

## SÍNDROME DE BOERHAAVE: Revisão da literatura e relato de 2 casos

Osvaldo MALAFAIA, Ulrich Andreas DIETZ, Jurandir Marcondes RIBAS-FILHO, Fabio Berezowsky ROCHA,  
Orlando Jorge Martins TORRES, Antonio Carlos CAMPOS, Jorge Fouto MATIAS

ABCDDV/317

Malafaia O, Dietz UA, Ribas-Filho JM, Rocha FB, Torres OJM, Campos AC, Matias JF. Síndrome de Boerhaave:  
Revisão da literatura e relato de 2 casos. **ABCD Arq Bras Cir Dig**, São Paulo 14(4):194-198, 2001

**RESUMO** - Os autores apresentam dois casos de síndrome de Boerhaave e revisão da literatura. Revisam fatores anatômicos funcionais e patológicos predisponentes. O relato de caso 1 refere-se a paciente masculino de 66 anos, que apresentou-se com quadro de vômito por abuso de álcool, seguido por dor retroesternal, epigastralgia, dispnéia e enfisema cervical bilateral; o quadro havia se iniciado dez dias antes; ao esofagograma evidenciou-se perfuração esofágica em segmento inferior intra-torácico. O tratamento incluiu antibioticoterapia, drenagem torácica e esofagectomia transmediastinal. O paciente evoluiu com quadro de choque séptico e óbito após 48 horas. O caso 2, tratava-se de caso com diagnóstico feito 24 horas após forte dor torácica e após confirmação diagnóstica foi levado a laparotomia tendo revelado perfuração na borda lateral esquerda do esôfago distal. Submeteu-se a esofagectomia transmediastinal, esofagostomia e jejunostomia. A reconstrução do trânsito com tubo gástrico feita 3 meses após com boa evolução. De 89 casos revisados, em 73% a etiologia foi desconhecida, em 24% houve relação com abuso de álcool e em 7,8% com vômito forçado. O diagnóstico e tratamento precoces são os fatores de maior importância para a redução da mortalidade. Oitenta e um dos 89 pacientes revisados foram tratados cirurgicamente pela sutura primária. Em conclusão, a síndrome de Boerhaave quadro grave, com alta mortalidade e morbidade, apresentando melhores perspectivas de tratamento eficiente nos casos de diagnóstico e indicação cirúrgica precoces.

**Unitermos:** Síndrome de Boerhaave, Ruptura de Esôfago, Esofagectomia Transmediastinal

### INTRODUÇÃO

Em 1724, Hermann Boerhaave descreveu um caso de ruptura espontânea do esôfago devido a aumento brusco de pressão intra-esofágica. Boerhaave, influente médico, botânico e bioquímico holandês, havia sido chamado para tratar do Barão de Wassenaer, que habitualmente induzia o vômito para aliviar sintomas de má digestão após as refeições. Num destes episódios, o Barão sentiu uma horrível dor, como se a parte superior do estômago tivesse rompido, "a dor era tão importante, que ele concluiu que a chegada da morte seria inevitável." A previsão estava correta.<sup>1</sup> À necrópsia, Boerhaave encontrou estômago distendido e restos alimentares em ambas as cavidades pleurais, com ampla laceração do terço inferior do estômago.

A incidência da ruptura espontânea do esôfago ou síndrome de Boerhaave é relatada na literatura variando de 1 caso para cada 8 - 20 mil internamentos hospitalares<sup>2</sup> e pode acometer paciente na faixa etária da infância até a terceira idade, porém o paciente típico é do sexo masculino e com idade entre 40 e 60 anos.<sup>3</sup>

### RELATO DO CASO 1

Um homem de 66 anos de idade, com história de vômitos há dez dias, iniciados após episódio de libação alcoólica, foi admitido no serviço de emergência do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, com quadro de dor retroesternal, epigastralgia, dispnéia e enfisema cervical bilateral. Telerradiografia de tórax demonstrou imagem sugestiva de enfisema em região cervical e condensação em terço inferior de hemitórax esquerdo, compatível com empiema pleural. Realizou-se esofagograma com contraste hidrossolúvel, o qual demonstrou presença de extravasamento de contraste, compatível com perfuração do esôfago em segmento torácico inferior. Em função do estado toxêmico do paciente, realizou-se drenagem torácica sob selo d'água, iniciou-se plano de reposição hidro-eletrolítica e antibioticoterapia de largo espectro, realizando-se tratamento cirúrgico após 24 horas. O ato operatório consistiu de incisão mediana supra-umbilical com abertura do hiato esofágico até o esterno no sentido radial; ao inventário da cavidade constatou-se presença de aproximadamente 300 ml de secreção purulenta em cavidade torácica á

