

Síndrome de Rapunzel gigante con complicación atípica. Reporte de un caso

Giant Rapunzel syndrome with atypical complication. Report of a case

Miguel Soria Alcívar^{1,2}, María Betancourt Ruiz², María Moyon Gusñay², Josselin Chavez Almeida², Francisco Abarca Rendón¹, Carlos Robles-Medranda¹

¹ Instituto Ecuatoriano de Enfermedades Digestivas. Guayaquil, Ecuador.

² Universidad de Guayaquil. Guayaquil, Ecuador.

Recibido: 16.01.18

Aprobado: 12.11.18

RESUMEN

El síndrome de Rapunzel es una forma inusual y rara de tricobezoar gástrico que se extiende al intestino delgado. La formación es debida a la ingestión continua de cabello la cual lleva a la impactación del mismo junto con moco y alimento, pero es infrecuente que se produzca perforación gástrica. Reportamos el caso de una paciente de sexo femenino de 16 años de edad admitida en nuestra institución con antecedentes de depresión y cuadro clínico caracterizado por náuseas, epigastralgia severa y pérdida patológica de peso. Al examen físico se evidenció un abdomen tenso con reacción peritoneal, la tomografía de abdomen contrastada evidenció un estómago distendido con contenido heterogéneo que se extiende hacia el duodeno, hidroneumoperitoneo y líquido en fondo de saco de Douglas, por lo que se le decidió realizar una laparotomía exploratoria que evidenció perforación en cara anterior de estómago que es una complicación infrecuente, por lo que se procedió a la extracción del tricobezoar gigante con extensión duodenal; evolucionando de forma favorable remitiéndose la paciente a controles ambulatorios con psiquiatría; finalmente se le realizó una endoscopia alta a los 6 meses que evidenció la cicatriz del procedimiento quirúrgico.

Palabras clave: Bezoares; Náusea; Dolor abdominal (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Rapunzel syndrome is an unusual and rare form of gastric trichobezoar that extends into the small intestine. The formation is due to the continuous ingestion of hair which leads to the impaction of the hair along with mucus and food, but it is rare that gastric perforation occurs. We report the case of a female patient of 16 years of age admitted to our institution with a history of depression and clinical symptoms characterized by nausea, severe epigastralgia and pathological loss of weight. The physical examination showed a tense abdomen with a peritoneal reaction. Contrast-enhanced tomography showed a distended stomach with a heterogeneous content that extended to the duodenum, hydro pneumoperitoneum, Douglas sack bottom liquid, and it was decided to perform an exploratory laparotomy. Showed perforation in the anterior face of the stomach which is infrequent, so we proceeded to the extraction of giant trichobezoar with duodenal extension; Evolving favorably, the patient being referred to outpatient controls with psychiatry; Finally, a high endoscopy was performed at 6 months, which evidenced the scar of the surgical procedure.

Keywords: Bezoars; Nausea; Abdominal pain (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rapunzel es una forma inusual y rara de tricobezoar gástrico que se extiende al intestino delgado ⁽¹⁾. Es más común en las mujeres, especialmente las adolescentes (90%) con historial de trauma emocional o trastornos psiquiátricos como tricotilomanía y tricofagia ⁽²⁻⁵⁾. Los tricobezoares representan el 12% de los bezoares, se ha estimado que sólo el 1% de los pacientes con tricofagia desarrollan tricobezoar ⁽⁴⁾. El mecanismo de formación se debe a que el cabello humano es resistente a la digestión, así como a la peristalsis debido a su superficie lisa; por lo tanto, se acumula en la cavidad del estómago; luego de la ingesta continua de cabello se produce una impactación que se junta con moco gástrico y contenido alimentario causando

la formación del tricobezoar ⁽⁶⁾. Los síntomas y signos físicos que caracterizan el síndrome de Rapunzel dependen del tamaño del tricobezoar y de la presencia de complicaciones, los más frecuentes son dolor abdominal, náuseas y vómitos, obstrucción y peritonitis y menos frecuente pérdida de peso, anorexia, hematemesis e intususcepción ⁽³⁾.

Los exámenes diagnósticos de elección son la tomografía computarizada (TC) y/o la endoscopia digestiva alta (EDA); el tratamiento de esta enfermedad es exclusivamente quirúrgico cuando se produce una obstrucción o perforación gástrica, como estos tricobezoares son indigeribles y se recomienda la extracción mediante una gastrostomía, teniendo en cuenta que la prevención de la recurrencia está íntimamente ligada al tratamiento psicológico ⁽⁴⁾.

