

DESAFIOS TERAPÊUTICOS DA SÍNDROME DE BOERHAAVE: UM RELATO DE CASO

RESUMO: Introdução: A Síndrome de Boerhaave (SB) ou ruptura pós-emética do esôfago acarreta alta morbidade e mortalidade. O principal fator prognóstico é o diagnóstico precoce e o tratamento adequado. **Relato de caso:** Homem, 51 anos, admitido no pronto-atendimento do serviço de origem com quadro de dor abdominal, náusea e vômitos há 3 dias. Foi encaminhado para nosso serviço já em uso de drogas vasoativas, com derrame pleural drenado em selo d'água com saída de conteúdo alimentar e posteriormente submetido a endoscopia digestiva alta, confirmando a SB. A abordagem escolhida como conduta para este caso foi a exclusão esofágica, seguida de esofagectomia. O paciente evoluiu com choque séptico refratário e, após 52 dias de internação, foi constatado óbito. **Discussão:** Foi apresentado um caso, no qual a paciente reuniu vários fatores de pior prognóstico para a condição e evoluiu para óbito. O diagnóstico foi dado pela combinação de tomografia computadorizada e saída de secreção com restos alimentares após drenagem de tórax e endoscopia digestiva alta. **Conclusão:** Com base nas experiências do caso exposto, o inquérito sobre quaisquer fatores precipitantes, avaliações cuidadosas para sinais de enfisema subcutâneo ou sepse e o arranjo de ferramentas diagnósticas apropriadas são necessários para maximizar as chances de sobrevivência dos pacientes com SB.

PALAVRAS CHAVE: Síndrome de Boerhaave; Ruptura espontânea; Esôfago.

INTRODUÇÃO:

A síndrome de Boerhaave (SB), também conhecida como ruptura esofágica espontânea, tem como causa mais comum o vômito. Outras causas incluem aquelas que podem aumentar a pressão intraesofágica e causar uma ruptura esofágica barogênica. Descrita pela primeira vez em 1724 por Herrmann Boerhaave, é responsável por aproximadamente 15% de todos os casos de ruptura esofágica. Apesar de acometer um amplo espectro de pacientes, predomina em homens de meia-idade, estando também fortemente associada à ingestão de álcool. Majoritariamente, afeta pacientes com esôfago normal, embora a presença de esofagite e úlceras também tenha sido relatada.⁽¹⁾

É definida como uma ruptura completa da parede esofágica secundária a um aumento súbito da pressão esofágica intraluminal, principalmente após vômitos persistentes. É mais

frequente no terço inferior do esôfago e na posição lateral esquerda, o que pode ser devido a uma fraqueza anatômica nesta área.⁽²⁾

As manifestações clínicas da SB costumam ser inespecíficas e dependem de vários fatores, como o nível da perfuração e o tempo entre o início da lesão e o diagnóstico. Podem haver sintomas de sepse, como resultado da infecção do mediastino e cavidades pleural e abdominal.⁽²⁾ Outros sintomas possíveis são vômitos, dor torácica e local da perfuração. Ao exame físico, alguns achados são sinais vitais anormais, diminuição de sons respiratórios no lado que houve a perfuração e sinal de Hamman - crepitação mediastinal que acompanha cada batimento cardíaco, quando em decúbito lateral esquerdo.⁽¹⁾

Assim, faz-se necessário destacar a dependência da localização da perfuração na manifestação dos achados clínicos. Em caso de perfuração cervical, relata-se dor em nível cervical, disfagia e disfonia associadas à palpação do músculo esternocleidomastóideo e crepitações audíveis no local em que se localiza o enfisema subcutâneo. Já em perfurações intra-abdominais, o paciente pode se queixar de epigastria, geralmente com irradiação para o ombro esquerdo, incapacidade em permanecer em decúbito dorsal e hipertimpanismo à percussão da loja hepática (indicando pneumoperitônio), que são sinais e sintomas de abdome agudo perfurativo.⁽¹⁾

