

Boerhaaves syndrom – uvanleg årsak til akutte retrosternale smerter

Boerhaaves syndrom, eller spontan oesophagusperforasjon, er ein sjeldan tilstand som ofte vert feildiagnostisert som kardial, pulmonal eller annan gastrointestinal sjukdom.

Her omtalar vi ein 88 år gammal mann med akutte retrosternale smerter først oppfatta som hjertesjukdom. Meir enn 24 timar seinare vart pasienten laparotomert og det vart påvist perforasjon i oesophagus.

På grunn av forseinking med diagnosen samt pasienten sin høge alder og dårlege forfatning, valde ein å avstå frå kirurgisk lukking av defekten. Omfattande intensivbehandling inkludert antibiotika vart gjeve. Pasienten vart utskreven i relativt fin form etter 33 dagar i sjukehus.

Ved Boerhaaves syndrom er diagnosen svært dårleg og vert ytterlegare forverra av forseinka diagnostikk. Behandlinga er først og fremst kirurgisk, med lukking av defekten.

Pasientar med akutt innsettjande brystsmertar er ei stor diagnostisk utfordring. Symptomet kan oftast tilskrivas kardiovaskulære, pulmonale, muskel- og skjelettopphavelege eller psykiske lidingar, men tilstandar i gastrointestinalkanalen kan òg gje opphav til dette symptomet. Spontan oesophagusruptur, også kalla Boerhaaves syndrom, er ei høgst uvanleg årsak til akutte brystsmertar.

Pasienten. Mann, fødd i 1912, budde heime og hadde tidlegare stort sett vore frisk, men fekk i 2000 innlagt permanent kateter pga. urinretensjon. Ein dag i april 2001 då han skulle ete middag, fekk han akutt innsettjande retrosternale smerter. Han kasta opp, uvisst om dette skjedde før eller etter smertedebut. Blod i munnvik vart observert av legevaktlege som kom til. Det var ingen dyspné, men ved djup inspirasjon vart smertene forverra, og var då lokaliserte til epigastriet og under høgre kostalboge. På mistanke om kardial sjukdom vart det gitt glyserylnitrat sublingvalt og morfin intravenøst. I samband med inntak av acetylsalisylsyre brusetablett fekk han kraftige magesmerter. Han vart innlagt i medisinsk avdeling med spørsmål om koronarsjukdom.

Ved innkomst i sjukehus var pasienten orientert, tørt og varm i huden, hadde ingen dyspné eller cyanose, men han klaga over brystsmertar. Blodtrykket var 124/72 mm Hg, puls 104 uregelbunden, temperatur 37,5 °C. Ved auskultasjon av cor var det uregelbunden aksjon, ingen bilydar, det var basale krepitasjonar over begge lunger. Ved abdominalundersøking fann ein normale tarmly-

Torkel Vang

torkel.vang@basalmed.uio.no

Villy Våge

villy.vage@sf-f.kommune.no

Nils Sletteskog

nils.sletteskog@sf-f.kommune.no

Kirurgisk avdeling

Sentralsjukehuset i Sogn og Fjordane

6800 Førde

Vang T, Våge V, Sletteskog N.

Boerhaave's syndrome – an unusual cause of retrosternal pain.

Tidsskr Nor Lægeforen 2002; 122: 603–4.

Background. Boerhaave's syndrome or spontaneous perforation of the oesophagus is a rare condition with a severe prognosis. Adequate treatment is often delayed because of misdiagnosis of the condition as cardiac, pulmonary or other gastrointestinal disease, with a concomitant rise in mortality.

Material and methods. A case of Boerhaave's syndrome is described. An 88-year-old male presented with acute retrosternal pain, initially believed to be caused by cardiac disease. After a delay of more than 24 hours, laparotomy revealed a perforation of the oesophagus.

Results. The patient was treated with laparotomy, drainage, antibiotics, antifungal and medical supportive therapy. Surgical closure of the lesion was not performed because of the debilitated state of the patient and the delay in diagnosis. He left the hospital in his habitual state after 33 days of hospitalization.