Citar como: Soria Alcívar M, Betancourt Ruiz M, Moyon Gusñay M, Chavez Almeida J, Abarca Rendón F, Robles-Medranda C. Síndrome de Rapunzel gigante con complicación atípica. Reporte de un caso. Rev Gastroenterol Peru. 2019;39(1):74-7

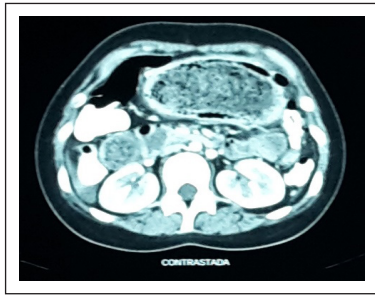


Figura 1. Tomografía de abdomen contrastada donde se evidencia el estómago distendido con contenido heterogéneo en su interior que se extiende hacia el duodeno.

En una búsqueda exhaustiva en Pubmed se encontró 48 casos descritos en la literatura desde el primer informe en 1968 por Vaughan *et al.* y de estos solo 2 cursaron con perforación gástrica; aunque el síndrome de Rapunzel es una presentación rara debe siempre tenerse en cuenta para hacer el diagnóstico diferencial en adolescentes con dolor abdominal, vómito y/o pérdida de peso, teniendo en cuenta que una historia previa de tricofagia es esencial para la sospecha diagnóstica ^(2,4,6-8).

Presentamos un caso de síndrome de Rapunzel gigante que ocupa toda la cavidad gástrica y duodenal con evidencia de perforación en la cara anterior del estómago, como complicación atípica, en el contexto de una paciente que recientemente había conocido el divorcio de sus padres y que tenía un antecedente clínico de depresión no tratada previamente.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años, femenina con antecedente clínico de depresión no tratada que 3 meses previos al ingreso conoció el divorcio de sus padres, refirió alergia a sulfas y penicilina, que acudió al área de emergencia por presentar epigastralgia severa, náuseas y sensación de lipotimia de 24 horas de evolución, asociada a pérdida de peso de 10 libras en el último mes.



Figura 3. Tricobozoar gigante con cola extraído por vía quirúrgica.

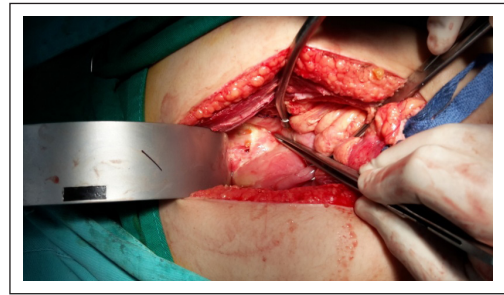


Figura 2. Laparotomía exploradora que evidencia perforación de pared anterior gástrica secundaria al tricobozoar gigante.

Al examen físico lucía pálida con sudoración profusa, hipotensa (PA 100/70 mmHg), taquicárdica (FC 101 x min), su abdomen estaba tenso con reacción peritoneal positiva. Laboratorio: leucocitosis: 20 010 x mm³, neutrofilia 89%, plaquetas 338 000, glucosa 111 mg/dl, TP 18, TPT 43, RIN 1,70, sodio 140 meq/L, potasio 5 meq/L, amilasa 88, lipasa 61, ALT 31, AST 33, GGT 44, PCR 45. TC de abdomen con contraste oral hidrosoluble e intravenoso: estómago distendido de paredes inflamatorias con contenido heterogéneo en su interior que se extiende hacia el duodeno, con hidroneumoperitoneo y líquido en fondo de saco de Douglas, el resto de estructuras normales. (Figura 1).

Se interconsultó al servicio de Cirugía que procedió a realizar una laparotomía exploradora con los siguientes hallazgos: líquido inflamatorio 150 cc que se aspiró, evidencia de perforación en cara anterior de estómago (Figura 2) que se procedió a incidir por planos para realizar la extracción de un tricobozoar gigante que ocupa toda la cavidad gástrica y duodenal (Figura 3), para luego realizar cierre primario y parche de Graham con epiplón (Figura 4), con cierre final de cavidad por planos.

