico necesario.

El cierre primario es el tratamiento de elección, principalmente en las lesiones que tienen menos de 24 horas de evolución.<sup>2,7,14-16,22</sup> Debido a que el riesgo de fuga del cierre primario es de 25 a 50%<sup>23</sup> se utilizan diferentes tejidos para reforzar el cierre: músculo intercostal, pleura, diafragma, pericardio, estómago, epiplón y pulmón.<sup>3,5,13,16,28</sup> Con esto disminuye la fuga hasta 13%, aproximadamente.

En pacientes con bordes de la perforación en malas condiciones para cierre primario se ha utilizado la colocación de sonda en T para la formación de una fístula esofágica controlada, que al ser retirada la sonda cierra con tratamiento médico.<sup>2,9,22</sup>

En pacientes con perforaciones largas, con contaminación extensa, oclusión distal u otra enfermedad esofágica agregada, con falla del cierre primario o sepsis persistente se menciona la utilidad de procedimientos más agresivos como exclusión esofágica (que incluye esofagostomía cervical, con ligadura del cardias y gastrostomía para evitar reflujo) y la resección del esófago. Sin embargo, este tipo de tratamientos deben ser realizados sólo en casos extremos como los ya comentados.<sup>5,10,16,26,29,30</sup> En este caso se tomó la decisión de

realizar la esofagectomía a consecuencia de la gran contaminación que presentaba el mediastino y las malas condiciones del esófago, con la finalidad de erradicar el foco séptico.

### Pronóstico

La mortalidad de los pacientes con síndrome de Boerhaave, como ya se comentó, es la mayor de todas las causas de perforación esofágica.<sup>2,9,16</sup> Está reportada en la mayoría de las series entre 14.7 a 40%, con un margen de 0 a 66%.<sup>2,7,10,14,15,18</sup> Entre los factores asociados a ella están la edad del paciente, las enfermedades asociadas, si hay patología esofágica previa, el tiempo transcurrido entre la perforación y el diagnóstico y el tipo de tratamiento quirúrgico realizado.<sup>10,11</sup>

De éstos, el tiempo entre el diagnóstico y el tratamiento es el que se ha considerado de mayor importancia. El retraso mayor a 24 horas aumenta hasta el doble la mortalidad del paciente, por lo que el diagnóstico y el tratamiento temprano son vitales para mejorar el pronóstico del paciente.<sup>2,5,6,11,13,14,18,19,31</sup>

### REFERENCIAS

- Kidd M, Modlin IM. The luminary of Leiden: from Bontius to Boerhaave. *World J Surg* 1999; 23: 1307-14.
- Jones II WG, Ginsberg RJ. Esophageal perforation: a continuing challenge. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 534-43.
- Curci JJ, Horman MJ. Boerhaave's syndrome: the importance of early diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1976; 183: 401-8.
- Bauer TM, Dupont V, Zimmerli W. Invasive candidiasis complicating spontaneous esophageal perforation (Boerhaave's syndrome). *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 1248-50.
- Brewer III LA, Carter R, Mulder GA, Stiles QR. Options in the management of perforations of the esophagus. *Am J Surg* 1986; 152: 62-9.
- White RK, Morris DM. Diagnosis and management of esophageal perforations. *Am Surg* 1992; 58: 112-9.
- Lawrence DR, Ohri SK, Moxon RE, Townsend ER, Fountain W. Primary esophageal repair for Boerhaave's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 818-20.
- Michel L, Grillo HC, Malt RA. Operative and nonoperative management of esophageal perforations. *Ann Surg* 1981; 194: 57-63.
- Bufkin BL, Miller JI, Mansour KA. Esophageal perforation: emphasis on management. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1447-52.
- Orringer MB, Stirling MC. Esophagectomy for esophageal disruption. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 35-43.
- Reeder LB, DeFilippi VJ, Ferguson MK. Current results of therapy for esophageal perforation. *Am J Surg* 1995; 169: 615-7.
- Ohri SK, Liakakos TA, Pathi V, Townsend ER, Fountain W. Primary repair of iatrogenic thoracic esophageal perforation and Boerhaave's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 603-6.
- Janjua KJ. Boerhaave's syndrome. *Postgrad Med J* 1997; 73: 265-70.
- Bradley SL, Pairolo PC, Payne S, Gracey DR. Spontaneous rupture of the esophagus. *Arch Surg* 1981; 116: 755-8.
- Pate JW, Walker WA, Cole Jr. FH, Owen EW, Jonson WH. Spontaneous rupture of the esophagus: a 30-year experience. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 689-92.

16. Sabanathan S, Eng J, Richardson J. Surgical management of intrathoracic oesophageal rupture. *Br J Surg* 1994; 81: 863-5.
17. Derrick JR, Harrison WH, Howard JH. Factors predisposing to spontaneous perforation of the esophagus. *Surgery* 1958; 43: 486-9.
18. Salo JA, Seppälä PP, Pitkäranta PP, Kivilaakso EO. Spontaneous rupture and functional state of the esophagus. *Surgery* 1992; 112: 897-900.
19. Nehra D, Beynon J, Pye JK. Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *Postgrad Med J* 1993; 69: 214-6.
20. Fernández VM, Sánchez TF, Naves GJ. Perforación esofágica espontánea (síndrome de Boerhaave). *Rev Gastroenterol Mex* 1975; 40: 247-53.
21. Moreno FC, Zamudio TA. Ruptura espontánea del esófago consecutiva a hematemesis por úlcera gástrica. *Rev Gastroenterol Mex* 1975; 40: 3-7.
22. Ramírez BEJ, Arenas MH, Hermosillo SJM, Domínguez GF. Ruptura esofágica espontánea (síndrome de Boerhaave): informe de dos pacientes. *Rev Gastroenterol Mex* 1985; 50: 57-60.
23. Walker WS, Cameron EWJ, Walbaum PR. Diagnosis and management of spontaneous transmural rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *Br J Surg* 1985; 72: 204-7.
24. Naclerio EA. The "V sign" in the diagnosis of spontaneous rupture of the esophagus (an early roentgen clue). *Am J Surg* 1957; 93: 291-8.
25. Backer CL, LoCicero J, Hartz RS, Donaldson JS, Shields T. Computed tomography in patients with esophageal perforation. *Chest* 1990; 98: 1078-80.
26. Matthews HR, Mitchell I, McGuigan JA. Emergency subtotal oesophagectomy. *Br J Surg* 1989; 76: 918-20.
27. Ayeni JP, MacFie J. Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *J R Soc Med* 1990; 83: 60-1.
28. Grobmyer SR, Naama H, Behfarin P, Engstad K, Ko W. Boerhaave's syndrome. *J Am Coll Surg* 2001; 192: 232.
29. Urschel HC, Razzuk MA, Wood RE, Galbraith N, Pockey M, Paulson DL. Improved management of esophageal perforation: exclusion and diversion in continuity. *Ann Surg* 1974; 179: 587-90.
30. Park K, Crofts TJ, Chung SCS, Li AKC. A unusual case of oesophageal rupture treated by transhiatal oesophagectomy. *Postgrad Med J* 1988; 64: 60.
31. Davies JH. Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *J R Soc Med* 1990; 83: 60.