Interpretation. Boerhaave's syndrome is a serious condition that is often misdiagnosed. The preferred treatment is prompt surgical closure of the oesophageal defect.

dar, han var tydeleg palpasjonsømt med tendens til stramming ved palpasjon. Av supplerande undersøkingar viste EKG atrieflimmer frekvens 70–100, ingen sikre iskemiteikn. Arteriell blodgass viste O₂-metning 94%, pO₂ 9,5, normal pH, pCO₂ og syre-base-status. Av blodprøvesvar var leukocytnivået forhøga til 15 500 celler/μl, normale verdiar for øvrig (Hb, CRP, kreatinin, elektrolyttar, lever-gallevegsprøver, tre negative sett med hjartemarkørane troponin T og CK-MB). Røntgen thorax viste moderat forstørta cor, inga stuvning eller infiltrat. Røntgen oversikt abdomen viste ingen abnormale funn. Pasienten vart raskt smertefri ved morfin intravenøst og vart så overflytta til intensivavdelinga med glyserylnitratinfusjon. I tillegg vart også omeprazol (40 mg intravenøst) gitt.

Neste dag var han etter måten lite ømt i øvre abdomen, men stram og fast i bukveggen same stad. Nedre abdomen var ømt, men mjukt. CRP-nivået hadde stige til 110 mg/l. Ved laparotomi fann ein massiv kontaminering med matrestar/tarminnhald i heile buken, som var prega av peritonitt som hadde stått i fleire timar. På venstre side av

oesophagus 6 cm over cardia kunne ein påvise perforasjon av oesophagus. Då lesjonen var meir enn 24 timar gammal, pasienten 88 år og i dårleg forfatning, og sutur av lesjonen ville krevje tilgang gjennom thorax, valde ein å avstå frå å lukke perforasjonen. Det vart gjort debridement av devitalt vev, grundig skylling og innlegging av to dren og ventrikkelsonde. Det vart også starta behandling med antibiotika (cefotaksim og metronidazol) intravenøst.

Det postoperative forløpet var komplisert. Han kravde dopamin intravenøst pga. hypotensjon, utvikla ein forvirringstilstand samt candidaspesis. Det tilkom gradvis betring, og pasienten vart utskreven i relativt god form 31 dagar postoperativt.

Diskusjon

Pasienthistoria illustrerer godt kor vanskeleg det kan vere å diagnostisere sjukdom i oesophagus pga. klinisk likskap med lidingar som rammar andre organsystem. Spontan perforasjon av oesophagus (Boerhaaves syndrom), var utvilsamt ikkje det første ein tenkte på, men samstundes er sjukehistoria nokså typisk for denne tilstanden som tidlegare er omtala i Tidsskriftet (1).

Perforasjon av oesophagus skuldast oftast iatrogene tilhøve (33–75%), Boerhaaves syndrom (7–19%) eller traume (8–16%) (2). Boerhaaves syndrom er definert som ein spontan oesophagusruptur som omfattar heile veggjukna, oftast oppstått på basis av ein eller fleire ukoordinerte kraftige brekningar. Også ein tidlegare frisk oesophagus kan rammast. Synonyme uttrykk for tilstanden er postemetisk perforasjon, barogen ruptur og spontan perforasjon. Den vart første gong omtala i 1724 av den nederlandske legen Herman Boerhaave (1668–1738). Bakgrunnen var den velkjente admiral Baron John von Wassenauer som hadde ete eit kraftig måltid mat og deretter teke eit sjølvforeskripte emetikum. Kort tid etter kasta han opp, visstnok ikkje mykje, men med eit visst ubehag, og det tilkom straks sterke brystsmertar. I tida som følgde utvikla han sjokk og døydde. Ved obduksjon fant Boerhaave at venstre thorax inneheldt matpartiklar og at distale del av oesophagus var revna (3).

