



CASO CLÍNICO

Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal



Fernán Salinas^a, Luis Enrique Sánchez-Sierra^{a,*}, Lena Lanza^a y Tebni Ochoa^b

^a Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras

^b Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras

Recibido el 21 de julio de 2016; aceptado el 6 de octubre de 2016

Disponible en Internet el 16 de noviembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Tricobezoar;
Tricotilomanía;
Síndrome de
Rapunzel

KEYWORDS

Trichobezoar;
Trichotilomania;
Rapunzel syndrome

Resumen

Objetivo: Presentar un caso de síndrome de Rapunzel. Esta es una enfermedad poco frecuente que consiste en una variante de tricobezoar gástrico que se extiende hasta la segunda porción del duodeno.

Caso clínico: Paciente femenina adolescente con antecedentes de atresia tricuspídea tratada quirúrgicamente. Presentó dolor abdominal de 3 días de evolución en el hipocondrio izquierdo irradiado al hipocondrio derecho, con distensión abdominal, náuseas y vómitos. Al examen físico presentó un perímetro abdominal de 58 cm y ruidos hidroaéreos disminuidos. La laparotomía exploratoria con gastrostomía anterior mostró una masa de cabellos entrelazados de aproximadamente 40 cm de longitud, compatible con tricobezoar, que se extendió desde el fondo gástrico hasta la segunda porción, llamado síndrome de Rapunzel, provocando suboclusión intestinal.

Conclusión: El diagnóstico temprano permite evitar complicaciones, que pueden ser graves. Se recomienda un manejo multidisciplinario con el servicio de psiquiatría para controlar la enfermedad de base.

© 2016 Sociedad de Cirujanos de Chile. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Rapunzel syndrome in teenager: Intestinal subocclusion cause

Abstract

Aim: Present a case of Rapunzel syndrome, this is a rare disease that is a variant of gastric tricobezoar which extends to the second portion of duodenum.

Case report: Female patient with tricuspid atresia treated surgically. Abdominal pain three days of evolution on the left upper quadrant radiating to the right upper quadrant with abdominal distension, nausea and vomiting. Abdominal circumference was 58 cm, decreased bowel sounds.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luensasi90@hotmail.com (L.E. Sánchez-Sierra).

The exploratory laparotomy presented of a mass formed by interlocking hair, approximately 40 cm long with a compatible tricobezoar that spread from the gastric fundus to the duodenum called Rapunzel syndrome and caused partial bowel obstruction.

Conclusion: Early diagnosis can prevent complications, which can be severe, a multidisciplinary management is recommended in psychiatry service to control the underlying disease.

© 2016 Sociedad de Cirujanos de Chile. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El bezoar es una masa compuesta por material no digerible situada en el tracto gastrointestinal; su persistencia es más común en el estómago. Los bezoares intestinales se encuentran en raros casos en pacientes con íleo¹. El término deriva del árabe *badzahr*, del persa *padzhar*, del hebreo *beluzaar* y del turco *panzchir*, que significan antídoto². Hasta el siglo XVII se creyó que las piedras o sustancias duras encontradas en el estómago o intestino de animales eran piezas sagradas y con poderes curativos. Se creía que evitaban enfermedades como epilepsia, disentería, peste y lepra, y eran utilizados como amuletos contra espíritus malignos³.

Los bezoares se clasifican en 5 tipos según su composición: 1) tricobezoar: compuesto de cabello humano, está relacionado con adolescentes y trastornos psicológicos²; 2) fitobezoar: compuesto por fibras de frutas y vegetales como la celulosa no digerible, el 75% de los casos son de níspero, otros de apio, piel de uva, ciruelas pasas, etc.; están presentes en el 70% de adultos masculinos con antecedentes de cirugía gástrica o vagotomía⁴; 3) lactobezoar: compuesto de leche mal diluida, frecuente en recién nacidos prematuros; 4) farmacobezoar: compuesto por ingesta de medicamentos como aluminio, magnesio, cimetidina², y 5) cuerpo extraño: sustancia diferente a las anteriores como astillas de madera (lino bezoares), resinas (resinobezoar), almidón (almilobezoar), entre otras⁵.

