

Spontane Ösophagusruptur: Eine seltene und schwierige Diagnose, die lebensbedrohlich ist

Boerhaave-Syndrom

Aurore Dobjanschi^a; Remy Pantet^b; Styliani Archontaki^c; Victoria Ando^b

^a Service d'anesthésiologie, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud; ^b Service de médecine interne, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud; ^c Service de radiologie, eHnv – Hôpital d'Yverdon, Vaud

Konsultation in der Notfallabteilung

Ein 77-Jähriger mit nicht insulinpflichtigem Typ-2-Diabetes kommt mit seiner Frau nachts in die Notfallabteilung eines Spitals in der Peripherie und klagt über akute Brustschmerzen, insbesondere einen schweren, drückenden, anhaltenden Schmerz in der Mitte des Brustkorbs, der epigastrisch ausstrahlt und sich beim Atmen verschlechtert. Die Anamnese ist schwierig, da der Patient an Schmerzen leidet und unruhig ist. Die Heteroanamnese durch die Ehefrau ergibt, dass der Brustschmerz den Patienten geweckt hat und er beim Aufwachen eine einmalige Episode von Erbrechen hatte.

Bei der klinischen Untersuchung ist der Patient hämodynamisch stabil und afebril. Der Blutdruck ist an beiden Armen symmetrisch und liegt bei 140/80 mmHg, die Herzfrequenz bei 80/min. Die Sauerstoffsättigung beträgt 85% bei Raumluft und 96% bei 2 l Sauerstoff. Ungeachtet hoher Opioiddosen (i.v.) empfindet der Patient Schmerzen. Der kardiovaskuläre Status zeigt kalte Extremitäten. Das Atemgeräusch ist symmetrisch, ohne zusätzliche Geräusche. Der Patient ist tachypnoisch. Bei der Abdomen-Untersuchung sind die Geräusche von verminderter Frequenz, aber normaler Tonalität. Die Palpation des Abdomens ist diffus schmerzhaft, vor allem epigastrisch, und geht mit einer Abwehrspannung einher.

empfinden auf. Es sollte nicht vernachlässigt werden und wird sich als Schlüsselfaktor erweisen. Vorwiegend thorakale Symptome mit Desaturierung in Verbindung mit epigastrischer Abwehrspannung und Erbrechen erlauben es nicht, die Differenzialdiagnose auf ein einziges System zu beschränken.

Weitere Untersuchungen

Das EKG zeigt einen regelmässigen Sinusrhythmus von 90/min ohne Anomalie und ohne Anzeichen akuter Ischämie. Der Laborbefund ergibt eine Leukozytose von 16,4 G/l ohne erhöhten CRP-Wert. Die Elektrolyte sowie die Leber- und Pankreaswerte sind normal. Die Troponine liegen unterhalb des Grenzwerts und zeigen keine Kinetik, die D-Dimere liegen ebenfalls unter dem Grenzwert. Der Röntgen-Thorax zeigt angesichts der Schmerzen eine geringe Inspirationstiefe. Es sind minimale bilaterale Pleuraergüsse mit Ventilationsstörung und paratracheale Aufhellungen festzustellen, die rechts stärker ausgeprägt sind. Die initiale Blutgasanalyse zeigt eine hypoxämische respiratorische Insuffizienz mit einem pO_2/FiO_2 -Quotienten von unter 200. Die Laktatkonzentration im Blut liegt bei 5,7 mmol/l ohne assoziierte Azidose.

Da diese Primäruntersuchungen keine genaue Diagnose zulassen, wird die Differenzialdiagnose ausgeweitet und eine Thorax-Abdomen-Becken-CT durchgeführt, um einen Aortenprozess und eine Organperforation auszuschliessen. Der CT-Scan zeigt ein Pneumomediastinum (Abb. 1) und (Abb. 2) mit zervikothorakalem Hautemphysem (Abb. 3) und linksseitiger Perforation des distalen Ösophagus, verbunden mit bilateralen Pleuraergüssen (Abb. 1). Dies deutet auf ein Boerhaave-Syndrom hin.