esquerda, envolvendo mediastino posterior; encontrou-se perfuração do esôfago distal em porção póstero-lateral e ruptura de porção do fundo gástrico; em função da gravidade do processo infeccioso local, realizou-se esofagectomia transmediastinal, esofagostomia cervical, ressecção do fundo do estômago com grampeador linear cortante, gastrostomias e duodenogastrostomia à Jaboulay. O paciente foi encaminhado para o centro de terapia intensiva com alterações hemodinâmicas importantes, evoluindo para óbito 48 horas após a cirurgia.

## RELATO DO CASO 2

A.R, masculino, 66 anos de idade, admitido no Pronto Socorro do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba, com historia de vômitos um dia antes da admissão, seguidos de dor retroesternal e epigastralgia. Apresentava-se hemodinamicamente estável, frequência respiratória de 20 cpm, com enfisema cervical e leucograma com 22.000 leucócitos/mm<sup>3</sup>; telerradiografia de tórax demonstrou imagem de pneumomediastino (figura 1). Em função do diagnóstico indicou-se cirurgia; o acesso foi laparotomia mediana com abertura do hiato esofágico; ao inventário, constatou-se hematoma subseroso na região do cardia, com perfuração do esôfago distal em bordo lateral esquerdo (figura 2-A). Realizou-se esofagectomia transmediastinal, drenagem ampla do mediastino com dois drenos tubulares, esofagostomia cervical e jejunostomia. Análise da peça operatória demonstrou ruptura do esôfago distal com 7cm em extensão; proximalmente, a tela submucosa e a túnica mucosa estavam íntegras, havendo apenas ruptura da muscular; distalmente, a ruptura envolvia todas as camadas (figura 2-B). Realizou-se lavagem contínua do mediastino com solução fisiológica durante os primeiros 5 dias após a operação e antibioticoterapia de largo espectro; retirou-se os drenos mediastinais após esse período. No 12º dia de pós-operatório, o paciente recebeu alta hospitalar, com plano de reinternamento para reconstrução do trânsito em três meses.

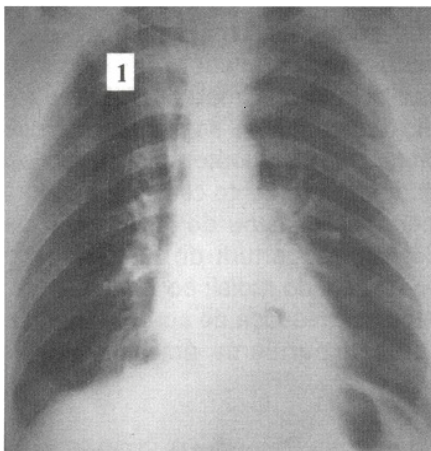


Figura 1: Telerradiografia de tórax com (1) pneumomediastino.

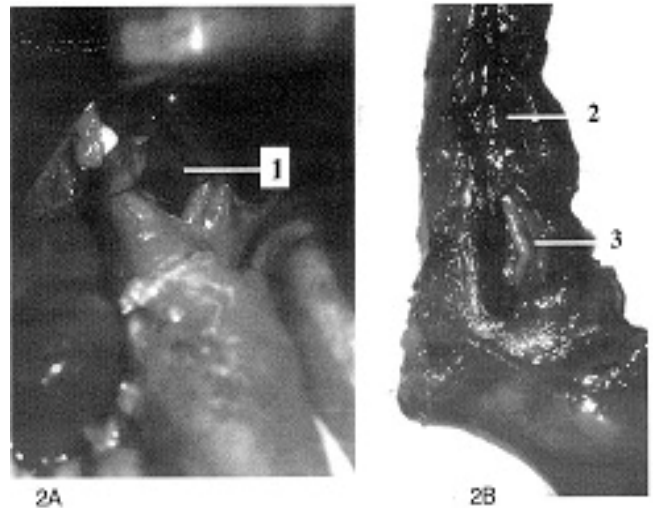


Figura 2: A - Campo operatório com (1) perfuração do bordo esquerdo do esôfago torácico distal; B - Peça cirúrgica após esofagectomia transmediastinal com (2) ruptura proximal apenas da muscular e (3) ruptura distal de todas as camadas.