A elevada morbimortalidade da SB, se relaciona à dificuldade diagnóstica, em função da ampla variedade de sintomas, bem como de outros fatores, incluindo dificuldade de avaliação do esôfago e o suprimento sanguíneo incomum do órgão. O diagnóstico e intervenção precoces são essenciais, visto que a falha nessa etapa resulta em um mau prognóstico, e pode ser fatal.⁽³⁻⁶⁾

Em relação ao diagnóstico, os achados laboratoriais são inespecíficos. Já os exames de imagem são de grande importância, porém em 15% dos casos a radiografia de tórax é normal e, portanto, não pode ser usada para excluir o diagnóstico. Os achados potenciais da radiografia incluem enfisema subcutâneo ou mediastinal, alargamento do mediastino, derrame pleural e, em 20% dos casos, o “sinal V” - faixa radiotransparente de ar que diseca os planos fasciais retrocardíacos. A ferramenta diagnóstica de escolha é o esofagograma de contraste, que mostrará o extravasamento de material no local da perfuração. A tomografia computadorizada está sendo usada por muitos como alternativa devido à sua maior sensibilidade. A endoscopia deve ser usada com cautela devido ao risco de mais perfuração esofágica.^(1,2)

O tratamento tem como base a reposição volêmica, antibioticoterapia de amplo espectro e avaliação cirúrgica e, é normalmente adaptada à apresentação do paciente, ao tipo

e a extensão da ruptura, o tempo para o diagnóstico e a viabilidade da parede esofágica. Casos diagnosticados dentro de 12 a 24 horas, apresentam melhor prognóstico quando comparados àqueles onde há falha nesse quesito. As abordagens mais comuns abrangem o tratamento conservador, endoscópico e cirúrgico.^(1,7)

A literatura sobre o manejo conservador é escassa, só pode ser suficiente em casos altamente selecionados, sendo, desse modo, reservadas à rupturas pequenas ou contidas, para os quais são propostos os seguintes critérios: sintomas mínimos, ruptura contida, sem contaminação pleural nem inflamação sistêmica. A sutura endoscópica e a colocação de stent podem ser uma opção de tratamento para pacientes com muitas comorbidades que impedem o tratamento cirúrgico. É necessária mais experiência para demonstrar a eficácia desse tratamento para a síndrome de Boerhaave.⁽⁸⁾

A linha de tratamento cirúrgica abrange o reparo esofágico primário por meio de toracotomia aberta ou videoassistida (VATS) com reforço fúndico, que é o padrão ouro nas primeiras 24 horas e outras técnicas, nas quais, a seleção da abordagem adequada dependerá da localização da perfuração. Perfurações esofágicas cervicais pequenas ou bem contidas até o nível da carina geralmente podem ser tratadas apenas com drenagem por incisão cervical. A melhor abordagem cirúrgica para as perfurações do terço médio do esôfago é por meio de toracotomia direita no sexto espaço intercostal, e as perfurações do terço inferior são melhor abordadas por meio de toracotomia esquerda no sétimo espaço intercostal. Uma laparotomia da linha média superior é usada para atingir o esôfago abdominal. A esofagectomia, que por sua vez, tem sido muito bem-sucedida no tratamento de perfuração associada a necrose esofágica grave ou obstrução patológica pois, além de manter a integridade gastrointestinal, esta técnica elimina definitivamente a perfuração como fonte de sepse e remove qualquer patologia esofágica subjacente.⁽¹⁾

Por fim, a controvérsia ocorre quando uma perfuração tardia, diagnosticada após 24 horas, é diagnosticada, visto que as bordas da ferida são tipicamente edematosas, rígidas ou friáveis, tornando o reparo primário arriscado. Dessa forma, a abordagem de perfurações tardias, geralmente, é feita por meio de desbridamento da cavidade pleural e mediastino, esofagectomia e gastrostomia alimentar. A reposição esofágica geralmente é feita após 6 semanas.⁽⁹⁾

METODOLOGIA:

O presente trabalho consiste em um estudo observacional, descritivo, retrospectivo a partir da análise do prontuário de um caso internado em nosso serviço entre os dias 29 de

abril a 20 de junho de 2021. O mesmo foi produzido a partir dos dados contidos neste prontuário, bem como de resultados de exames laboratoriais, fornecidos pela unidade. Após análise do prontuário os dados foram registrados e revisados manualmente pelos pesquisadores, digitados e armazenados, à medida que foram sendo coletados.