El tricobezoar es el tipo más común de bezoar. Es una enfermedad rara que se presenta en el 0,06-4% de la población⁶, y el 90% de los casos son mujeres. Está asociado a desórdenes psiquiátricos subyacentes como tricofagia y tricotilomanía^{5,7}.

El síndrome de Rapunzel es un tipo raro de tricobezoar, que se extiende desde el estómago hasta el intestino delgado, con diferentes longitudes⁷. Presentamos el caso de un síndrome de Rapunzel en una paciente adolescente con antecedentes de tricotilomanía y tricofagia secundaria a valvulopatía por atresia tricuspídea.

Presentación del caso

Paciente femenina escolar de 13 años de edad, con antecedentes personales patológicos de atresia tricuspídea tratada quirúrgicamente y manejada con la ingesta de ASA 100 mg/día. Presenta una historia de dolor abdominal de 3 días de evolución que se inició en el hipocondrio izquierdo con irradiación al hipocondrio derecho, acompañado de dis-

tensión abdominal, náuseas y un episodio de vómito de contenido alimentario; también refiere fiebre de un día de evolución no cuantificada, atenuada con 15 ml de acetaminofén. La madre de la paciente refiere estreñimiento de un año de evolución aproximadamente. Al examen físico se obtuvo una FC de 115 lpm y una PA de 90/60. El examen cardiovascular mostró soplo sistólico en todos los campos auscultatorios grado III de Levine, secundario a la atresia tricuspídea. El abdomen tenía un perímetro de 58 cm, con ruidos hidroaéreos disminuidos, y no hubo presencia de masas ni de visceromegalias. Presentó en las 4 extremidades acropaquia o dedos en palillos de tambor, secundario a su patología cardíaca.

El ultrasonido abdominal total reportó dilatación de la cámara gástrica. Posteriormente, se realizó un esofagograma con medio de contraste hidrosoluble, con pase libre del mismo en las distintas porciones del esófago; en la cámara gástrica mostró una importante dilatación secundaria a imagen compatible con bezoar. Se interconsultó con el servicio de gastroenterología pediátrica, y se realizó una endoscopia digestiva alta. Esta reportó la presencia de una masa de cabellos entrelazados correspondientes a un tricobezoar, extendiéndose desde el fondo gástrico hasta la segunda porción del duodeno. En la cara anterior se observó una úlcera de 3 cm con borde elevado y cubierto de fibrina. Se diagnosticó como tricobezoar gástrico con extensión a segunda porción del duodeno. Se interconsultó con el servicio de psiquiatría infantil y se determinó que la paciente inició cuadro de tricotilomanía desde hacía 6 años, posterior a la cirugía cardíaca, y se indicó seguimiento por consulta externa.

El servicio de cirugía pediátrica realizó una laparotomía exploratoria más gastrostomía anterior y duodenotomía, que reportó la presencia de una masa formada por cabellos entrelazados, aproximadamente de 40 cm de longitud, compatible con tricobezoar con extensión desde el fondo gástrico hasta la segunda porción del duodeno (fig. 1).

El diagnóstico postoperatorio fue suboclusión intestinal secundaria a tricobezoar. Debido a sus dimensiones y estructuras implicadas se clasificó como síndrome de Rapunzel. Se indicó manejo médico con inhibidores de la bomba de protones y seguimiento por consulta externa del servicio de psiquiatría.

Discusión

Los informes más antiguos sobre esta enfermedad datan del siglo XII a.C. en la India, y de los siglos II y III a.C. por



Figura 1 Síndrome de Rapunzel. Tricobezoar extraído de la paciente.