La paciente curso un post-operatorio sin complicaciones, permaneciendo ingresada durante 72 horas, para luego egresar sin novedades bajo

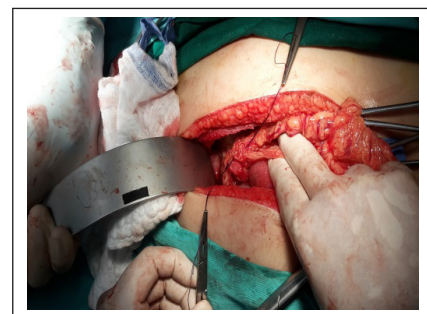


Figura 4. Laparotomía exploradora que demuestra cierre primario y parche de Graham sobre pared gástrica con epiplón posterior a la extracción del tricobozoar.



Figura 5. Endoscopia alta: Estómago sin tricobezoar y sobre su cara anterior una reacción cicatrizal producto de la perforación previa, sin estigmas de complicaciones.

tratamiento de psicología y psiquiatría, durante su tratamiento y controles clínicos ambulatorios que se hicieron cada 6 semanas no se registraron novedades. A los 6 meses del egreso hospitalario se le realizó una EDA de control que evidenció un estómago sin tricobezoar y sobre su cara anterior una reacción cicatrizal producto de la perforación previa sin estigma de complicaciones (Figura 5). La paciente continuó en seguimiento ambulatorio en los últimos 12 meses asintomática.

DISCUSIÓN

El síndrome de Rapunzel es una rara variedad de tricobezoar gastrointestinal, se han comunicado casos en pacientes de 1 a 56 años de edad, con mayor incidencia a la edad de 15 a 20 años y en el 90% de los casos se presentan en el sexo femenino con un desorden psiquiátrico; sin embargo el síndrome puede afectar a mujeres sanas⁽⁹⁻¹¹⁾. Nuestra paciente fluctúa en la edad de mayor frecuencia acompañado de una alteración psicológica subyacente generado por motivo del divorcio de sus padres; que conlleva a la tricotilomanía con la posterior formación del tricobezoar que fue tan grande que produjo una perforación gástrica, que no es una forma frecuente de presentación de la enfermedad.

Varios criterios han sido utilizados por diferentes clínicos para reportar sus casos como síndrome de Rapunzel; algunos lo han definido como un tricobezoar gástrico con una cola que se puede extender hasta la unión ileocecal y otros lo han definido como un tricobezoar de cualquier tamaño que se presenta en forma de obstrucción intestinal; las presentaciones clínicas más comunes son dolor abdominal, náuseas, vómitos, obstrucción y peritonitis; los pacientes también pueden presentar pérdida de peso patológica, anorexia, hematemesis e intususcepción⁽¹⁻¹²⁾. Nuestra paciente presentó un tricobezoar gástrico con extensión al duodeno escoltado de epigastralgia severa, náuseas, sensación de lipotimia asociada a pérdida de peso de 10 libras en el último mes.

Pueden ocurrir complicaciones graves como la obstrucción, sangrado, perforación, ictericia obstructiva, pancreatitis aguda y enfisema gástrico^(1,9,13). La complicación manifestada en el caso fue la perforación gástrica. Y esta eventualidad solo se ha observado en dos casos reportados en un artículo de la literatura investigada⁽⁹⁾.

El diagnóstico no es fácil, ya que el paciente generalmente niega y oculta las informaciones sobre tricofagia o tricotilomanía, lo que hace difícil su sospecha clínica; los métodos diagnósticos incluyen la ultrasonografía, la TC con medio de contraste y la endoscopia digestiva⁽¹⁴⁾.

La ultrasonografía abdominal puede evidenciar una masa intragástrica de ecos de gran amplitud, con sombra acústica posterior y la radiografía contrastada con bario nos muestra una imagen típica en “panal de abeja”, provocada por parte del bario que queda atrapado en el bezoar; sin embargo la TC es uno de los métodos más específicos, que muestra una imagen heterogénea que dilata la cavidad gástrica; la EDA es el examen de elección, permitiéndonos observar directamente el tricobezoar alojado en la cavidad gástrica, y así determinar el procedimiento terapéutico⁽¹⁵⁾. Debido a la inestabilidad hemodinámica de la paciente además de que existía la alta sospecha clínica de una perforación, la EDA está contraindicada en estos casos, por lo que se le decidió estudiarla mediante la TC que permitió decidir el tratamiento quirúrgico y no endoscópico.

