Síndrome de Rapunzel como causa de obstrucción y perforación intestinal

Patricia Guzmán Rojas,[1] Eduar Bravo Paredes,[2,3] Catherina Pichilingue Reto[1]

[1] *Médico egresado de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.*
[2] *Gastroenterólogo del Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.*
[3] *Docente de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.*

Acta Gastroenterol Latinoam 2016;46:114-117
Recibido: *18/10/2015* / ***Aprobado:*** *09/12/2015* / ***Publicado en*** *www.actagastro.org el 04/07/2016*

Resumen

Se reporta el caso de una paciente joven de 16 años, con antecedentes de tricotilomanía. La paciente acude al Servicio de Emergencia por presentar saciedad precoz y dolor abdominal persistente de tres meses de evolución; sin embargo, en el último mes el dolor abdominal se incrementa y se agregan náuseas y vómitos. Al examen físico se encontró dolor a la palpación profunda en el epigastrio. Los exámenes bioquímicos y la ecografía abdominal no revelaron alteraciones. Se decide realizar una endoscopía digestiva alta donde se evidencia un tricobezoar que se extendía desde el fondo gástrico hasta más allá de la tercera porción del duodeno. Se realizó la extracción del tricobezoar a través de una laparotomía. El tricobezoar tenía como medidas 130 cm de largo por 8 cm de ancho (en su segmento cefálico); cabe mencionar que se encontraron cinco perforaciones pequeñas a lo largo del duodeno y el yeyuno. La paciente es dada de alta con seguimiento por psiquiatría. Describimos el caso de una paciente con síndrome de Rapunzel con perforaciones en el intestino delgado y con una revisión de la literatura sobre este síndrome y las consecuencias del mismo.

Palabras claves. *Bezoares, obstrucción intestinal, perforación intestinal.*

Rapunzel syndrome as a cause of obstruction and intestinal perforation

Summary

The following is a case report involving a 16 year old female with trichotillomania as an antecedent. This patient presented to the Emergency Room with a chief complaint of early satiety and persistent abdominal pain for the past 3 months. However, recently her abdominal pain has worsened and it is now complicated by nausea and vomiting. The physical exam was notable for epigastric pain on deep palpation. The biochemical analysis and abdominal ultrasound were otherwise unremarkable. An esophagogastroduodenoscopy was subsequently performed where a trichobezoar was discovered. It extended from the gastric fundus to the third portion of the duodenum. A surgical extraction of the trichobezoar was then performed. The trichobezoar was found to be 130 cm in length and 8 cm wide at its most cephalad aspect. It is important to note that they also found five mall perforations throughout the duodenum and jejunum. The patient was discharged with outpatient follow up with psychiatry. In this report we describe the case of a patient with Rapunzel syndrome that was complicated by small bowel perforation and we provide a review of the salient literature concerning this syndrome and its associated complications.

Key words. *Bezoars, intestinal obstruction, intestinal perforation.*

Introducción

Dentro del campo de la gastroenterología, son diversas las causas de dolor abdominal y obstrucción del intestino delgado. Una de las causas muy poco frecuentes son los llamados bezoares, los cuales son un conjunto de cuerpos

Correspondencia: *Patricia Guzmán Rojas*
Calle Buenos Aires 251. Sta Patricia, La Molina. Lima, Perú.
Tel.: +51959366088
Correo electrónico: patricia.guzman@upch.pe

extraños formados por material ingerido que se acumulan en el tracto gastrointestinal. Éstos se clasifican en fitobeazores (vegetales), tricobezoares (cabello), farmacobezoares (medicamentos), entre otros.

Reportamos el caso de una paciente adolescente con un tricobezoar con síndrome de Rapunzel, que se presenta como una obstrucción intestinal con perforaciones en el intestino delgado.