Tricobezoar de 40 cm de longitud. Es posible apreciar que el tricobezoar adoptó la forma del fondo gástrico. Se visualiza la cola del tricobezoar cubierta de bilis; dicho segmento del bezoar se encontraba en la primera y segunda porciones del duodeno, y corresponde a un síndrome de Rapunzel.

parte de Sushruta y Charak, respectivamente. Pero el primer tricobezoar descrito oficialmente fue el referido por Bardeman en 1779 como una masa de pelo encontrada en la autopsia de un paciente que falleció por perforación gástrica y peritonitis. No fue hasta 1883 cuando Schonborn^{3,4} realizó el primer tratamiento quirúrgico. Los tricobezoares son poco frecuentes, y la mayoría de casos se presentan en mujeres jóvenes menores de 30 años⁸, con enfermedad psiquiátrica subyacente, como la tricotilomanía, pero generalmente niegan el comerse su propio cabello⁹. Este caso fue el de una adolescente femenina de 13 años, con antecedente quirúrgico de valvuloplastia tricuspídea hacia 4 años, desarrollando depresión posquirúrgica con tricotilomanía y tricofagia, trastornos negados por la paciente.

El cabello humano es resistente a la digestión y al peristaltismo intestinal por su superficie lisa, lo que disminuye la fricción con el contenido gástrico y a su vez disminuye la propulsión². La ingesta continua de cabello durante un período de tiempo prolongado conduce a su impactación en la mucosa gástrica y puede incluir material alimentario¹⁰. En este caso la paciente ingirió su cabello durante 4 años, que es un tiempo considerable para la formación del tricobezoar. Otros factores asociados a la formación de los bezoares son: alteración de la motilidad gástrica, disminución de la acidez, pepsina, colonias bacterianas, insuficiente superficie de fricción necesaria para la propulsión y atrapamiento de las fibras en los pliegues gástricos, como la cantidad de moco².

El tricobezoar principalmente involucra el estómago, pero en raras ocasiones sobrepasa el píloro y puede extenderse a otras partes del intestino como el duodeno y el yeyuno. Esta enfermedad es llamada síndrome de Rapunzel, y fue descrita por primera vez por Vaughan et al. en 1968^{11,12}. En el caso de nuestra paciente, el tricobezoar se extendió desde el fondo gástrico hasta la segunda porción del duodeno, con una longitud de 40 cm.

No todos los casos de tricotilomanía tienen tricofagia, de la misma manera que no todos los pacientes con tricofagia tendrán tricobezoar¹³. Los bezoares pueden presentarse con dolor abdominal, náuseas, vómitos, saciedad temprana, pérdida de peso, obstrucción intestinal, úlcera con sangrado y/o perforación⁸. El signo de presentación clínica más común es la palpación de una masa en el epigastrio¹⁰. Esta paciente presentó desde hacía 4 años tricotilomanía, acompañada de tricofagia; clínicamente comenzó con dolor abdominal en el hipocondrio derecho y distensión abdominal, acompañado de náuseas y vómito; presentó disminución en el volumen de las heces pero no llegó al paro de evacuaciones; a la exploración física nuestra paciente no presentó masa abdominal palpable en ningún cuadrante abdominal.

De acuerdo con las complicaciones del tricobezoar, debemos mantener este diagnóstico presente para evitar llegar a la gravedad de esta enfermedad, como son el sangrado, la obstrucción o la perforación, especialmente en pacientes con enfermedad psiquiátrica subyacente⁸.

El diagnóstico puede realizarse por ultrasonido (USG), tomografía computarizada (TC) y endoscopia digestiva alta. La TC abdominal tiene alta especificidad, pero el ultrasonido de abdomen total tiene baja especificidad¹⁴. En ciertos casos, la endoscopia digestiva alta juega un rol importante en el diagnóstico de los bezoares gástricos, así como en su tratamiento¹⁵. En este caso el diagnóstico se realizó por ultrasonido abdominal total y esofagograma con medio de contraste hidrosoluble, pero se confirmó por endoscopia digestiva alta, permitiendo observar directamente el tricobezoar.