En los casos que exista perforación digestiva el tratamiento de elección consiste en la laparotomía con realización de gastrostomía para su extracción⁽⁹⁾, mientras que cuando no hay perforación se puede realizar tratamiento laparoscópico⁽¹⁴⁾. La paciente cursó un post-operatorio sin complicaciones, sin embargo en la literatura se han reportado recidivas; en dos casos: el primer episodio fue un tricobezoar simple, y en otro caso tanto la presentación inicial como la recurrencia fue síndrome de Rapunzel; por lo tanto, se recomienda un seguimiento psiquiátrico y endoscópico a largo plazo⁽¹²⁾. Por ello a los 6 meses se realizó una EDA de control que evidenció un estómago sin evidencia de tricobezoar y sobre su cara anterior una reacción cicatrizal producto de la perforación previa sin estigmas de complicaciones.

La rareza del síndrome de Rapunzel obliga a tener una alta sospecha clínica, debiendo ser considerada especialmente en niñas y en mujeres jóvenes que presenten dolor abdominal, vómito y/o pérdida de peso, más aún si se detecta alteraciones de la personalidad o antecedentes de patología psiquiátrica o psicológica. El diagnóstico del síndrome de Rapunzel es posible mediante imágenes como la TC y la EDA, este último

es un método de diagnóstico directo y preciso. En términos de tratamiento, la laparotomía sigue siendo superior a la cirugía laparoscópica. Después de la extirpación quirúrgica del tricobezoar, se recomienda un seguimiento endoscópico a largo plazo combinado con una consulta psiquiátrica.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel syndrome: a comprehensive review of an unusual case of trichobezoar. *Clin Med Res.* 2009;7(3):99-102.
- Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *Acta Radiologica Open.* 2016;5(11):1-4.
- Caiazza P, Di Lascio P, Crocoli A, Del Prete I. The Rapunzel syndrome. Report of a case. *G Chir.* 2016;37(2):90-4.
- Nwankwo E, Daniele E, Woller E, Fitzwater J, McGill T, Brooks SE. Trichobezoar presenting as a gastric outlet obstruction: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;34:123-25.
- Obinwa O, Cooper D, Khan F, O'Riordan JM. Rapunzel syndrome is not just a mere surgical problem: A case report and review of current management. *World J Clin Cases.* 2017;5(2):50-5.
- Beristain-Silva J, Cordero-Barberena R, Beristain-Hernández J. Síndrome de Rapunzel: una causa rara de dolor abdominal. *Rev Gastroenterol Mex.* 2016;81(3):178-9 .
- Kim SC, Kim SH, Kim SJ. A Case Report: Large Trichobezoar Causing Rapunzel Syndrome. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(22):e374.
- Altonbary AY, Bahgat MH. Rapunzel syndrome. *J Transl Int Med.* 2015;3(2):79-81.
- Pérez E, Ramón J, García G, Mesa J, Hernández J, Betancort N, et al. Perforación gástrica en adulto por tricobezoar (síndrome de Rapunzel). *Cir Esp.* 2005;78(4):268-70.
- Dixit A, Raza MA, Tiwari R. Gastric Trichobezoar with Rapunzel Syndrome: A Case Report. *J Clin Diagn Res.* 2016;10(2):10-1.
- Salinas F, Sánchez-Sierra L, Lanza L, Ochoa T. Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. *Rev Chil Cir.* 2017;69(5):404-7.
- Naik S, Gupta V, Naik S, Rangole A, Chaudhary AK, Jain P, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg.* 2007;24(3):157-61.
- Mohite PN, Gohil AB, Wala HB, Vaza MA. Rapunzel syndrome complicated with gastric perforation diagnosed on operation table. *J Gastrointest Surg.* 2008;12(12):2240-2.
- Germani M, Beltrà Picó R, Hernandez Castelló C. Síndrome de Rapunzel: tratamiento laparoscópico. *An Pediatr (Barc).* 2014;80(2):e33-4.
- Anzieta J, Felmer O, Gabrielli M, Venturelli F, Sánchez G, Torrijos C. Obstrucción intestinal causada por Tricobezoar: Síndrome de Rapunzel. *Rev Méd Chile.* 2008;136(8):1027-30.

Correspondencia:

Miguel Soria Alcívar

Dirección: Instituto Ecuatoriano de Enfermedades Digestivas. Av. Juan Tanca Marengo & Calle 13E NE, torre médica 1, mezzanine 3. Guayaquil-Ecuador.

Teléfono: 593-994742655

E-mail: migue16ec@gmail.com