Kommentar

Viele der klassischen Ätiologien akuter Brustschmerzen lassen sich bereits durch die routinemässigen Zusatzuntersuchungen ausschliessen, mit Ausnahme eines Aortenprozesses. Die Hyperlaktatämie weist auf eine Hypoperfusion im Gewebe hin, ohne spezifischere Schlussfolgerungen zuzulassen. Dieser paraklinische Befund erlaubt keine genaue Diagnose, ist aber besorgniserregend und gibt Anlass zu eingehenderen Notfalluntersuchungen, die zur endgültigen Diagnose führen. Da die Sonografie in der Notfalldiagnostik immer wichtiger wird, kann noch vor einem CT-Scan eine Untersuchung mittels POCUS (Point-of-Care-Sonografie) erfolgen, wenn die untersuchende Person über die entsprechenden Fähigkeiten verfügt, um nach freier intraabdomineller Flüssigkeit oder einem akuten Aortensyndrom zu suchen.

Das Boerhaave-Syndrom (spontane Ösophagusruptur) ist eine seltene Entität mit hoher Mortalität. Die Inzidenz wird auf 3/1 000 000 geschätzt [1, 2]. Die spontane Ruptur geht auf ein Barotrauma zurück, das durch intraluminalen Überdruck bei geschlossener Glottis und den folgenden plötzlichen Anstieg des intraösophagealen Drucks verursacht wird [2, 3]. Betroffenen sind überwiegend Männer mittleren Alters. Als Ätiologie wird häufig starkes Erbrechen festgestellt. Andere mögliche Ursachen sind Husten oder Niesen, lang andauernder Geburtsvorgang, Heben schwerer Lasten, Asthma- sowie Epilepsieanfälle [1, 2]. Es werden einige prädisponierende Faktoren beschrieben, die jedoch nicht unbedingt vorliegen müssen: starker Alkoholkonsum und übermässige Nahrungsaufnahme, die beide zu plötz-

Kommentar

Die Anamnese und der klinische Befund sind besorgniserregend. Ohne einen klaren Hinweis zu liefern, zeigen sie die Dringlichkeit einer breit angelegten Differenzialdiagnose und des Ausschlusses mehrerer möglicher Ursachen. Die einmalige Episode von Erbrechen ist wichtig, ebenso wie der Zeitpunkt. Das Erbrechen trat beim Aufwachen nach dem Schmerz-

Case Report

lichem und starkem Erbrechen – der am häufigsten nachgewiesenen Ursache – führen können. Auch eine zugrunde liegende Erkrankung der Speiseröhre kann ein Risikofaktor sein (Reflux, Ösophagitis oder onkologische Erkrankung) [1–3].

Der Schmerz wird in der Regel als konstant, intensiv und kaum durch Schmerzmittel linderbar beschrieben, er ist im Brustkorb lokalisiert und strahlt in Rücken oder Bauch (epigastrisch) aus. Betroffene können auch über Dyspnoe, Nackenschmerzen, Dysphagie, Odynophagie oder Stimmveränderungen klagen. Die Mackler-Trias (Aufreten in chronologischer Reihenfolge von starkem Erbrechen, Brustschmerzen und Hautemphysem) wird klassischerweise beschrieben, allerdings nur in einem Viertel der Fälle tatsächlich beobachtet [2–5].

Bei unserem Patienten ist die zeitliche Abfolge von Brustschmerzen und Erbrechen nicht typisch. In der Anamnese finden sich keine offensichtlich prädisponierenden Faktoren.

Verlauf

Das klinische Bild verschlechtert sich rasch, da der Patient weniger als zwei Stunden nach seiner Aufnahme klinische Anzeichen respiratorischer Insuffizienz zeigt, mit Auftreten eines Hautemphysems, das im Halsbereich grossflächig tastbar ist (Abb. 3), zentraler Zyanose, neu auftretender Dysphonie und einer Desaturierung von <85% trotz hoch konzentriertem Sauerstoff über die Maske. Der Patient wird vor Ort intubiert, bevor er zur Weiterbehandlung ins Universitätszentrum geflogen wird. Zudem wird eine Breitbandantibiotikatherapie eingeleitet.

