

Síndrome de Rapunzel con perforación intestinal en gestante

Gustavo Quispe Quispe¹, Larry Guitton Manrique², Hernán Barreda Tamayo³, Juan Lino Calderón Pérez⁴

1. Residente de Cirugía General en el Hospital III Yanahura – ESSALUD

2. Residente de Cirugía General en el Hospital III Yanahura – ESSALUD

3. Médico Asistente del Servicio de Cirugía del Hospital III Yanahuara – Catedrático de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín – Arequipa

4. Médico Asistente del Servicio de Cirugía del Hospital III Yanahuara – Catedrático de la Facultad de Medicina de la Universidad Católica de Santa María – Arequipa

Correspondencia: supertavo172_@hotmail.com

RESUMEN

El síndrome de Rapunzel es una entidad rara, más en gestantes que se complica con una perforación intestinal. Informamos sobre el caso de una paciente de 30 años con 29 semanas de gestación con antecedentes de anemia crónica y desnutrición, ingresa con un cuadro de abdomen agudo quirúrgico y sepsis foco abdominal, en el acto operatorio se evidencian perforaciones intestinales múltiples por tricobezoar el cual se aborda de manera quirúrgica realizando resección y anastomosis intestinal, manteniendo el feto vivo. En días posteriores se evidencia sufrimiento fetal agudo, shock séptico y dehiscencia de anastomosis, posteriormente la paciente fallece. Dados los antecedentes, condición de gestante y la patología de fondo, se realiza la importancia de la evaluación clínica, exámenes auxiliares, manejo multidisciplinario y decisión terapéutica para el manejo de esta enfermedad, que en nuestro caso tiene un desenlace fatal.

Palabras clave: Tricobezoar, perforación intestinal, síndrome rapunzel, gestación

ABSTRACT

Rapunzel syndrome is a rare entity, more so in pregnant women that is complicated by an intestinal perforation. We report the case of a 30-year-old patient, 29 weeks of gestational age, with past medical history of chronic anemia and malnutrition, admitted for an acute abdominal condition and abdominal focus sepsis. Surgical exploration reveals multiple intestinal perforations due to trichobezoar which are approached surgically by performing resection and intestinal anastomosis, keeping the fetus alive. Days later acute fetal distress, septic shock and anastomosis dehiscence are evidenced, and later the patient dies. Given the background, pregnancy status and underlying pathology, the importance of clinical evaluation, auxiliary tests, multidisciplinary management and therapeutic decision for the management of this disease, which in our case has a fatal outcome, is highlighted.

Keywords: Trichobezoar, intestinal perforation, rapunzel syndrome, gestation

INTRODUCCIÓN

Los bezoares gástricos son raros, con una incidencia estimada del 0,3% en la endoscopia digestiva alta, los tricobezoares se observan típicamente en mujeres

de 20 años y a menudo se asocian con trastornos psiquiátricos como la tricotilomanía y la tricotofagia. Un tricobezoar gástrico tiene una cola larga que puede extenderse por el intestino delgado hasta el ciego

(Figura 1). Esta condición, conocida como síndrome de Rapunzel, ocurre con mayor frecuencia en niñas, una vez formados, los bezoares crecen por la ingestión de alimentos ricos en celulosa y otros materiales no digeribles, unidos por proteínas, moco y pectina¹. Los factores de riesgo importantes son la dismotilidad. Un 70 a 94% de los pacientes se han sometido a cirugía gástrica y un 54 a 80% a vagotomías y piloroplastías, por ende, los pacientes con gastroparesias parecen tener un mayor riesgo de formar bezoar. Otros factores de riesgo son: Obstrucción de la salida gástrica, deshidratación, uso de anticolinérgicos y opiáceos¹. El embarazo tiene un efecto importante en la motilidad gastrointestinal. Los cambios en la motilidad relacionados con el embarazo están presentes en todo el tracto gastrointestinal y están relacionados con niveles elevados de progesterona².