Caso clínico

Paciente mujer de 16 años con antecedentes de 6 meses con hábito alimentario de ingesta de cabello de una manera diaria y persistente. La paciente acude al Servicio de Emergencia por presentar saciedad precoz y dolor abdominal persistente de tres meses de evolución, los cuales se exacerbaron en el último mes, agregándose además náuseas y vómitos. Al examen físico sobresale la presencia de dolor en el epigastrio sin reacción peritoneal. Los exámenes de laboratorio arrojan los siguientes resultados: Hemoglobina (12 gr/dl), leucocitos (5.400 /mm3) y proteínas totales (5,5 gr/dL con una albúmina de 3 gr/dL). Se realiza una ecografía abdominal y RX simple de abdomen, no encontrándose anormalidades en ninguno de estos dos estudios.

Se decidió realizar una endoscopía digestiva alta, la cual reveló un tricobezoar que se extendía desde el fondo gástrico hasta más allá de la tercera porción del duodeno (Figura 1 y 2). Debido a la extensión y al tamaño del tricobezoar, la paciente fue sometida a una laparotomía a través de la cual se extrajo un tricobezoar de 130 cm de largo por 8 cm en su diámetro más ancho (Figura 3 y 4). Además, se encontraron cinco pequeñas perforaciones a lo largo del duodeno y el yeyuno, las cuales fueron suturadas en el mismo acto operatorio (Figura 5). La paciente presentó una evolución favorable indicándose el alta cinco días después de la cirugia con una evaluación psiquiátrica previa.

Figura 2. *Endoscopía digestiva alta: se observa el tricobezoar que se extiende hacia el duodeno.*

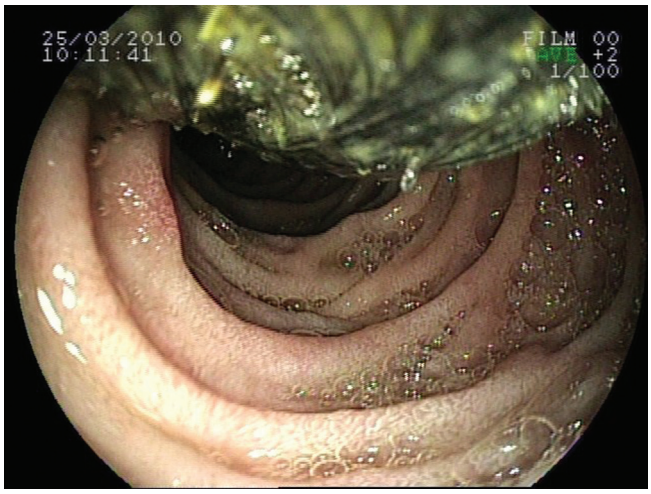
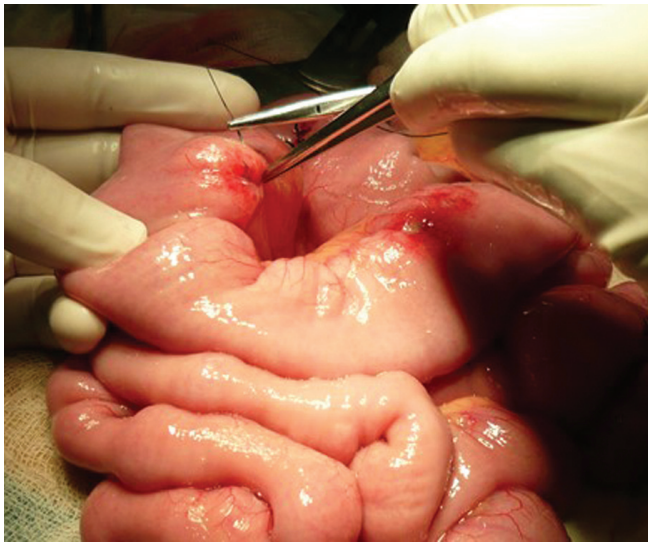


Figura 1. *Endoscopía digestiva alta mostrando el tricobezoar en el fondo gástrico.*