## DISCUSSÃO

A ruptura espontânea do esôfago ocorre geralmente na borda esquerda do terço inferior do esôfago intra-torácico, compreendendo extensão de 2 a 6 cm em comprimento. A ruptura localizada nas porções superior e média, bem como abdominal é menos freqüente. A observação do local de ruptura na borda esquerda do segmento inferior do esôfago deu no passado origem a diversas teorias, contudo foi neste século que se demonstrou experimentalmente a ruptura longitudinal do esôfago distal em cadáveres provocada pela instilação de água sob pressão. Injetando-se ar comprimido no estômago com o piloro clampeado e a extremidade proximal do esôfago livre, ocorre a ruptura esofágica em segmento inferior em sentido longitudinal (fibras musculares longitudinais), seguindo-se a herniação da mucosa e posteriormente a ruptura de todas as túnicas.<sup>1,2,3,4,5</sup>

Pode-se considerar alguns fatores predisponentes desta síndrome. Dentro estes, há três condições anatómicas que podem favorecer a ocorrência de ruptura espontânea do esôfago: a) disposição apoiar das fibras musculares (isto é cada uma das fibras musculares inicia-se como longitudinal externa e termina como circular interna, ao contrário da idéia clássica de dois planos distintos de fibras);<sup>6</sup> b) trajeto dos vasos sanguíneos através da parede esofágica, criando pontos de fraqueza;<sup>7</sup> e c) descontinuidade da muscular da mucosa (com áreas de ausência de muscular da mucosa em raio de até 0,5 cm de distância da ruptura esofágica, estendendo-se por todo comprimento longitudinal da lesão, em autópsias de pacientes com esta condição).<sup>5</sup> Outras condições predisponentes são: a disfunções motoras do esôfago (espasmo do esfíncter esofágico superior durante episódio de vômito, acarretando aumento brusco das pressões intra-esofágica e intragástrica, com estiramento das paredes e conseqüente ruptura

do esôfago)<sup>8,9,10</sup> b) doenças gastrointestinais pré-existent (hérnia de hiato, estenose esofágica, síndrome de Mallory-Weiss, esofagite de refluxo ou doença úlcero péptica); ou ainda c) doenças neurológicas e hipertensão arterial severa.<sup>1</sup>

Apesar da ruptura espontânea do esôfago estar comumente relacionada à ocorrência de vômitos, na grande maioria das vezes a etiologia permanece indefinida (73%) e segundo Jawooski e col (1988), em até 50% dos casos, não há correlação com vômitos violentos ou náuseas.<sup>13</sup> Em 24,7% dos casos encontra-se relação com abuso de álcool e em 7,8% com vômitos forçado (Tabela 1)<sup>7,9,11,12</sup> A literatura descreve como causas o alcoolismo associado a vômito forçado,<sup>10,13,14,15</sup> ruptura intra-parto, durante a defecação ou ainda em crises convulsivas. Encontra-se ainda relatos isolados de etiologias mais raras: em 1 caso ocorreu com consequência de vômito devido a hipertensão arterial transanestésica (anestesia raquimedular); em outro, esteve associada a vômito com concomitante compressão exógena do cricóide.<sup>16</sup> e finalmente em 1 caso foi devido à ingestão de solução de polietilenoglicol para preparo de cólon, seguida de vômito.<sup>17</sup>

O quadro clínico apresenta-se com súbita dor torácica do tipo pleurítica à esquerda, dor retroesternal e inter-escapular<sup>10,13</sup> ou ainda dor do tipo

Tabela 1 - Etiologia relacionada à síndrome de Boerhaave na revisão de 89 casos da literatura

Etiologias	No./%
Abuso de álcool	22 (24,71 %)
Vômito forçado	7 (7,86%)
Outros	5(5,61%)
Indefinido	65 (73,03%)

epigástrica<sup>10,12,13</sup> O quadro pode ser acompanhado de vômitos e exacerbado à deglutição ou respiração; pode haver alívio ocasional quando o paciente senta-se inclinado para frente. O paciente pode queixar-se de sede, devida por um lado à desidratação e por outro, por sentir alívio dos sintomas pela ingestão de líquidos frios (funcionando como anestésico no tecido mediastinal inflamado)<sup>14</sup>. Acompanham o quadro de dor, vômitos (63%), enfisema subcutâneo (29%), crepitação (2%) e dispnéia (18%). Disfagia, febre e hematêmese são sinais menos frequentes,<sup>2,15</sup> (Tabela 2).