Figura 1
Se evidencia intestino delgado luego de
resección intestinal, en su interior tricobezoar
configurando un síndrome de Rapunzel.



Estos pacientes permanecen asintomáticos durante años y el inicio de síntomas es inespecífico e insidioso, dentro de los más comunes encontramos: Dolor abdominal, náuseas, vómitos, saciedad precoz, anorexia y pérdida de peso. Además pueden presentar sangrado gastrointestinal por úlceras gástricas más aun en aquellos sometidos a cirugías; generalmente estas úlceras se presentan debido a necrosis por presión. Aunque muchos bezoares se vuelven bastante grandes, la obstrucción intestinal es una presentación infrecuente¹.

Los bezoares suelen ser hallazgos incidentales en las imágenes de pacientes que se someten a evaluación por síntomas inespecíficos. La radiografía abdominal, la ecografía abdominal o la tomografía computarizada pueden mostrar el bezoar como una masa o un defecto de llenado^{1,3}. Los bezoares rara vez se han asociado a complicaciones gastrointestinales. Estos incluyen perforación gastrointestinal, peritonitis, enteropatía perdedora de proteínas, esteatorrea, pancreatitis, intususcepción, ictericia obstructiva, estreñimiento y neumatosis intestinal³. Dentro del tratamiento se plantean varios esquemas, en los tricobezoares por ser resistentes a la disolución química se sugiere la terapia endoscópica y se reserva el tratamiento quirúrgico para pacientes seleccionados¹ en caso de las complicaciones agudas como obstrucciones, hemorragias o perforaciones. Se debe valorar la posibilidad de endoscopia, laparoscopia o laparotomía, de todas estas la laparotomía es la más indicada³.

Se sabe que los tricobezoares se producen con mayor frecuencia en mujeres jóvenes pero el síndrome de Rapunzel es muy raro y en muchas ocasiones se encuentran complicaciones como perforaciones gástricas o intestinales además de presentar cuadros de desnutrición anemia entre otras. Todo esto conlleva a altas tasas de mortalidad, como el caso de nuestra paciente⁴ además la recurrencia llega hasta un 20% por lo que es importante buscar tratamiento psiquiátrico¹.

Desde el punto de vista quirúrgico nos es de interés comunicar el caso de una paciente gestante con síndrome de Rapunzel asociado a perforación intestinal el cual tiene un desenlace fatal, dada la rara ocurrencia y su potencial mortalidad hace que este caso clínico puede contribuir en la experiencia médica además de ampliar la casuística.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 30 años, gestante de 28 semanas 4 días, procedente de Ilo, de ocupación docente, es referida con un tiempo de enfermedad de 3 días, por dolor pélvico izquierdo tipo contracción, náuseas y vómitos, percibe movimientos fetales, no sangrado ni pérdida de líquido amniótico. Al ingreso dolor en flanco izquierdo intermitente, no náuseas, no vómitos ni fiebre. Antecedentes: Anemia crónica, menarquia a los 12 años, fórmula obstétrica: G2 P1001, en el 2017 parto vaginal a un recién nacido vivo con 40 semanas, pesando 3250gr.

Examen Físico: despierta en REG, REN, REH, mucosas orales húmedas, piel pálida, abdomen blando, doloroso a la palpación en flanco derecho, puño

Tabla 1
Muestra los exámenes de laboratorio realizados
en el curso de la hospitalización del paciente
H-1: Hospitalización 1^{er} día
PO1: Post operatorio 1^{er} día