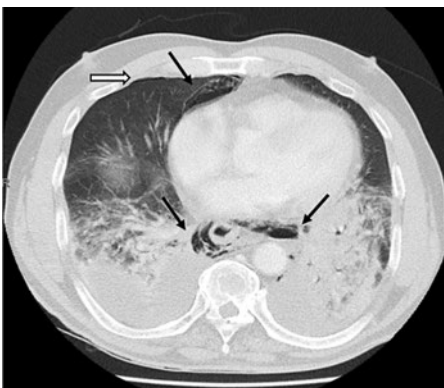


Abbildung 1: Axiale Akquisition des Thorax im Lungenfenster, Vorhandensein von Luft im anterioren Mediastinum und periösophageal. Dünner Pneumothorax-Saum rechts. Bilateraler Pleuraerguss.

Die unmittelbare Versorgung besteht aus einer Gastroskopie, die eine 3 cm lange Längsperforation des distalen Ösophagus bestätigt, und Implantation eines Stents. Letztere wird mit der Drainage des Mediastinums und dem Legen von Thoraxdrains kombiniert.

Es folgt eine lange Behandlung mit zahlreichen Komplikationen. Eine Kontroll-ÖGD zeigt eine trotz Stent persistierende Perforation, die angesichts des Scheiterns der endoskopischen Versorgung eine erneute Intervention mit Vernähung der Läsion erfordert. Dieser Eingriff erweist sich als erfolglos und führt zu einer rezidivierenden Perforation, die mit einem Clip behandelt wird. Als Komplikation treten Blutungen auf, die eine hämostatische Behandlung erfordern. Ungeachtet dieser Massnahmen ist der Verlauf ungünstig. Der Patient bleibt septisch, die Ösophaguswand nekrotisiert im distalen Abschnitt und es entsteht eine neue Perforation, die aufgrund der Schwere der Läsionen eine chirurgische Behandlung mit Ösophagektomie und zervikaler Ösophagostomie erfordert. Die ösophagogastrale Kontinuität kann in der Folge wiederhergestellt werden.

Kommentar

Ungeachtet der frühen Diagnose und erfahrener Ärztinnen und Ärzte in einem Universitätszentrum ist der anfängliche Verlauf ungünstig. Der Patient muss sich mehreren Eingriffen mit wochenlangem Spitalsaufenthalt unterziehen, was die Komplexität und Schwere der Erkrankung verdeutlicht.

Die Ösophagusruptur tritt meist an der linken dorsolateralen Wand des distalen Ösophagusdrittels auf, da an dieser Stelle eine anatomische Fragilität besteht [6].



Abbildung 2: Zirkumferenzielle Verdickung der Ösophaguswand und Luftansammlung um den Ösophagus herum sowie vor der Aorta.

Eine intrathorakale Ösophagusruptur (ösophago-mediastinale Fistel) begünstigt das Auftreten einer Mediastinitis, eines Emphysems oder einer Nekrose durch den Kontakt mit Mageninhalt [1,4]. Dies erklärt angesichts der hohen Wahrscheinlichkeit einer Sepsis in Verbindung mit Multiorganversagen die Häufigkeit einer raschen Verschlechterung sowohl in respiratorischer als auch hämodynamischer Hinsicht.

Ohne Behandlung ist die Überlebenswahrscheinlichkeit deutlich beeinträchtigt. Wird innert 12 bis 24 Stunden nach der Ruptur eine angemessene Behandlung eingeleitet, erreicht die Überlebensrate rund 70% [1, 2]. Bei längerer Wartezeit sinkt diese Rate, wobei das Risiko eines tödlichen Verlaufs deutlich höher ist, falls sich die Diagnose um mehr als 24 Stunden verzögert. Die Behandlung beruht also auf einer schnellen Diagnose und sofortigen Intervention [1, 2, 5, 7].

