

# PERFORACIÓN ESOFÁGICA ESPONTÁNEA O SÍNDROME DE BOERHAAVE. UNA CAUSA DE DOLOR TORÁCICO POTENCIALMENTE MORTAL

A. Gutiérrez Macías, E. Zubeldia Sánchez, E. Barbero Blanco, M. García Cuevas, A. Soto Beobide, J. Agirrezabal Rementería, M. Martínez Ortíz de Zárate

Servicios de Urgencias. Hospitales de Galdakao y de Basurto

## Spontaneous esophageal rupture or Boerhaave syndrome. A cause of potentially mortal thoracic pain

La perforación esofágica espontánea (PEE) 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<sup>1-3</sup>. Independientemente de su mecanismo de producción, la perforación esofágica se considera como la más grave del tracto digestivo<sup>4</sup>. Si su diagnóstico y reparación quirúrgica se retrasan, el pronóstico se ensombrece de forma notable. Las manifestaciones clínicas de la PEE son poco específicas, por lo que no suele incluirse en el diagnóstico diferencial del paciente con dolor torácico<sup>5</sup>, y no es inhabitual que se detecte post mortem<sup>2</sup>. Los médicos de Urgencias deben estar familiarizados con este síndrome y conocer las claves de la historia clínica y de las exploraciones complementarias que pueden facilitar el diagnóstico. En este trabajo presentamos cinco casos de PEE diagnosticados en los últimos años en los servicios de Urgencias de dos hospitales.

### Observaciones clínicas

*Caso 1.* Varón de 46 años, sin antecedentes de interés que consulta por cuadro brusco de dolor epigástri-

co irradiado a región retroesternal, acompañado de sudoración y vómitos acuosos y hemáticos. El paciente refería la ingesta de agua como preparación para una ecografía abdominal. La exploración mostraba un paciente afectado y hemodinámicamente estable. Se apreciaba crepitación en cuello y disminución del murmullo vesicular en bases pulmonares. La exploración abdominal mostraba defensa y ausencia de peristaltismo. La analítica y el electrocardiograma (ECG) fueron normales. En la radiografía de tórax se observaba enfisema subcutáneo y neumomediastino. El esofagograma mostraba extravasación de contraste en la pared posterolateral izquierda del tercio inferior del esófago. Se practicó una toracotomía izquierda con sutura de la perforación y drenaje de la zona. La evolución posterior fue favorable.

*Caso 2.* Varón de 43 años sin antecedentes de interés excepto consumo habitual de alcohol. Acude a Urgencias por cuadro de vómitos, seguidos de dolor intenso epigástrico e interescapular. El paciente estaba hemodinámicamente estable. La exploración de cabeza y cuello, así como la cardiopulmonar fueron normales. Se realizaron analítica y ECG que fueron normales y una radiografía de tórax, que se interpretó como normal. Ante la persistencia del dolor y la aparición de enfisema subcutáneo cervical, se revisó la radiografía de tórax, observando la existencia de un dudoso neumomediastino; se realizó un esofagograma en el que se

*Correspondencia:* Dr. A. Gutiérrez Macías. Servicio de Urgencias. Hospital de Basurto. Avda. de Montevideo, 18. 48013 Bilbao. E-mail: gondor@mail.sendanet.es

ponía de manifiesto una perforación en el tercio inferior del esófago. Se efectuó toracotomía izquierda, sutura de la perforación y limpieza de la zona. La evolución posterior transcurrió sin incidencias.

**Caso 3.** Varón de 43 años sin antecedentes de interés excepto etilismo. Acude a Urgencias por dolor epigástrico irradiado a hombro izquierdo, desencadenado por la ingesta de agua y precedido de vómitos alimentarios y hemáticos. En la exploración el paciente se mostraba afectado y estable hemodinámicamente. La auscultación cardíaca y pulmonar fueron normales. El abdomen era doloroso en epigastrio con defensa. La analítica, ECG y radiografías de tórax y abdomen fueron normales. En controles radiológicos posteriores se observó la aparición de neumomediastino, neumoperitoneo y derrame pleural izquierdo. Se realizó una tomografía axial computadorizada (TAC) torácica, que confirmó la existencia de neumomediastino, y un esofagograma en el que se observaba salida de contraste en la porción anterior e izquierda del tramo abdominal del esófago. Se procedió a laparotomía media supraumbilical, sutura de la lesión reforzada con una hemifundoplastia anterior y drenaje de la zona. El postoperatorio transcurrió sin incidencias.