Tabela 2 - Metanálise de sinais e sintomas relacionados à síndrome de Boerhaave (27 autores)

Sinais e Sintomas	No.
Dor torácica	82 (73,87%)
Náuseas e vômitos	70 (63%)
Enfisema subcutâneo	32 (28,82%)
Crepitação	23 (20,72%)
Dispnéia	20 (18%)
Disfagia	7 (6,3%)
Febre	3 (2,7%)

Ao exame clínico, o paciente apresenta-se geralmente com taquicardia, taquipnéia e hipotensão arterial. Em aproximadamente 25% dos casos a clínica predominante é determinada pelo estado de choque.<sup>1</sup> Pode-se observar o sinal de Hammam (ruído crepitante sincrônico com os batimentos cardíacos, audível principalmente sob o ápice cardíaco na posição de decúbito lateral esquerdo) presente em 20% dos pacientes.<sup>13</sup> À ausculta de tórax pode-se observar sinais sugestivos de enfisema mediastinal.<sup>11</sup>

O diagnóstico precoce é decisivo para o prognóstico do paciente. A mortalidade varia de 17% quando o tratamento é instituído nas primeiras 18 horas, até mais de 50%, quando o início do tratamento se dá após 24 horas.<sup>1,2,3,8,9,10,18,19,20</sup> a mortalidade está diretamente relacionada à gravidade da mediastinite e da sepse.<sup>9,13</sup>

Vários são os métodos diagnósticos que podem ser empregados. O raio X de tórax demonstra freqüentemente derrame pleural à esquerda, com pneumotórax (devido ao ar deglutido), ou atelectasias de base.<sup>1,13,16</sup> A presença de pneumomediastino (sinal em "V" de Naclero) é o sinal radiológico mais sugestivo da síndrome de Boerhaave, corresponde a uma linha densa formada pela dissecação do ar através dos planos faciais da pleura mediastinal e diafragmática,<sup>1,8,12,13,15,20</sup> Graeber e col. (1987) relatam ainda ar livre sub-diafragmático. Estudo contrastado do esôfago pode apresentar-se com falso negativo em 10% a 50 % dos casos,<sup>7,8,11,12,16</sup> e sua realização em decúbito lateral esquerdo (com contraste hidrossolúvel) tem como finalidade aumentar a sensibilidade da técnica. A aplicabilidade e segurança da endoscopia digestiva alta constitui-se em assunto controverso, devendo-se valer somente de dados positivos.<sup>11,12</sup> Tomografia computadorizada pode ser útil em demonstrar ar livre em mediastino e eventualmente abertura da parede esofágica com continuidade a estruturas do mediastino.<sup>8,11</sup> pode ainda demonstrar ar envolvendo os grandes vasos mediastinais e derrame pleural.<sup>13</sup> Observação macroscópica e análise laboratorial do líquido pleural pode ser útil para o diagnóstico da síndrome de Boerhaave; em paciente que possuem dreno de tórax, a exteriorização de corantes pelo dreno (administrativos por via oral) e a determinação bioquímica da amilase (indicativo da presença de saliva no líquido pleural) podem sugerir lesão esofágica, podendo-se ainda encontrar restos alimentares não-digeridos (carne ou vegetais), ou mesmo pequena acidez do líquido pleural devida a refluxo gástrico.<sup>11,12</sup> Apesar das inúmeras técnicas diagnósticas à disposição, em 20% dos casos ele é estabelecido durante inventário da cavidade torácica a céu aberto (Tabela 3).

**Tabela 3** - Técnicas diagnósticas segundo o número de ocorrência o o número de diagnóstico positivos (especificidade e sensibilidade) em 89 casos da literatura

Técnicas	No.	Diagnóstico positivo
Teierradiografia de tórax	89	15
Esofagogastrografia	57	56
Endoscopia digestiva alta	5	4
Tomografia computadorizada (diagnóstico diferencial)	3	3
Toracotomia	18	18