ASPECTOS ÉTICOS GARANTIDOS AOS PARTICIPANTES DA PESQUISA:

No presente estudo foi garantida a preservação da privacidade do paciente e com o uso dos seus dados especificamente para este relato de caso. A preservação dos dados de identificação do paciente ultrapassou em muito o simples anonimato, a omissão de seu nome. Neste relato de caso não foram utilizadas: as iniciais do paciente; os números de identificação de prontuário ou de outros documentos; as datas importantes, como a de nascimento, excetuando-se a citação do ano; a sua origem geográfica, identificando áreas específicas, como a sua cidade. Outras características que possam permitir a sua identificação, como plano de saúde, telefones e endereços eletrônicos, foram igualmente omitidas.

RELATO DE CASO:

Paciente do sexo masculino, 51 anos, com história conhecida de tabagismo e esquizofrenia, em uso de Haldol, Clorpromazina e Biperideno. Admitido no serviço de pronto-atendimento de origem com quadro de dor abdominal, náusea e vômitos há 3 dias. Evoluiu com queda do estado geral, sudorese, hipotensão e taquicardia, sob suspeita de perfuração de esôfago após surto psicótico.

À TC de tórax foi diagnosticado pneumotórax à direita com derrame pleural bilateral e pneumomediastino (Figura 1 e 2). O paciente foi submetido a drenagem de tórax à direita com saída imediata de 600 mL de secreção de amarronzada e, à esquerda, saída de mesmo líquido após drenagem. Com a evolução do quadro, foi optado por passagem de sonda nasogástrica (SNG) e realização de teste de azul de metileno, com saída de toda a quantidade pelo dreno à direita. Após este quadro, o paciente foi encaminhado para o serviço já em uso de drogas vasoativas e submetido a endoscopia digestiva alta (EDA), confirmando perfuração ao nível da transição esôfago-gástrica (TEG) de, aproximadamente, 1,5 cm, em consequência da Síndrome de Boerhaave, e mediastinite.

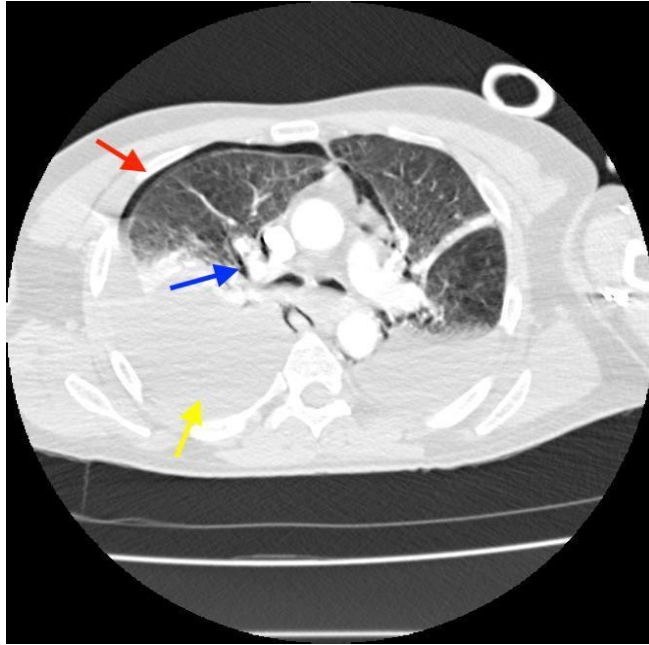


Figura 1: TC de tórax, aquisição axial com janela para pulmão, onde observamos pneumotórax à direita (seta vermelha), derrame pleural bilateral (seta amarela) e pneumomediastino (seta azul).