Perforasjonen ved Boerhaaves syndrom er langsgående og oftast lokalisert til distale del av oesophagus. I eit materiale som omfatta 184 pasientar var rupturen lokalisert til nedre tredel hos 166, hyppigast på venstre side, mens hos 15 og tre var lokalisasjonen høvesvis midtre og øvre tredel (4). Vår pasient presenterte typisk nok perforasjon på venstre side 6 cm ovanfor cardia. Tilstanden er hyppigast i aldersgruppa 35–55 år, men er også blitt skildra hos spedbarn. Han ram-

mar menn fem gonger hyppigare enn kvinner, og av predisponerende faktorar kan nemnast etanolmisbruk, disulfiram (Antabus), ukritisk matinntak, hyperemesis gravidarum, fødsel, vektløfting, hoste, status asthmaticus, krampeanfoll og ein del nevrologiske lidningar (2). Vår pasient hadde truleg ingen klar predisposisjon for tilstanden.

Det vanlegaste symptomet ved spontan oesophagusruptur er oppkast følgt av plutselig, ekstrem smerte i brystet eller epigastriet. 70–100 % av pasientane opplever dette, det gjorde også vår pasient. Dyspné er også relativt vanleg (21–92 %), andre symptom/teikn er hematemese, dysfagi, takykardi, sveitte, rastløyse, cyanose, feber og vaskulær kollaps. Subkutant emfysem kan også inntreffe (44–58 %), men oftast først etter 24–48 timar (5–7).

Meir enn 50 % av pasientane med Boerhaaves syndrom får initialt feil diagnose ved innlegging i sjukehus (5–7). Vanlegaste feildiagnosar er hjartesyjukdomar i form av ustabil angina pectoris, hjarteinfarkt, perikarditt eller aortadisseksjon, lungesyjukdomar i form av pneumoni, pneumothorax eller lungeemboli, og tilstander i bukorgan, for eksempel akutt pankreatitt og perforert ulcus ventriculi. Dette stemmer godt med vår pasienthistorie, der ein først tenkte i retning av hjartesyjukdom, utan at ein heilt kunne utelukke gastrointestinal lidning.

Røntgen thorax er som oftast patologisk ved Boerhaaves syndrom, men sjeldan diagnostisk (3). I ein studie av 34 pasientar med spontan oesophagusruptur fann ein patologiske tilhøve ved røntgen thorax hos 33 pasientar; 18 hadde pleuraeffusjon (11 på venstre side, fire på høgre side, tre bilateralt), ni hadde mediastinalt emfysem, fire hadde ikkje-spesifikke infiltrat og to hadde intraperitoneal luft (5). Fleire forfattarar meiner at mediastinalt emfysem og pleuraeffusjon på venstre side bør vekke mistanke om oesophagusruptur (1, 2). Diagnosen kan stadfestast radiologisk ved bruk av øsofagografi med kontrast. Det er vanleg å bruke gastrograffin for å unngå irritasjon av vevet omkring perforasjonen (1), men enkelte forfattarar argumenterer for bruk av barium (2). Sensitiviteten er opp mot 90 %. Eventuelt

kan det supplerast med øsofagoskopi (sensitivitet opp mot 100 %) (2). CT kan òg ha ein plass i diagnostikken, ikkje minst med omsyn til oppfølging av pasienten med tanke på utvikling av komplikasjonar. Torakocentese med analyse av pleuravæske er også ei tilnærming; låg pH (< 6,0), nærvær av matrestar og høge amylaseverdiar (pga. amylase i spytt) taler for oesophagusperforasjon.

Ubehandla vil spontan oesophagusruptur utan omsyn til nivået på lesjonen, føre til mediastinitt eller peritonitt, med seinare sepsisutvikling og død. I motsetnad til dei iatrogenes oesophagusperforasjonane som hyppigast skjer mens ventrikkelen er relativt tom, vil spontane rupturar ofte resultere i lekkasje av store mengder ventrikkelinnehald. Prognosen er difor svært dårleg, og vert ytterlegare forverra av forseinking i diagnostikk og behandling. Ubehandla er mortaliteten nær 100 %, men fell til 22–63 % med behandling (2, 8).