3

Com a melhora gradativa do suporte de pacientes em anuidades de terapia intensiva, observa-se aumento proporcional no número de casos de síndrome de Boerhaave tratados clinicamente.<sup>3</sup> O tratamento conservador inclui antibioticoterapia sistêmica para bactérias aeróbicas e anaeróbicas, reposição hidroeletrólítica adequada e suporte nutricional. A drenagem de tórax está indicada nos casos de empiema. O uso de sonda nasogástrica é controverso, sendo geralmente indicado nos casos em que se observa exteriorização do conteúdo gástrico pelo dreno de tórax.<sup>3, 19, 21</sup> Cameron e col. sugerem como critérios para tratamento conservador: a) ruptura esofágica para área restrita ao mediastino e protegida pelas pleuras; b) drenagem espontânea de retorno da área restrita para a luz esofágica; c) sintomatologia discreta; e d) sinais mínimos de sepse.<sup>22</sup> Pode estar indicada jejunostomia para suporte nutricional enteral de pacientes tratados conservadoramente.

Antes do procedimento cirúrgico é fundamental que se restitua as condições hemodinâmicas e hidroeletrólíticas do paciente.<sup>1,2,7,9,10,12,13,16,18,19,20,23</sup> Na maioria dos casos, está indicada intervenção cirúrgica precoce. O maior fator limitante da indicação cirúrgica, é o atraso na elucidação diagnóstica.<sup>10</sup> Quando o diagnóstico é precoce, a sutura primária e a drenagem do mediastino são a conduta de primeira escolha.<sup>7</sup>

Des 89 pacientes levantados em revisão da literatura, 81 foram tratados cirurgicamente. A técnica operatória mais utilizada foi a sutura primária (79 de 81).<sup>1,2,4,7,9,10,12,13,14,16,17,19,20,23</sup> Deve-se explorar

cuidadosamente a lesão, desbridando e avivando seus bordos; a sutura pode ser em plano único ou em dois planos (túnica muscular e túnica mucosa, individualmente). Pode-se realizar a proteção da sutura com gastropexia,<sup>1</sup> retalho pleural,<sup>12</sup> ou outros. Czeczko (1989) avaliou o envolvimento de sutura esofagoesofágica com enxerto peritônio-aponeurótico, demonstrando ser esse significativamente pior que a sutura primária; este fato ilustra que apesar de ser sutura de risco, a obediência aos preceitos de técnica operatória e a utilização fios de baixa reatividade tecidual, são a melhor arma nas mãos do cirurgião.

A toracotomia esquerda é a via de acesso mais utilizadas,<sup>3,7,12</sup> apesar das rupturas do esôfago distal teoricamente poderem ser tratadas por acesso abdominal. McFarlane e Munno (1990)<sup>3</sup> indicam rotineiramente minilaparotomia para a construção de gastrostomia descompressiva e jejunostomia para nutrição enteral. Jenkins e Raymond (1994)<sup>16</sup> descreve um caso onde o conteúdo gástrico intrapleural causou corrosão digestiva da pleura visceral, acarretando ampla fistula broncopleural, fato que pode acarretar dificuldade ventilação mecânica durante procedimento cirúrgico.<sup>16</sup> Constituem condutas de exceção a esofagectomia<sup>5</sup> e esofagostomia.<sup>16</sup> Nos pacientes relatados no presente estudo, a esofagectomia transmediastinal foi realizada por tratar-se de perfuração longa e infecção grave associada, o que tronou o avivamento dos bordos e a sutura nesta área altamente infectada, inviável. A drenagem ampla do mediastino e da cavidade torácica estão indicadas em todos os casos, para diminuir os efeitos da mediastinite e fistula esofágica, sendo que ainda facilitam o manuseio pós-operatório do paciente. A mortalidade dos pacientes tratados cirurgicamente varia entre 15 a 40% com média em torno de 25%. Apesar de ser uma entidade rara, a síndrome de Boerhaave deve ser lembrada como causa de dores torácica e abdominal agudas, pois apenas sua lembrança irá permitir o diagnóstico a tempo de oferecer ao paciente tratamento adequado.

Malafaia O, Dietz UA, Ribas-Filho JM, Rocha FB, Torres OJM, Campos AC, Matias JF. The boerhaave' syndrome: literature overview and 2 cases report *ABCD Arq Bras Clr Dig*, São Paulo 14(4) ,2001

**ABSTRACT** - The authors present a literature review of Boerhaave syndrome and present the report of patients treated by transmediastinal esophagectomy. The patients had a bad evolution and died 48h after the surgery, but the patient 2 survived. They discuss the anatomical features, which predispose its occurrence and some predisponent pathological and functional factor. The etiology is unknown in 73% of the 89 reviewed cases; in 24% there was a correlation with alcohol abuse and in 7.8% with vigorous vomiting. Early diagnosis and surgical treatment (esophagorraphy) is probably the main individual factor in reducing its high mortality rate.