	UNIDAD DE MEDIDA	VALOR NORMAL	H-1	H-2	H-3	H-4	PO1	PO2	PO3	PO4	PO5	PO6 PO1	PO7 PO2	PO8 PO3 PO1	PO9. PO4. PO2
HEMOGRAM	mmx3	4-10		8800	12900	23700 26000	18000	11000	12120	8180	23700	37440	21500	11300	12700
ABASTONADOS	%	0		-	-	-			2		20	39	15	-	-
HEMOGLOBINA	g/dl	12-17		9.9	12						9	13.3	14.9	12.9	13
CREATININA		0.6-1.4				0.43						0.31	0.47	0.45	0.39
PCR	Mg/dl	0-0.5			8.86	25.6 -22.1		24.6						8.86	
GLUCOSA	Mg/dl	70-110										72	75	130	88.3
ORINA		1-3 X/C				3-5 X/C							1-2 X/C		
CULTIVO							LEUCO ABUN		ENTEROB CLOACAE						
AMILASA	u/l	28-100			46	17									17
INR		0.9-1.15								1.26			1.41		
BILI T						1.9				3.9					3.7
BILI D						1.4				2.9					3.6
BILI I		1.7-17.1				0.5				0.9					0.09
PROTEINA TOTAL		6-8.5													4.39
ALBUMINA															3.23
GLOBULINA															1.16
AGA Y ELEC	pH					7.37					7.41	7.23	7.33	7.37	7.37
	K+	meq/L				3.2					2.7	3.9	3.5	3	3.6
	Na+	meq/L				133					141	120	133	1.31	1.31
	LACTATO	mmol/L				1.8					2.1	2.6	3.6	3	4.2

percusión lumbar (PPL) izquierda positiva, útero grávido, con bienestar fetal conservado, no dinámica uterina, al tacto no modificaciones cervicales, feto ya con maduración pulmonar.

Diagnósticos iniciales: Amenaza de parto pre término, anemia crónica, vulvovaginitis.

Ecografía: microlitiasis renal bilateral, pielectasia renal bilateral, colelitiasis. Hemograma: con leucocitosis y anemia (post transfusional de 1 paquete globular) (Tabla 1).

En su hospitalización el dolor se localizó en el flanco izquierdo y fue persistente, se le transfundió dos paquetes globulares más y la vitalidad fetal se mantuvo conservada. Al cuarto día de hospitalización inicia con náuseas, vómitos y el dolor se hace más intenso. Presenta un hemograma con leucocitosis marcada y PCR elevada (Tabla 1). Se interconsulta al servicio de Cirugía, que encuentra a la paciente con mucho dolor localizado en flanco izquierdo además de náuseas y vómitos, tolerando parcialmente la dieta. Al examen: despierta con abdomen blando, doloroso a la palpación en flanco izquierdo que se irradia hipogastrio, PPL izquierda +, por lo que se indica antibióticos de amplio espectro, Tomografía Abdomino Pélvica con contraste y exámenes complementarios. La Tomografía muestra

distensión de asa delgada con neumatosis intestinal, neumoperitoneo (Figuras 2 y 3) y líquido libre en cavidad (Figura 4). Exámenes complementarios: hemograma: leucocitos: 26000, Proteína C reactiva: 25.6 (Tabla 1). Se convoca a junta médica con los servicios de ginecología, cirugía, neonatología, con lo que decide laparotomía exploratoria y posibilidad de terminar la gestación.

Figura 2
Corte axial de tomografía abdominal con
contraste donde se evidencia neumatosis
intestinal (flecha celeste).

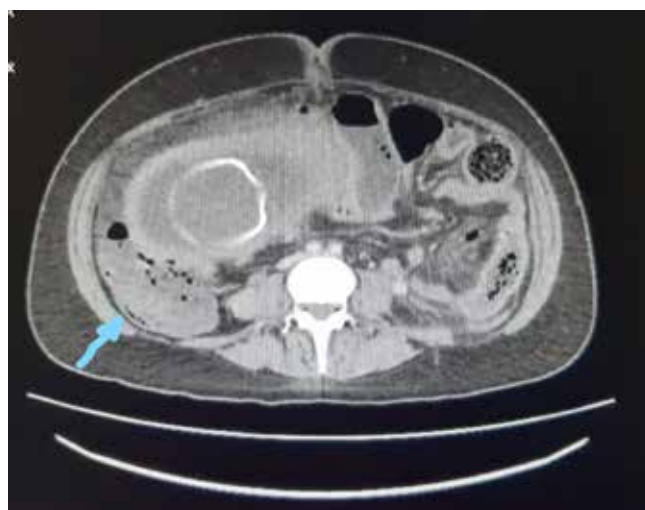


Figura 3

Corte axial de tomografía abdominal con contraste donde se evidencia burbuja de aire (flecha) que constituye neumoperitoneo.