Figura 3. *Gastrostomía: se aprecia el tricobezoar extraído quirúrgicamente.*

Figura 4. *Tricobezoar con una extensión de 130 cm de largo.*

Figura 5. *Imagen intraquirúrgica que muestra las perforaciones del duodeno y el yeyuno.*



Discusión

El tricobezoar es el tipo de bezoar más frecuente, mayormente encontrado en pacientes jóvenes y con desórdenes psiquiátricos asociados a tricotilomanía con tricofagia, en su mayoría mujeres.[1] Fisiopatológicamente, la formación de estos tricobezoars comienza como cabellos retenidos entre los pliegues gástricos, luego desnaturalizados por el ácido gástrico, se tornan de color negro y finalmente se mezclan con la comida para formar una masa.[1]

Dentro de esta entidad encontramos al síndrome de Rapunzel, que se define como un tricobezoar gástrico cuya cola se extiende más allá del píloro y puede llegar hasta la unión ileocecal.[2-4] Existen reportes de casos de niños pequeños, hasta 5 años de edad, quienes también presentaron el síndrome de Rapunzel;[5-7] en este grupo etario un signo físico frecuentemente observado es una masa abdominal palpable, denominado signo de Lamberton.[6, 8, 9] El caso de nuestra paciente presenta algunas de las características ya mencionadas en la literatura: es una mujer joven con historia de tricotilomanía que presenta los síntomas típicos de obstrucción intestinal alta; sin embargo, en ella no se encontró la masa abdominal por ser una adolescente.

Existen pocos casos reportados de varones con el síndrome de Rapunzel en la literatura. En uno de estos casos[10] se describe la presencia del signo de coma en la radiografía de abdomen, caracterizada por un área radiolúcida (correspondiente a aire en el estómago) en el hipocondrio izquierdo, correspondiente a la región del estómago y la flexura duodeno-yeyunal.

Dentro de las complicaciones que se pueden encontrar, producto de la presencia de un tricobezoar, las perforaciones se presentan en el intestino delgado o en la pared gástrica;[4,10,11] muchas veces la irritación mecánica asociada a los tricobezoars puede ser sólo superficial y no llega al punto de producir la perforación.[12] Estas úlceras aparecen aproximadamente en el 10% de los tricobezoars reportados.[4, 13] En el caso de perforación, la RX de abdomen muestra aire libre debajo del diafragma.[14] Sin embargo, el porcentaje exacto de las perforaciones asociadas a tricobezoars no se ha establecido hasta el momento.

En cuanto al tratamiento de esta paciente con obstrucción y perforación, no son opciones la terapia médica ni la endoscópica, sino la quirúrgica, mediante una laparoscopía o laparatomía exploratoria para evacuar por completo a los tricobezoares con o sin síndrome de Rapunzel.[15] Sin embargo, existe un caso reportado de un tricobezoar de yeyuno que fue intraoperatoriamente fragmentado con los dedos sin la realización de una enterotomía y los fragmentos fueron "ordeñados" a través de la

válvula ileocecal, luego a través del colon, y finalmente, removidos por el recto.[16]

En el caso de los fitobezoares, pueden ser tratados endoscópicamente como lo describen Sechopoulos,[17] quienes en una sola sesión endoscópica realizaron una infusión de 120 ml de una bebida carbonatada *(Coca Cola®)*. Por otro lado, se han publicado otras dos modalidades de tratamiento de un fitobezoar. El primer caso fue extraído realizando una instilación de acetilcisteina diluida en solución salina con una posterior fragmentación con un asa de polipectomia; de esa manera, el paciente pudo expulsarlos posteriormente.[18] El segundo caso reportado se realizó una succión directa con un canal accesorio en el equipo de endoscopía.[19]

Reportamos un caso de un tricobezoar asociado a perforaciones intestinales. Sugerimos la sospecha del diagnóstico ante una paciente con antecedentes de tricotilomanía que presente dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia y pérdida de peso.[20] Asimismo, es imprescindible el tratamiento quirúrgico y el seguimiento psiquiátrico por el riesgo de recurrencia.