**Unitermos:** Síndrome de Boerhaave, Ruptura de Esôfago, Esofagectomia Transmediastinal

### Referências Bibliográficas

1. Kyriacou DN: A case of Boerhaave's syndrome presenting as diffuse left pulmonary infiltrate. *Ann Emerg Med* 1991; 20(11): 1239-1242.
2. Graeber GM, Niezgoda JA, Albus RA, et al: A comparison of patients with endoscopic esophageal perforations and patients with Boerhaave's syndrome. *Chest* 1987; 92(6): 995-998, 1987.
3. McFarlane GA, Munro A: The changing face of the management of rupture oesophagus: Boerhaave's syndrome. *Gullet* 1990; 1:16-23.
4. Podi AC, Alexander LN, Scott C.: A case of Boerhaave's syndrome and treating. *Gut* 1985; 2:120-126.
5. Kuwano H, Matsumata T, Adachi E, et al: Lack of muscularis mucosa and the occurrence of Boerhaave's syndrome. *Am J Surg* 1989; 158(5): 420-422.
6. Stelzner F: Abdomino-cervical esophagectomy. *Langenbecks Arch Chir* 1981; 355:63-6.
7. Sabanathan S, Eng J, Richardson J: Surgical management of intrathoracic oesophageal rupture. *Br J Surg* 1994; 61 (6): 863-865.
8. Salim AS: Jejunostomy feeding for the conservative management of spontaneous rupture of the oesophagus. *Br J Clin Pract* 1991; 45 (1): 37-40.
9. Saio JA, Seppälä KM, Pitkäranta PP, et al: Spontaneous rupture and functional State of the esophagus. *Surgery* 1992; 112 (5): 897-900.
10. Souza AAP, Silva JAD, Matos FCM, et al: Síndrome de Boerhaave. *Rev Col Br Clr* 1996; 23(6): 384-385.
11. Drury M, Anderson W, Heffner JE: Diagnostic value of pleural fluid cytology in occult Boerhaave's syndrome. *Chest* 1992; 102(3): 976-978.
12. Pate JW, Walker WA, Cole FH Jr, et al: Spontaneous rupture of the esophagus: a 30-year experience. *Ann Thorac Surg* 1989; 47(5): 689-692.
13. Jaworski A, Fischer R, Uppmann M: Boerhaave's syndrome. Computed tomographic findings and diagnostic considerations. *Arch Intern Med* 1988; 148(1):223-224.
14. Ward WG: Cold water polydipsia: unheralded marker of spontaneous esophageal rupture. *South Med J* 1986; 79(9):1161-1162.
15. Woolford TJ, Birzgalis AR, Lundell C, et al: Vomiting in pregnancy resulting in oesophageal perforation in 15-year-old. *J Laryngol Otol* 1993; 107(11):1059-1060.
16. Jenkins IR, Raymond R: Boerhaave's Syndrome complicated by a large bronchopleural fistula. *Chest* 1994; 105:964-965.
17. Pham T, Porter X, Carrol G: A case report of Boerhaave's syndrome following colonoscopy preparation. *Med J Aust* 1993; 159(10):708.
18. Canver CC: Spontaneous esophageal perforation: Boerhaave's syndrome. *N Y State J Med* 1986; 86(6): 310-311.
19. Kalls R, Blesham PA, Pepper JR: Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome): conservative versus surgical management. *J R Soc Med* 1991; 84 (11): 690-691.
20. Nehra D, Beynon J, Pye JK: Spontaneous rupture of the oesophagus (Boerhaave's syndrome). *Postgrad Med J* 1993; 69(809): 214-216.
21. Brecker SJD, Hurley PR, Johnson CD: Painless presentation of rupture oesophagus. *Gullet* 1990; 1:24-27.
22. Cameron JL, Kieffer RF, Hendrix TR, et al: Selective monoprotective management of contained intrathoracic esophageal disruptions. *Ann Thorac Surg* 1979; 27:404-408.
23. Ohri SK, Liakakos TA, Pathí V, et al: Primary repair of iatrogenic thoracic esophageal perforation and Boerhaave's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993; 55(3):603-606.