En la laparotomía se evidencia 2 litros de líquido purulento aproximadamente, múltiples perforaciones intestinales (Imagen 4) a 80 cm del Ángulo de Treitz que comprometen 60 cm de asa intestinal y presencia de cuerpos extraños compatibles con tricobezoares. Por lo que se realiza resección intestinal (Imagen 5) más anastomosis término-terminal, lavado de cavidad y se deja drenajes manteniéndose la gestación con producto vivo. En la evolución post quirúrgica la paciente despierta en MEG por el cuadro séptico, refiere moderado dolor en zona operatoria, no náuseas ni vómitos, no alza térmica, los drenajes con secreción serohemática. Psiquiatría refiere que paciente niega consumo de cabellos al momento del interrogatorio, pero refiere tricolitomanía a los 12 años sin tratamiento previo, pero al examen se encuentran abundante cantidad de cabello escondido en sus prendas, luego del cual no colabora con interrogatorio y se niega a tomar tratamiento de psiquiatría.

Figura 4

Corte axial de tomografía abdominal con contraste donde se evidencia líquido libre en cavidad (flecha).

**Figura 5**

Imagen del intraoperatorio donde se evidencia tricobezoar saliendo por una perforación intestinal y múltiples perforaciones en segmento de intestino delgado comprometido.



Al 5^{to} día post operatorio presenta dolor abdominal intenso y leve distensión abdominal, malestar general, herida operatoria con secreción purulenta y los drenajes se tornan seropurulentos. En la analítica sanguínea se evidencia leucocitosis importante con desviación izquierda e hipopotasemia, lactato elevado (Tabla 1). El feto cursa con sufrimiento fetal agudo por lo que se realiza cesárea de emergencia obteniendo un recién nacido de 29 semanas de gestación con APGAR 2 al minuto y 5 a los 2 minutos que pasa a la UCI neonatal. Se evidencia líquido purulento en cavidad además dehiscencia del 30% en anastomosis anterior, por lo que se deja ileostomía en cañón de escopeta y coloca bolsa de Bogotá. Paciente sale inestable hemodinámicamente a shock trauma y es transferida a UCI, con sedación y apoyo de aminos. Los controles laborales aún con patrón séptico (Tabla 1) a los dos días se reopera para cambio de bolsa de Bogotá y un día después siendo el 9^{no} día post operatorio paciente fallece.

DISCUSIÓN

El síndrome de Rapunzel es un cuadro raro y más en una gestante que además cursa con anemia crónica y acude con un cuadro agudo que requiere tratamiento

quirúrgico de emergencia. En primera instancia se maneja como un cuadro de amenaza de parto pretérmino pero con el pasar de los días se define como una sepsis de foco abdominal. A la evaluación del servicio de cirugía se evidencia una paciente con dolor intenso en flanco derecho, náuseas, vómitos, al examen un abdomen doloroso a la palpación en flanco derecho sin reacción peritoneal y la puño percusión lumbar positiva, leucocitosis marcada y PRC elevada (tabla 1) configuraban como un probable cuadro de sepsis foco urinario. Ante la intensidad del dolor se solicita la tomografía en la que se evidencia neumoperitoneo y líquido libre en cavidad con lo que se configura como una sepsis de foco abdominal por perforación intestinal de etiología hasta ese momento incierta.