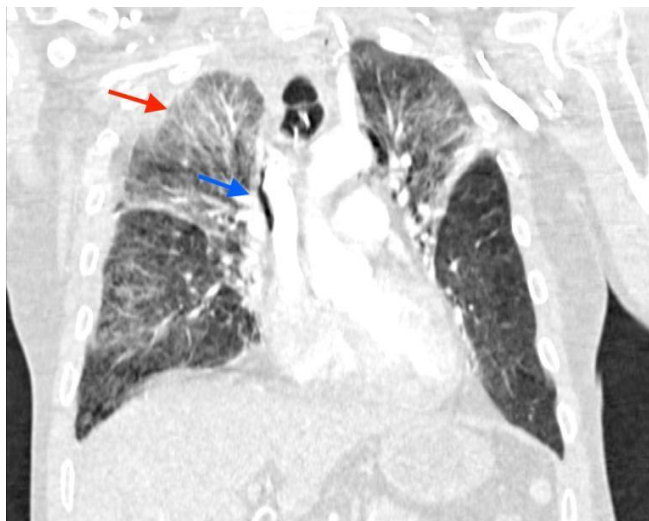


Figura 2: TC de tórax, aquisição coronal com janela para pulmão, onde observamos pneumomediastino (seta azul) e aumento da trama vascular pulmonar (seta vermelha).

Foi realizada laparotomia para exclusão esofágica, após 96 horas do início dos sintomas, com auxílio de um grampeador linear na transição esôfago-gástrica. No intraoperatório, foi evidenciada moderada quantidade de líquido livre com aspecto hemático e transição esôfago gástrica com aspecto necrótico e com perfuração de 3 cm, comunicando

espaço pleural à direita. Em cervicotomia direita, foi confeccionada esofagostoma lateral e locado sonda Foley em esôfago distal para drenagem da luz esofágica e confeccionada gastrostomia à Stamm com sonda Foley em pequena curvatura gástrica como via alimentar. Uma frenotomia parcial mediana permitiu acesso ao mediastino, resultou em saída de secreção purulenta e restos alimentares, sendo, portanto, realizada lavagem com soro fisiológico (Figura 3). Um dreno de tórax foi locado em mediastino e exteriorizado no 5º espaço intercostal posterior direito. Outro dreno de tórax locado em espaço pleural direito e exteriorizado no 5º espaço intercostal anterior direito. Um dreno túbulo-laminar foi locado em epigástrico, subfrênico e vigiando o hiato esofágico em abertura do mediastino e exteriorizado em hipocôndrio esquerdo. O dreno de tórax foi locado em mediastino e exteriorizado no 5º espaço intercostal posterior direito. Outro dreno de tórax locado em espaço pleural direito e exteriorizado no 5º espaço intercostal anterior direito. Por fim, em cervicotomia direita, foi confeccionada esofagostoma e locado sonda Foley em esôfago distal, para drenagem de saliva e muco. O paciente foi encaminhado à UTI.

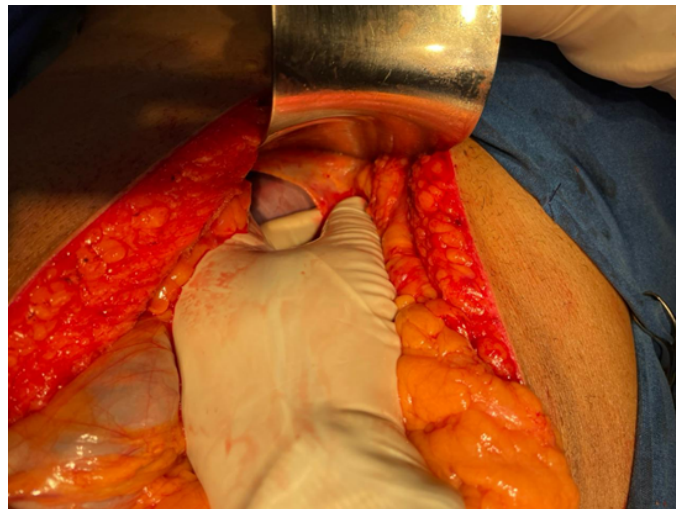


Figura 3: Exposição da membrana freno esofágica para posterior frenotomia parcial mediana.