**Caso 4.** Varón de 46 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por cuadro brusco de dolor en epigastrio acompañado de un vómito hemático. La exploración física y las exploraciones complementarias que incluyeron analítica, ECG y radiografías de tórax y abdomen fueron normales, por lo que fue dado de alta con omeprazol oral. Ante la persistencia del dolor, acude de nuevo a Urgencias 24 horas más tarde. En la exploración destacaba la existencia de fiebre. La analítica y las radiografías de tórax y abdomen, así como una ecografía abdominal fueron normales. Fue ingresado con sonda nasogástrica, aspiración continua, antibioterapia y analgesia. A las 48 horas del ingreso presentó disnea; se realizó nueva radiografía de tórax en la que se observaba derrame pleural bilateral con niveles hidroaéreos en hemitórax izquierdo. Un esofagograma puso de manifiesto la existencia de una fuga de contraste en tercio esofágico inferior. Se realizó toracotomía izquierda apreciando una perforación en tercio distal esofágico y la existencia de gran cantidad de líquido purulento en pleura y mediastino. Se procedió a rafia de la perforación y drenaje mediastínico. Posteriormente presentó un cuadro de fracaso multiorgánico que condujo a su fallecimiento tras 17 días de ingreso.

**Caso 5.** Varón de 21 años sin antecedentes de interés que acude a Urgencias por cuadro de dolor torácico anterior, desencadenado por la ingesta e irradiado a región mandibular, sin vómitos u otra clínica. En la

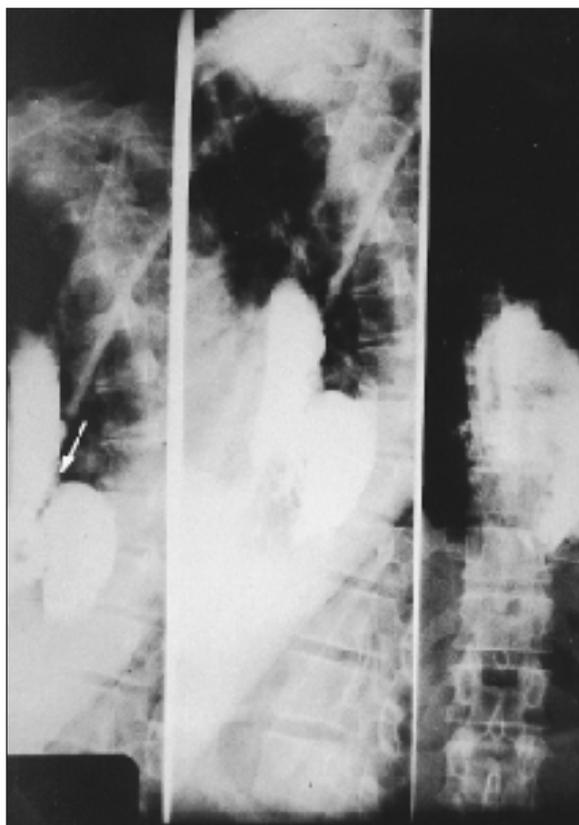


Figura 1. Estudio esofágico en el que se observa perforación del tercio superior del esófago con salida del contraste (flecha).

exploración se objetivaba crepitación cervical y disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax se apreciaba la existencia de neumomediastino y en un tránsito esofágico se observaba una irregularidad y edema en la mucosa, en la zona de unión entre el tercio superior y medio, sin que se apreciara fuga del contraste. El ECG y la analítica fueron normales. El enfermo fue tratado con nutrición parenteral y antibioterapia, con buena evolución clínica, por lo que fue dado de alta a los nueve días del ingreso.