En junta médica con los servicios de ginecología, neonatología y cirugía se decide el tratamiento quirúrgico de urgencia y posibilidad de terminar la gestación por la severidad del caso.

La tomografía cobra importancia porque hace que la presunción diagnóstica cambie y se configure como un cuadro de abdomen agudo quirúrgico y requiera tratamiento quirúrgico.

Realizado el tratamiento quirúrgico el paciente se torna de alto riesgo por ser gestante, tener el antecedente de anemia crónica que requirió transfusión de 3 paquetes globulares, desnutrición por la hipoproteinemía que presenta (Cuadro 2), cuadro séptico. En su evolución el paciente hasta el 4^{to} día post operatorio presentó una evolución estacionaria a favorable pero el 5^{to} día desmejora de manera drástica comprometiendo al producto siendo necesaria una 2^{da} reintervención para terminar la gestación donde se evidencia la dehiscencia de anastomosis y se realiza una ileostomía. La paciente sale a recuperación con un cuadro de shock séptico de foco abdominal y en días posteriores fallece.

El cuadro de desmejora repentina se produjo, con gran probabilidad, por la dehiscencia de anastomosis y según la literatura los factores como: una cirugía de emergencia, proteínas totales < 6, anemia Hb < 11g/dl⁵, transfusiones sanguíneas, peritonitis, obstrucción intestinal temprana, tensión, localización de la anastomosis, entre otros⁶. En la literatura no existe como tal un manejo específico de la complicación de esta patología sin embargo en reportes de casos revisados^{7,10} se evidencia diferentes manejos y en gestantes es poca la evidencia. En nuestro caso se optó por una resección y anastomosis con los resultados antes mencionados, reportamos este caso clínico para contribuir con la literatura médica y aprender un poco más de esta entidad rara y de alta mortalidad.

Figura 6
Evidencia segmento resecao de intestino delgado aproximadamente 60 cm.



BIBLIOGRAFÍA

1. Kadian RS, Rose JF, Mann NS. Gastric bezoars-spontaneous resolution. *Am J Gastroenterol*. 1978 Jul;70(1):79-82. PMID: 696718
2. Bianco A. (2017) Maternal gastrointestinal tract adaptation to pregnancy. En: Lockwood C. (Ed), *UpToDate*.
3. Gorter RR, Kneepkens CMF, Mattens ECJL, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar: case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. mayo de 2010;26(5):457-63.
4. Matejů E, Duchanová S, Kovac P, Moravský N, Spitz DJ. Fatal case of Rapunzel syndrome in neglected child. *Forensic Sci Int*. 10 de septiembre de 2009;190(1-3):e5-7.
5. Iancu C, Mocan LC, Todea-Iancu D, Mocan T, Acalovschi I, Ionescu D, et al. Host-related predictive factors for anastomotic leakage following large bowel resections for colorectal cancer. *J Gastrointest Liver Dis JGLD*. septiembre de 2008;17(3):299-303.

6. Boushey R, Williams LJ. Management of anastomotic complications of colorectal surgery (2021). En uptodate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/management-of-anastomotic-complications-of-colorectal-surgery>
7. Fallon SC, Slater BJ, Larimer EL, Brandt ML, Lopez ME. The surgical management of Rapunzel syndrome: a case series and literature review. J Pediatr Surg. abril de 2013;48(4):830-4.
8. Pul N, Pul M. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing gastric perforation in a child: a case report. Eur J Pediatr. enero de 1996;155(1):18-9.
9. Lee J. Bezoars and foreign bodies of the stomach. Gastrointest Endosc Clin N Am. julio de 1996;6(3):605-19.
10. Nour I, Abd Alatef M, Megahed A, Yahia S, Wahba Y, Shabaan AE. Rapunzel syndrome (gastric trichobezoar), a rare presentation with generalised oedema: case report and review of the literature. Paediatr Int Child Health. febrero de 2019;39(1):76-8.