Die Behandlungsmethoden reichen von der konservativen über die endoskopische Behandlung bis hin zur invasiven Chirurgie. Die chirurgische Behandlung ist seit vielen Jahren der Goldstandard. Hierbei wird die Läsion je nach Zustand der Wand genäht oder mit einem Diaphragmalappen verschlossen. Bei ausgedehnter Ruptur sollte eine Ösophagusresektion in Betracht gezogen werden [6,8]. Der Erfolg der chirurgischen Behandlung hängt von der Erfahrung der operierenden Person, vor allem aber von der Frühzeitigkeit des Eingriffs ab. Die Überlebensrate soll bei einer Intervention in den ersten 24 Stunden nahezu 100% betragen [9], danach steigen Morbidität und Mortalität wohl deutlich an.



Abbildung 3: Hautemphysem, das in diesem Axialschnitt zervikal als lufthaltige Verdichtungen in der Subkutis und in den verschiedenen tiefen Halskompartimenten sichtbar ist.

Die endoskopische Behandlung ist aufgrund ihres minimalinvasiven Aspekts eine interessante Alternative zur Operation, wobei in letzter Zeit bedeutende Fortschritte erzielt wurden. Dabei wird eine temporäre Ösophagus- Endoprothese eingesetzt, mit der die Perforation abgedeckt und die mediastinale Kontamination begrenzt werden kann. Es scheint, dass die Mortalität nach initialer Stentimplantation im Vergleich zur chirurgischen Standardbehandlung ähnlich hoch ist, insbesondere bei kleiner Läsion [1, 8, 10]. Allerdings kommt es häufig zu Therapieversagen (vor allem aufgrund einer Stentverschiebung), und oftmals sind erneute Interventionen erforderlich (erneutes Stenting, Operation) [7, 10]. Darüber hinaus kann diese Methode zwar interessant sein, um die Läsion zu reparieren, sie ermöglicht aber nicht die Drainage von Flüssigkeit und/oder des möglicherweise assoziierten Pneumomediastinums [8, 10, 11].

Obwohl sie als alleinige Behandlung nicht ausreichen [9], sollten nichtinvasive Massnahmen nicht vernachlässigt werden, da sie für eine erfolgreiche Behandlung unerlässlich sind. Dazu zählt eine Breitbandantibiotikatherapie, die angesichts des hohen Infektionsrisikos so schnell wie möglich eingeleitet werden sollte. Auch eine Schmerztherapie und PPI müssen verabreicht werden. Nahrungskarenz und das Legen einer Magensonde unter Sichtkontrolle sowie eine ausreichende Flüssigkeits-, Nährstoff- und Elektrolytsubstitution sind ebenfalls Teil der Versorgung. Diese Massnahmen sind fester Bestandteil der Behandlung und unabhängig von der parallelen endoskopischen oder chirurgischen Intervention von grösster Bedeutung [8, 9, 11].

Schlussfolgerung

Dieser seltene und atypische Fall zeigt, wie wichtig es ist, die Differenzialdiagnose eines akuten Brustschmerzes auszuweiten, falls dieser durch die gängigsten Ursachen nicht erklärbar ist. Wenn die Routineuntersuchungen keine Antworten liefern und insbesondere das klinische Bild nicht mit den Untersuchungsergebnissen übereinstimmt, sind weitergehende und gezieltere Untersuchungen (vor allem bildgebende Verfahren) hilfreich, um Erkrankungen auszuschliessen, die seltener sind, aber dramatische Folgen haben können.

In diesem Zusammenhang ist es wichtig, an die spontane Ruptur der Speiseröhre (Boer-

haave-Syndrom) zu denken: eine seltene, aber schwerwiegende Erkrankung mit hoher Mortalität und Morbidität. Sie muss schnell erkannt und von erfahrenen Ärztinnen und Ärzten in einem technisch gut ausgestatteten Krankenhaus behandelt werden, um die bestmögliche Prognose zu gewährleisten. Der Goldstandard der Behandlung bleibt die chirurgische Intervention, wobei nichtinvasive, kurative Massnahmen für einen guten Verlauf unerlässlich sind, insbesondere eine Breitbandantibiotikatherapie, die unmittelbar nach Diagnose der Erkrankung begonnen werden sollte.