No 14º dia de pós operatório da laparotomia, foi programada nova EDA para definição de reabordagem cirúrgica. Nesta, comprovou-se que a mucosa encontrava-se friável, com enantema e edema difusos, associados à tênues erosões com exsudato após 26 cm da arcada dentária superior. Realizada, portanto, esofagectomia via abdominal transhiatal, com esplenectomia e fechamento de gastrostomia em pequena curvatura gástrica. Locado

dreno de tórax à direita com trajeto sub-hepático, insinuando no mediastino e sendo exteriorizado em região hipocôndrio direito. Um outro dreno de tórax foi locado à esquerda com trajeto em primitiva localização de baço, penetrando no mediastino e se exteriorizando em hipocôndrio esquerdo. Por fim, foi realizada jejunostomia a 30 cm do ângulo de Treitz, sendo a sonda exteriorizada em flanco esquerdo.

Paciente evoluiu com choque séptico refratário a elevação progressiva de droga vasoativa (Noradrenalina 1,5 mcg/Kg/min e vasopressina 0,03 U/min). Após 52 dias de internação, houve, em adjacência, bradicardia e impossibilidade de obter saturação no saturímetro. Assim, evoluiu com atividade elétrica sem pulso, sendo constatado óbito.

DISCUSSÃO:

A síndrome de Boerhaave é definida como uma ruptura completa da parede esofágica secundária a um aumento súbito da pressão esofágica intraluminal, mais comumente após vômitos persistentes. As rupturas esofágicas geralmente ocorrem durante procedimentos endoscópicos diagnósticos ou terapêuticos, trauma ou várias doenças esofágicas.⁽²⁾ A ruptura espontânea é incomum e representa 15% de todas as rupturas esofágicas. Acomete, frequentemente, o terço inferior-lateral-esquerdo do esôfago, em razão da fragilidade anatômica dessa região.⁽⁷⁾ Concomitante a isso, o presente estudo trouxe um caso cuja perfuração ocorreu ao nível da transição esôfago-gástrica (TEG) de, aproximadamente, 1,5 cm, em consequência da Síndrome de Boerhaave.

É necessário um alto índice de suspeição para o diagnóstico da Síndrome de Boerhaave. Sua apresentação clínica é variada, como no presente caso, e se manifesta, comumente, com enteralgia e vômitos. Tzeng et al. demonstra, em seu estudo, que a tríade de Mackler caracterizada por dor torácica, vômito e enfisema subcutâneo está presente apenas em 14% dos pacientes e, portanto, não deve ser considerada como critério exclusivo para a suspeita de perfuração esofágica.^(10, 11)

A esofagografia de contraste com contraste hidrossolúvel é a investigação de escolha para confirmação de perfurações e tem sensibilidade em torno de 90% no esôfago torácico. No entanto, como muitos pacientes apresentam sintomas que podem mimetizar outras patologias intratorácicas ou gastrointestinais superiores, estes são submetidos a tomografias computadorizadas (TC) para avaliar o tórax e abdome superior. Em consonância, no caso relatado, o paciente foi inicialmente submetido à TC e, então, à drenagem de tórax. A suspeita de perfuração de esôfago foi feita após a visualização de saída de secreção de amarronzada e teste de azul de metileno. O diagnóstico foi confirmado com EDA, que

geralmente se limita a casos mais graves, devido ao risco de aumentar a perfuração, que pode evoluir para hemorragia digestiva.⁽¹⁰⁾

O atraso no diagnóstico demonstrou ser um contribuinte importante em várias séries de casos.^(10, 12) Semelhante a outras doenças esofágicas agudas, a mortalidade da SB é excessivamente alta e o preditor de sobrevida mais importante é o início precoce do tratamento. As taxas de mortalidade relatadas estão entre 16% e 24%, todavia, aumentam em até 50% quando o tratamento é iniciado após 24 horas. Essa estatística é representativa de que um período mais longo sem tratamento após uma perfuração significa mais contaminação do mediastino, inflamação e o subsequente desenvolvimento de sepse sistêmica.⁽⁷⁾ Este estudo demonstra a falha da exclusão esofágica e esofagectomia como procedimentos para o tratamento da síndrome de Boerhaave que se apresenta tardiamente, complicada com contaminação mediastinal.