Ved mindre enn 24 timars sjukehistorie er behandlinga først og fremst kirurgisk, med grundig skylling, debridement, primær sutur og drenasje. Skaden strekkjer seg oftast lenger på mukosal enn på serosal side, og det er tilrådd å lukke mucosa og muskulatur i separate lag (3). Supplerande behandling inkluderer faste, total parenteral ernæring og antibiotika, som bør dekkje breidt (penicillin, aminoglykosid samt medikament mot anaerob, f.eks. metronidazol eller klindamycin). Bruk av nasogastrisk sonde er omdiskutert, då dette kan påverke lukking av nedre øsofageale sfinkter og fremje gastroøsofageal refluks.

Ved primær sutur av lesjonar eldre enn 24 timar har hovudproblemet vore suturinsuffisiens og tilhøyrande forverring av prognosen. Av den grunn har ein i mange tilfelle utelate primær sutur og berre gjort grundig skylling, debridement og drenasje, eventuelt berre nytta konservativ behandling. Ei meir aggressiv kirurgisk tilnærming i desse situasjonane har likevel gitt gode resultat. I ein studie med seks pasientar med oesophagusperforasjon (fem med Boerhaaves syndrom), der fem av lesjonane var eldre enn 24 timar, behandla ein med debridement og skylling og deretter primær sutur, som vart

forsterka med ein velvaskularisert stilka omentlapp. Alle desse pasientane vart utskrivne innan 15 dagar (9). Av vev til forsterkning kan ein også bruke pleura, diafragma, perikard, fundus ventriculi eller skjelett-muskulatur (f.eks. interkostalmuskulatur). Andre kirurgiske tilnærmingar som er skildra omfattar avlastning gjennom framlegging av oesophagus til perforasjonen er grodd, eller reseksjon av oesophagus med bruk av ventrikkel eller colon som substitutt.

Konklusjon

Boerhaaves syndrom (spontan oesophagusperforasjon) er ein svært sjeldan tilstand, med dårleg prognose utan behandling. Ofte blir tilstanden feildiagnostisert som hjarte-, lunge- eller annan mage- og tarmsjukdom. Dette forverrar prognosen pga. forseinking av oppstart med adekvat behandling, som først og fremst er operasjon supplert med medisinsk støttebehandling.

Litteratur

1. Vikenes K, Aslaksen A, Viste A. Spontan oesophagusruptur. Tidsskr Nor Lægeforen 1993; 113: 3134–5.
2. Williamson WA, Ellis FH. Esophageal perforation. I: Taylor MB. Gastrointestinal emergencies. 2. utg. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997: 31–47.
3. Murphy DW, Roufail WM. Rupture and perforation. I: Castell DO. The esophagus. 2. utg. Boston: Little, Brown, 1995: 725–35.
4. Blichert-Toft M. Spontaneous oesophageal rupture. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 5: 111–5.
5. Pate JW, Walker WA, Cole FH, Owen EW, Johnsen WH. Spontaneous rupture of the esophagus; a 30-year experience. Ann Thorac Surg 1989; 47: 689–92.
6. Walker WS, Cameron EWJ, Walbaum PR. Diagnosis and management of spontaneous transmural rupture of the esophagus (Boerhaave's syndrome). Br J Surg 1985; 72: 204–7.
7. Keighley MR, Girdwood RW, Ionescu MI, Wooler GH. Spontaneous rupture of the esophagus. Avoidance of postoperative morbidity. Br J Surg 1972; 59: 649–52.
8. Jones WG, Ginsberg RJ. Esophageal perforation: a continuing challenge. Ann Thorac Surg 1992; 53: 534–43.
9. Sabanathan S, Eng J, Richardson J. Surgical management of intrathoracic oesophageal rupture. Br J Surg 1994; 81: 863–5.

○

Annonsse