Conflictos de intereses. *No existen conflictos de interés.*

Referencias

1. Gelrud D, Guelrud M. Gastric bezoars. En: UpToDate, 2014.
2. Naik S, Gupta V, Naik S, Rangole A, Chaudhary AK, Jain P, Sharma AK. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. Dig Surg 2007; 24: 157-161.
3. Kaspar A, Deeg KH, Schmidt K, Meister R. Rapunzel syndrome, a rare form of intestinal trichobezoars. Klin Padiatr 1999; 211: 420-422.
4. Kuroki Y, Otagiri S, Sakamoto T, Tsukada K, Tanaka M. Case report of trichobezoar causing gastric perforation. Digestive Endoscopy 2000; 12, 181-185.
5. Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel Syndrome: A Comprehensive Review of an Unusual Case of Trichobezoar. Clin Med Res 2009; 7: 99-102.
6. Mathai J, Chacko J, Kumar TS, Scott JX, Agarwal I, Varkki S. Rapunzel syndrome: a diagnosis overlooked. Acta Paediatr 2007; 96: 135-137.
7. Quraishi AH, Kamath BS. Rapunzel syndrome. Gastrointest Endosc 2005; 62: 611.
8. Lamerton AJ. Trichobezoar: two case reports - a new physical sign. Am J Gastroenterol 1984; 79: 354-356.
9. Kleiner O, Finaly R, Cohen Z. Giant gastric trichobezoar presenting as abdominal mass in a child. Acta Paediatr 2009; 91: 1273-1274.
10. Dindyal S, Bhuva Nj, Dindyal S, Ramdass M, Narayansingh V. Trichobezoar presenting with the 'comma sign' in Rapunzel Syndrome: a case report and literature review. Cases J 2008; 1: 286.
11. Rabie ME, Arishi AR, Khan A, Ageely H, Seif El-Nasr GA, Fagihi M. Rapunzel syndrome: The unsuspected culprit. World J Gastroenterol 2008; 14: 1141-1143.
12. Prasad AJ, Rizvon KM, Angus LD, Mustacchia P, Amajoyi R, Siddiqui G. A giant trichobezoar presenting as an abdominal mass. Gastrointest Endosc 2011; 73: 1052-1054.
13. Koplewitz B, Daneman A, Fields S, Udassin R, Ein S. Case 29: Gastric trichobezoar and subphrenic abscess. Radiology 2000; 217: 739-742.
14. Bhandarwar AH, Bakhshi G, Nandu B. Rapunzel syndrome with gastric perforation in an adult. Digestive Endoscopy 2007; 20: 37-40.
15. Anzieta VJ, Felmer E O, Gabrielli N M, Venturelli M F, Sanchez C G, Torrijos CC. Obstrucción intestinal causada por Tricobezoar: Síndrome de Rapunzel. Rev Med Chil 2008; 136: 1027-1030.
16. Adhikari DR, Vankipuram S, Tiwari AR, Chaphekar AP, Satardey RS. Small Intestinal Obstruction Secondary to Jejunal Trichobezoar Removed Per Anum Without an Enterotomy: A Case Report. J Clin Diagn Res 2015; 9: PD03-PD04.
17. Sechopoulos P, Robotis JF, Rokkas T. Gastric bezoars treated endoscopically with a carbonated beverage: case report. Gastrointest Endosc 2004; 60: 662-664.
18. Silva FG, Goncalves C, Vasconcelos H, Cotrim I. Endoscopic and enzymatic treatment of gastric bezoar with acetylcysteine. Endoscopy 2002; 34: 845.
19. Blam ME, Lichtenstein GR. A new endoscopic technique for the removal of gastric phytobezoars. Gastrointest Endosc 2000; 52: 404-408.
20. DeBakey M, Ochsner A. Bezoars and concretions. Surgery 1938; 4: 934-963.