A SB geralmente está associada a extensa contaminação do mediastino e bordas desvitalizadas da lesão esofágica, sendo necessária terapia cirúrgica. Desta forma, os princípios fundamentais no manejo da perfuração esofágica espontânea incluem a eliminação do foco séptico para prevenir a falência de múltiplos órgãos, o que requer uma drenagem adequada do mediastino. No entanto, até o momento, não existe um 'padrão ouro' nas intervenções terapêuticas que visam atingir esses objetivos.⁽¹³⁾

Neste relato, a abordagem escolhida como conduta para o paciente do caso em discussão foi a exclusão esofágica e uma esofagectomia. Esta, por sua vez, tem sido muito bem-sucedida no tratamento de perfuração associada a necrose esofágica grave ou obstrução patológica pois, além de manter a integridade gastrointestinal, esta técnica elimina definitivamente a perfuração como fonte de sepse e remove qualquer patologia esofágica subjacente.⁽²⁾ Em um estudo feito por Teh et al., 33 das 34 perfurações esofágicas apresentadas ao hospital tiveram algum tipo de tratamento cirúrgico, independentemente da hora da apresentação.⁽¹⁴⁾ As poucas séries que favorecem o manejo não operatório tendem a ter uma proporção maior de perfurações iatrogênicas ou cervicais, que apresentam melhores resultados.⁽¹⁵⁾

Em seu estudo, Jougon et al. frisa a importância da gastrostomia para evitar o refluxo gástrico bem como a jejunostomia alimentar. Posto que a configuração anatômica muito específica do esôfago sem qualquer camada serosa permite o acesso direto do conteúdo gástrico ao mediastino e à cavidade pleural, levando a mediastinite grave, e, por fim, falência de múltiplos órgãos. De fato, neste caso, em primeira abordagem, o paciente em questão foi submetido à gastrostomia à Stamm com sonda Foley em pequena curvatura gástrica. Em

segunda abordagem, a gastrostomia foi revertida e realizada jejunostomia a 30 cm do ângulo de Treitz. Ademais, nenhuma complicação foi atribuída à abordagem da gastrostomia ou jejunostomia alimentar.⁽⁷⁾

Com base nas experiências do caso exposto, o inquérito sobre quaisquer fatores precipitantes, avaliações cuidadosas para sinais de enfisema subcutâneo ou sepse e o arranjo de ferramentas diagnósticas apropriadas são necessários para maximizar as chances de sobrevivência dos pacientes com SB.

CONCLUSÃO:

Foi apresentado um caso, no qual o paciente reuniu vários fatores de pior prognóstico para a condição e evoluiu para óbito. O diagnóstico foi dado tardiamente pela combinação de tomografia computadorizada e saída de secreção com restos alimentares após drenagem de tórax e endoscopia digestiva alta.

Uma vez diagnosticada, a primeira linha de tratamento da SB é a cirúrgica, por meio de técnicas que variam de acordo com o local da perfuração esofágica e o tempo de diagnóstico. Em pacientes contraindicados para a abordagem cirúrgica, o tratamento endoscópico pode ser uma possibilidade. Há ainda poucos estudos sobre o manejo conservador nessa síndrome.