### Discusión

Las perforaciones o roturas del esófago, independientemente de su etiología, son sucesos devastadores; el depósito de contenido gástrico y flora microbiana en los tejidos del mediastino conducen a infecciones graves y potencialmente letales<sup>4</sup>. Su frecuencia ha aumentado en los últimos años por la realización de manipulaciones endoscópicas diagnósticas o terapéuticas sobre el esófago<sup>4,6</sup>; sin embargo, su rareza hace que constituyan un desafío desde el punto de vista diagnóstico y

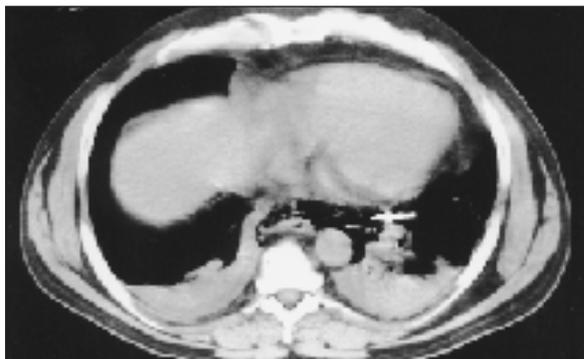


Figura 2. Tomografía axial computarizada torácica que pone de manifiesto la existencia de neumomediastino (flecha).

terapéutico. La PEE es responsable de aproximadamente el 20 % de las perforaciones esofágicas<sup>4, 6-9</sup>. Se considera que su mortalidad es mayor que la de otras etiologías, ya que la naturaleza violenta de la rotura, conduce a una contaminación e infección mediastínicas más rápidas e intensas<sup>1, 9</sup>. Su rareza y la inespecificidad de sus manifestaciones clínicas hacen que, en muchas ocasiones, el diagnóstico no se considera en la valoración del dolor torácico o abdominal<sup>5, 10, 11</sup>.

La mortalidad de la PEE oscila entre 0-73 %, con una media del 30 % y una tendencia a cifras menores en las series más recientes<sup>3, 5, 10, 12, 13</sup>. Está en relación con la localización de la perforación (aumenta cuanto más distal es) y con la situación previa del enfermo. Sin embargo, el factor pronóstico más importante es el tiempo empleado en realizar la corrección quirúrgica de la lesión; a medida que aumenta, lo hace también la mortalidad, que alcanza prácticamente el 100 % cuando se demora más de 48 horas<sup>2, 3</sup>. Si el diagnóstico y el tratamiento son precoces el pronóstico es más favorable; en algunas series la mortalidad es nula<sup>12, 13</sup>. En el único de nuestros enfermos que falleció, la cirugía se demoró 72 horas; en cambio, en los tres sobrevivientes que fueron intervenidos, la corrección quirúrgica se realizó en las primeras 12 horas.

La PEE es un modelo de rotura barogénica de una víscera hueca<sup>1</sup>; habitualmente se produce por un aumento brusco de la presión esofágica ocasionada por la eyección del contenido gástrico contra el músculo cricofaríngeo cerrado<sup>2</sup>. Afecta en más de un 80 % de los casos, a la región posterolateral del tercio inferior del esófago, en la zona adyacente a la unión esofago-gástrica<sup>2</sup>. La predilección por esta zona se debe a la existencia de un debilitamiento de la pared, condicionado por la disminución del grosor de la capa muscular, la entrada de vasos y nervios, la angulación ante-