Las opciones terapéuticas incluyen endoscopia, laparoscopia o laparotomía. Gorter et al., en un estudio retrospectivo de 108 casos de tricobezoar, evaluaron las variantes terapéuticas y obtuvieron que el 5% fueron extracciones endoscópicas con éxito, el 75% extracciones por cirugía laparoscópica con éxito, mientras que la laparotomía seguida de gastrostomía tuvo un 99% de éxito⁵. En este caso el tratamiento fue por laparotomía transversal con gastrostomía anterior y duodenotomía.

El tricobezoar es poco frecuente y el síndrome de Rapunzel es muy raro, pero debe tenerse presente como

diagnóstico diferencial en mujeres jóvenes con antecedente psiquiátrico que refieren epigastralgias, náuseas, vómitos, llenura temprana u otras manifestaciones gastrointestinales relacionadas. El diagnóstico temprano evita las complicaciones que pueden ser graves, y se recomienda un manejo multidisciplinario con el servicio de psiquiatría para controlar la enfermedad de base.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés.

Bibliografía

1. Iwamuro M, Tanaka S, Shiode J, Imagawa A, Mizuno M, Fujiki S, et al. Clinical characteristics and treatment outcomes of nineteen Japanese patients with gastrointestinal bezoars. *Intern Med*. 2014;53:1099–105.
2. Bernal Reyes A, González Romero G. Triple tricobezoar. Reporte de un caso. *An Med (Mex)*. 2012;57:246–51.
3. Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel syndrome: A comprehensive review of an unusual case of trichobezoar. *Clin Med Res*. 2009;7:99–102.
4. Rodríguez Terrones J, Fernández Mogollón J. Gastric trichobezoar in a young female: A case report. *Rev. cuerpo méd*. 2013;6:50–2.
5. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Hei HA. Management of trichobezoar: Case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2010;26:457–63.
6. Christopoulos P, Ross-Thriepland S, McCarthy H, Day CS, Sasi W. A rare case of an early postoperative obstructive ileus in a young female patient due to a residual trichobezoar mass. *Case Rep Surg*. 2016;2016. ID 4121969.
7. Chauhan NS, Kumar S, Bhoil R. Rapunzel syndrome: Rare 'tale' of a broken 'tail'. *Pol J Radiol*. 2016;81:166–9.
8. Zeraatian S, Ameri S, Tabesh H, Kamalzadeh N. Uncommon presentation of gastric trichobezoar: A case report. *Iran J Public Health*. 2015;44:1008–11.
9. John NP, Timothy JJ. Stomach and duodenum. En: Williams NS, Bulstrode CJK, O'Connell PR, editores. *Bailey and Love's short practice of surgery*. 26th ed. Boca Raton, FL: CRC Press; 2013. p. 1023–57.
10. Dixit A, Arshad Raza M, Tiwari R. Gastric trichobezoar with Rapunzel syndrome: A case report. *J Clin Diagn Res*. 2016;10:10–1.
11. Kim SC, Kim SH, Kim SJ. Large trichobezoar causing Rapunzel syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95:1–4.
12. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar: Case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2010;26:457–63.
13. Salaam K, Carr J, Grewal H, Sholevar E, Baron D. Untreated trichotillomania and trichophagia: Surgical emergency in a teenage girl. *Psychosomatics*. 2005;46:362–6.
14. Sharma UK, Sharma Y, Chhetri RK, Makaju RK, Chapagain S, Shrestha R. Epigastric mass in a young girl: Trichobezoar. Imaging diagnosis. *Nepal Med Coll J*. 2006;8:211–2.
15. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, Inaba T, Kusumoto C, Imagawa A, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World J Gastrointest Endosc*. 2015;7:336–45.