REFERÊNCIAS:

1. Turner AR, Turner SD. Boerhaave Syndrome [Internet]. Nih.gov. StatPearls Publishing; 2021 [cited 2021 Jul 2]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430808/>
2. Pinto MJRF, Rodrigues P, Almeida L, Leitão A, Flores L, Gomes A, et al. Boerhaave Syndrome in an Elderly Man. European Journal of Case Reports in Internal Medicine [Internet]. 2018 Sep 20 [cited 2021 Jul 12];(Vol 5 No 10):1. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6346888/>
3. Prosperi P, Alemanno G, Di Bella A, et al. A minimally invasive approach with a 3d imaging system for the treatment of esophageal perforation due to Boerhaave syndrome. Ann Ital Chir [Internet]. 2018 [cited 2021 Jul 2]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30569908/>
4. Cucci M, Caputo F, Fraternali Orcioni G, Roncallo A, Ventura F. Transition of a Mallory-Weiss syndrome to a Boerhaave syndrome confirmed by anamnestic,

- necroscopic, and autopsy data. *Medicine* [Internet]. 2018 Dec [cited 2021 Jul 2];97(49):e13191. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30544378/>
5. He F, Dai M, Zhou J, He J, Ye B. Endoscopic repair of spontaneous esophageal rupture during gastroscopy. *Medicine* [Internet]. 2018 Nov [cited 2021 Jul 2];97(48):e13422. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30508951/>
 6. Ciriano Hernández P, Grao Torrente I, Viejo Martínez E, Turégano Fuentes F. Enfisema gástrico como presentación de síndrome de Boerhaave. *Cirugía Española* [Internet]. 2019 Apr [cited 2021 Jul 2];97(4):231. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30316453/>
 7. Harikrishnan S, Murugesan CS, Karthikeyan R, Manickavasagam K, Singh B. Challenges faced in the management of complicated Boerhaave syndrome: a tertiary care center experience. *The Pan African medical journal* [Internet]. 2020 [cited 2021 Jul 12];36:65. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7380874/>
 8. Chen A, Kim R. Boerhaave syndrome treated with endoscopic suturing. *VideoGIE* [Internet]. 2019 Mar [cited 2021 Jul 2];4(3):118–9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6408945/>
 9. M.Truyens, E. Hufkens, B. Van Geluwe, P. Vergauwe, W. Van Moerkercke. Boerhaave's syndrome : successful conservative treatment in two patients. *Acta Gastro-Enterologica Belgica* [Internet]. 2020 [cited 2021 Jul 2]. Available from: [https://www.ageb.be/Articles/Volume%2083%20\(2020\)/Fasc4/20-Truyens.pdf](https://www.ageb.be/Articles/Volume%2083%20(2020)/Fasc4/20-Truyens.pdf)
 10. Vermeulen BD, van der Leeden B, Ali JT, Gudbjartsson T, Hermansson M, Low DE, et al. Early diagnosis is associated with improved clinical outcomes in benign esophageal perforation: an individual patient data meta-analysis. *Surgical Endoscopy* [Internet]. 2020 Jul 17 [cited 2021 Aug 17];35(7):3492–505. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8195755/>
 11. Tzeng C-H, Chen W-K, Lu H-C, Chen H-H, Lee K-I, Wu Y-S, et al. Challenges in the diagnosis of Boerhaave syndrome. *Medicine* [Internet]. 2020 Jan [cited 2021 Jul 12];99(2):e18765. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6959951/>
 12. Deng Y, Hou L, Qin D, Huang T, Yuan T. Current treatment and outcome of esophageal perforation. *Medicine* [Internet]. 2021 Apr 23 [cited 2021 Aug 17];100(16):e25600. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8078246/>

13. Masarapu V, Xia E, Son H. Esophageal emergencies: another important cause of acute chest pain. *Insights into Imaging* [Internet]. 2020 Oct 9 [cited 2021 Aug 17];11(1). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7547061/>
14. Chalikonda D, Yoo J, Johnson D, Tofani C. Boerhaave Syndrome Causing Bilateral Empyemas. *ACG Case Reports Journal* [Internet]. 2019 Sep [cited 2021 Aug 17];6(9):e00203. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6831148/>
15. Lampridis S, Mitsos S, Hayward M, Lawrence D, Panagiotopoulos N. The insidious presentation and challenging management of esophageal perforation following diagnostic and therapeutic interventions. *Journal of Thoracic Disease* [Internet]. 2020 May [cited 2021 Aug 17];12(5):2724–34. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7330325/>