rior del esófago a su paso por el diafragma y la falta de estructuras de soporte<sup>2</sup>. Los desgarros suelen producirse siguiendo el eje longitudinal, por la disposición de los haces musculares del tercio inferior del esófago; son más frecuentes en el lado izquierdo, aunque en algunas series ambos lados se ven afectados por igual<sup>10</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la PEE son muy variables. La historia típica es la de un varón en la edad media de la vida, a menudo con antecedentes de consumo de alcohol que, tras una ingesta copiosa presenta vómitos seguidos de dolor torácico intenso, disnea, neumomediastino, enfisema subcutáneo y finalmente sepsis y shock<sup>1, 10</sup>. La relación temporal entre los vómitos y la aparición del dolor torácico tiene un gran valor semiológico; con frecuencia se recoge en la historia que el episodio de vómito fue el evento inicial que, posteriormente, se acompañó de dolor torácico intenso; sin embargo, la ausencia de vómitos se ha descrito en un 25 % de los casos<sup>3</sup>. Un complejo sintomático muy característico es la triada de Mackler (vómitos, dolor torácico, enfisema subcutáneo), que, sin embargo, aparece en muy pocos casos<sup>1, 5, 10</sup>. El dolor torácico es muy intenso, se localiza en región subesternal o hemitórax izquierdo y puede irradiar a cuello, hombros o espalda; generalmente se precisan dosis elevadas de analgésicos para su control<sup>11</sup>. En algunos casos puede estar ausente<sup>3, 7</sup>. En ocasiones, si la perforación es muy distal, puede presentarse como un abdomen agudo<sup>14</sup>. Pueden aparecer disnea, por participación pulmonar o pleural, fiebre, relacionada con la aparición de infección mediastínica y hematemesis, generalmente de escasa cuantía<sup>2, 5</sup>.

El diagnóstico diferencial de la perforación esofágica es muy amplio; el primer paso para realizarlo es considerar la posibilidad de su existencia, como causa de dolor torácico potencialmente mortal, sobre todo si se descartan otros procesos más frecuentes. Debe diferenciarse en las primeras horas de otras entidades como úlcera perforada, infarto agudo de miocardio, disección aórtica, pancreatitis aguda y embolismo pulmonar, entre otros<sup>2, 11</sup>.

La radiografía de tórax presenta alteraciones en más de un 90 % de los casos, aunque los hallazgos son inespecíficos y se interpretan, en un primer momento, como compatibles con PEE en menos del 30 % de las ocasiones<sup>3</sup>. Pueden observarse neumomediastino, enfisema subcutáneo, ensanchamiento o niveles hidroaéreos mediastínicos, infiltrados pulmonares, derrame pleural, neumotórax o hidroneumotórax<sup>1, 2</sup>. En un 20 % de los casos se detecta el signo de la "V de Naclerio", que consiste en la presencia de aire en los planos fasciales del mediastino y pleura diafragmática<sup>1, 2</sup>. En raras ocasiones puede demostrar-

se la existencia de neumoperitoneo, como sucedió en uno de nuestros casos<sup>1,14</sup>. La aparición de los signos radiológicos puede retrasarse varias horas desde el comienzo de la sintomatología y, en ocasiones, los hallazgos iniciales son muy sutiles y pasan desapercibidos en la primera valoración, por lo que puede ser de utilidad reevaluar o repetir la exploración, incluso con intervalos de tiempo muy breves, por la posibilidad de aparición de nuevos signos<sup>1,2</sup>.

La prueba más utilizada para confirmar el diagnóstico es el esofagograma, cuya sensibilidad alcanza aproximadamente un 75 % de los casos; por lo tanto, la ausencia de extravasación del contraste, presente en uno de nuestros casos, no descarta el diagnóstico<sup>7</sup>. Para aumentar la sensibilidad se ha recomendado utilizar proyecciones en decúbito lateral o repetir la exploración si la sospecha clínica es elevada<sup>1,2</sup>. La TAC tiene utilidad en enfermos graves, incapaces de cooperar en la realización de un esofagograma, y en los casos en que éste no demuestra la existencia de lesiones. Por otra parte, permite evaluar otras estructuras como pleura, mediastino y aorta; sin embargo, tiene el inconveniente de que no localiza el nivel de la lesión<sup>2</sup>.