Take-Home Message

- Bei unspezifischen Symptomen (Brustschmerzen, epigastrische Schmerzen, Erbrechen, Dyspnoe) gilt es, die Differenzialdiagnose auszuweiten und auch seltene, aber schwerwiegende Erkrankungen einzubeziehen.
- Das Boerhaave-Syndrom ist eine seltene Erkrankung mit potenziell gravierender Prognose, die sich zu schwerer respiratorischer Insuffizienz entwickeln und mit zahlreichen Komplikationen, insbesondere infektiöser Art, einhergehen kann.
- Die Mortalität der spontanen Ösophagusruptur ist hoch, wenn sie nicht frühzeitig erkannt wird, da sie eine schnelle Behandlung durch erfahrene Ärztinnen und Ärzte erfordert. Die Schwierigkeit der Diagnose liegt in der unspezifischen Symptomatik und der geringen Inzidenz, wodurch die Erkrankung bei den Hausärztinnen und -ärzten kaum bekannt ist.
- «Dem Bauchgefühl trauen!» Wenn das klinische Bild besorgniserregend ist und die ersten Routineuntersuchungen keine Erklärung für die Situation liefern, sind weitere Untersuchungen angezeigt.

Korrespondenz

Aurore Dobjanschi, dipl. Ärztin
Hôpital d'Yverdon
Rue d'Entremont 11
CH-1400 Yverdon
aurore.dobjanschi[at]gmail.com

Ethics Statement

Ein schriftlicher Informed Consent für die Publikation liegt vor.

Conflict of Interest Statement

Die Autorinnen und Autoren haben deklariert, keine potenziellen Interessenskonflikte zu haben.

Author Contributions

Entwurf: alle Autorinnen und Autoren; Methodologie: A.D., V.A.; formale Analyse: A.D., V.A.; Visualisierung: A.D., S.A.; Schreiben, Überprüfen, Editieren: A.D.; Supervision: V.A., R.P. Alle Autorinnen und Autoren haben das eingereichte Manuskript gelesen und sind für alle Aspekte des Werkes mitverantwortlich.

Literatur

- 1 Turner AR, Turner SD. Boerhaave Syndrome [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430808/>
- 2 Lu H, Carron P-N, Godat S, Pittet R. Syndrome de Boerhaave: mise au point sur la physiopathologie, le diagnostic et le traitement précoce. *Rev Med Suisse*. 2018;4(592):299–303.
- 3 Simonnet B, Salaun B, Thicoipé M, Jeannin L, Chanseau P. Rupture spontanée de l'œsophage. *Journal Européen des Urgences*. 2009;22(1):10–3.
- 4 He F, Dai M, Zhou J, He J, Ye B. Endoscopic repair of spontaneous esophageal rupture during gastroscopy: A CARE compliant case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(48): e13422.
- 5 Salvador-Ibarra IJ, Pizaña-Davila A. Boerhaave syndrome. Case report and literature review. *Cir Cir*. 2021;89(S2):26–30.
- 6 de Schipper JP, Pull ter Gunne AF, Oostvogel HJ, van Laarhoven CJ. Spontaneous Rupture of the Oesophagus: Boerhaave's Syndrome in 2008. Literature review and treatment algorithm. *Dig Surg*. 2009;26(1):1–6.
- 7 Schweigert M, Beattie R, Solymosi N, Booth K, et al. Endoscopic Stent Insertion versus Primary Operative Management for Spontaneous Rupture of the Esophagus (Boerhaave Syndrome): An International Study Comparing the Outcome. *The American Surgeon*. 2013;79(6):634–40.
- 8 Carboni GL. La rupture spontanée de l'œsophage. *Forum Med Suisse*. 2019;19(0708):124–9.
- 9 Sutcliffe RP, Forshaw MJ, Datta G, Rohatgi A, et al. Surgical management of Boerhaave's syndrome in a tertiary oesophagogastric centre. *Ann R Coll Surg Engl*. 2009;91(5):374–80.
- 10 Hauge T, Kleven OC, Johnson E, Hofstad B, Johannessen HO. Outcome after stenting and debridement for spontaneous esophageal rupture. *Scand J Gastroenterol*. 2018;53(4):398–402.
- 11 Ong GKB, Freeman RK. Endoscopic management of esophageal leaks. *J Thorac Dis*. 2017;9(Suppl 2):S135–45.