El tratamiento de la PEE es controvertido en lo que concierne a la elección de la técnica quirúrgica; el tiempo transcurrido desde el inicio del cuadro es uno de los factores decisivos en la elección de la misma. Cuando el diagnóstico se establece en las primeras veinticuatro horas se recomienda el cierre primario de la lesión, acompañado de drenaje mediastínico<sup>2,13</sup>. Si la intervención no se efectúa en este período de tiempo, la existencia de edema y necrosis tisular, así como de infección mediastínica dificultan enormemente la cirugía<sup>15</sup>. La complicación más importante del cierre primario es la aparición de fístulas, que puede afectar hasta a un 39 % de los pacientes intervenidos<sup>8,13</sup>. Con el fin disminuir su incidencia se han desarrollado las técnicas de cierre reforzado con pleura, diafragma, pericardio o fundus gástrico<sup>5,8</sup>. Otras técnicas que se han utilizado son la resección esofágica<sup>3</sup>, indicada cuando el estado del esófago o la existencia de patología subyacente hacen pensar que el cierre de la perforación es difícil; la exclusión esofágica o la implantación de una endoprótesis<sup>2</sup>. Puede intentarse tratamiento conservador en perforaciones pequeñas, con sintomatología mínima y lesiones limitadas al mediastino, como se realizó en uno de nuestros casos<sup>2,15</sup>. Se han descrito casos anecdóticos de perforaciones graves en las que el paciente sobrevivió sin cirugía<sup>15</sup>. Además de la corrección quirúrgica, el tratamiento de soporte con alimentación parenteral, sonda nasogástrica, antibióticos de

amplio espectro e inhibidores de la secreción ácida gástrica, desempeña un papel fundamental en estos pacientes<sup>5</sup>. En conclusión, la PEE es una entidad rara y potencialmente mortal, que debe diagnosticarse de forma rápida. Los datos clínicos y radiológicos deben hacer sospechar su existencia, indicando exploraciones que la confirmen. El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico depende del tiempo transcurrido hasta la reparación de la lesión. Los médicos de urgencias debemos considerar la PEE en el diagnóstico diferencial del dolor torácico y familiarizarnos con sus características, ya que es en nuestro medio donde estos enfermos deben ser diagnosticados y tratados.

## Bibliografía

- Henderson JAM, Péloquin AJM. Boerhaave revisited: spontaneous esophageal perforation as a diagnostic masquerader. *Am J Med* 1989; 86: 559-567.
- Janjua KJ. Boerhaave's syndrome. *Postgrad Med J* 1997; 73: 265-270.
- Brauer RB, Liebermann-Meffert D, Stein HJ, Bartels H, Siwert JR. Boerhaave's syndrome: analysis of the literature and report of 18 new cases. *Dis Esophagus* 1997; 10: 64-68.
- White RK, Morris DM. Diagnosis and management of esophageal perforations. *Am Surg* 1992; 58: 113-119.
- Pate JW, Walker WA, Cole FH, Owen EW, Johnson WH. Spontaneous rupture of the esophagus: a 30-year experience. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 689-692.
- Kim-Deobald J, Kozarek RA. Esophageal perforation: an 8-year review of a multispecialty clinic's experience. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 1112-1119.
- Flynn E, Verrier ED, Way LW, Thomas AN, Pellegrini CA. Esophageal perforation. *Arch Surg* 1989; 124: 1211-1215.
- Gouge TH, Depan HJ, Spencer FC. Experience with the Grillo pleural wrap procedure in 18 patients with perforation of the thoracic esophagus. *Ann Surg* 1989; 209: 612-619.
- Ohri SK, Liakakos TA, Pathi V, Townsend ER, Fountain SW. Primary repair of iatrogenic thoracic esophageal perforation and Boerhaave's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 603-606.
- Walker WS, Cameron EW, Walbaum PR. Diagnosis and management of spontaneous transmural rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *Br J Surg* 1985; 72: 204-207.
- Kyriacou DN. A case of Boerhaave's syndrome presenting as diffuse left pulmonary infiltrate. *Ann Emerg Med* 1991; 20: 1239-1242.
- Mazas-Artasona L, Led Huerta A, Balmaseda Toyas A, García-Lozano Gómez J, Cabello del Castillo J, Yangüela Terroba J. Syndrome de Boerhaave. A propos de huit cas. *J Radiol* 1992; 73: 47-53.
- Nehra D, Beynon J, Pye JK. Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *Postgrad Med J* 1993; 69: 214-216.
- 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: 60-61.
- Troum S, Lane CE, Dalton ML. Surviving Boerhaave's syndrome without thoracotomy. *Chest* 1994; 106: 297-299.