

Síndrome de Rapunzel

RAPUNZEL SYNDROME

Dra. Carmen García¹, Dra. Ligia Balcárcel¹, Dr. Edgar Tut¹, Dr. Kevin Barrios², Dr. Edgar Beteta², Dr. José Fernando Menéndez³

Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.

Resumen

El síndrome de Rapunzel se caracteriza por un tricobezoar gástrico con extensión más allá del píloro. Se presenta el caso de una niña de 4 años 5 meses que, tras presentar cuadro de dolor abdominal crónico, distensión abdominal postprandial, hiporexia y pérdida de peso, se evalúa y se palpa masa sólida en epigastrio, la endoscopia digestiva alta confirma tricobezoar en estómago. Se le realizó laparotomía exploradora y se extrajo tricobezoar gástrico que se extendió hasta la tercera porción de duodeno. Se realiza revisión de esta patología.

Palabras clave: Síndrome de Rapunzel, tricobezoar, tricotilomanía.

Summary

Rapunzel syndrome is characterized by a gastric trichobezoar with extension beyond the pylorus. We present the case of 4-year-old girl 5 months who, after presenting chronic abdominal pain, postprandial abdominal distension, hyporexia and weight loss, is evaluated and palpated solid mass in epigastrium, upper gastrointestinal endoscopy confirms trichobezoar in stomach. An exploratory laparotomy was performed and gastric trichobezoar was extracted and extended to the third portion of the duodenum. Review of this pathology is performed.

Key words: Rapunzel syndrome, trichobezoar, trichotillomania.

Introducción

Se denomina tricobezoar cuando un bezoar está hecho de cabello. Rara vez, estos tricobezoares puede extenderse desde el estómago hasta el intestino delgado como cola, cuando se les ha llamado síndrome de Rapunzel (1). En la literatura se han informado aproximadamente 50 casos en niños (2).

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 4 años 5 meses con historia de dolor abdominal de 3 meses de evolución, una vez a la semana. Dolor en mesogastrio tipo cólico, intensidad moderada que en algunas ocasiones mejoraba con la defecación e incrementaba cuando comía en mayor cantidad. Hace un mes se asoció distensión abdominal postprandial. Tres semanas previas a consultar presentó agudización de cuadro, presentando el dolor todos los días, con las mismas características previas, asociado con hiporexia, tratada con esomeprazol 1.3 mg/kg/día, paciente sin mejoría y pérdida de 2 libras de peso, por lo que consultan. Antecedentes familiares: madre con tricotilomanía de 5 años de evolución sin tratamiento. Antecedentes personales: pica con predisposición por tricofagia desde los dos años.

-
1. Electivo Gastroenterología Pediatría, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.
 2. Departamento de Cirugía, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.
 3. Gastroenterólogo Pediatra, Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala

Examen Físico: Peso: 14.5 kg, talla: 101 cm; SCT: 0.64 mt², T/E: -1.27 D, P/T: 0.6 D, CC: 49 cm, CA: 45 cm; FC: 88 x', FR: 22x', FR: 29X', PA: 90/60 mmHg, T: 36.5 °C. La Tabla 1 muestra los datos de laboratorio a su ingreso.

Tabla 1. Laboratorios de hematología, pruebas renales, electrolitos y tiempos de coagulación

Hematología	Química Sanguínea	Pruebas de coagulación
<ul style="list-style-type: none">Leucocitos: 13,460Neutrófilos: 50.7%Linfocitos: 40%Hb: 12 g/dlHct: 37.8%Plaquetas: 467,000 mcL	<ul style="list-style-type: none">Creatinina: 0.32 mg/dlBUN: 12,8 mg/dlNa: 140.2 mmol/LK: 3.76 mmol/LCl: 106.3 mmol/L	<ul style="list-style-type: none">TP: 11TPT: 31.9INR: 1.07Fibrinógeno: 544

Datos positivos a la evaluación: paciente tímida, pálida; cabeza sin áreas de alopecia evidentes. Abdomen: blando, depresible, ruidos gastrointestinales presentes, normales en frecuencia e intensidad. A la palpación profunda se palpa masa dura, móvil, no dolorosa sin datos de irritación peritoneal a nivel de epigastrio (Figura 1). Se decide realizar estudios complementarios: placa simple de abdomen (Figura 2).



Figura 1. Delimitación de la palpación en epigastrio de masa dura, móvil, no dolorosa



Figura 2. Placa simple de abdomen. Se observa opacidad que distiende cámara gástrica de contenido heterogéneo, sin signos de obstrucción

Se considera diagnóstico de tricobezoar, se solicita TAC de abdomen (Figura 3) y endoscopia digestiva superior (Figura 4) con lo que se confirma.

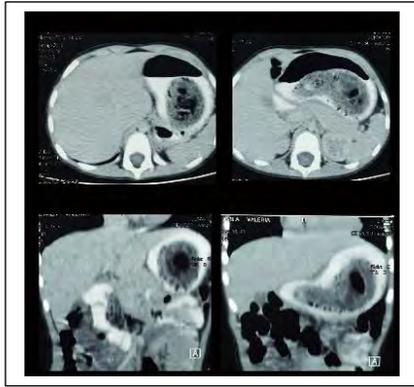


Figura 3. TAC abdomen. Cámara gástrica distendida con contraste oral, mostrando defecto de llenado en su interior, que mide 82 x 38 mm y que puede estar dada por bezoar.

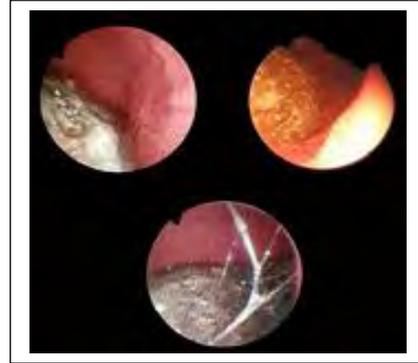


Figura 4. Endoscopia digestiva alta. Se evidencia tricobezoar.

Por ocupar la totalidad del estómago se decide realizar laparotomía con gastrotomía, (Figura 5). Se encuentra tricobezoar que ocupa la cámara gástrica y se extiende hasta tercera porción de duodeno, lo cual corresponde a síndrome de Rapunzel. La alimentación se inició gradualmente, primero mediante nutrición parenteral total y luego por vía oral. A la paciente se le da egreso con seguimiento por psiquiatría y psicología.



Figura 5. Tricobezoar extraído de la paciente. 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, segunda y tercera porción del duodeno, y corresponde a un síndrome de Rapunzel.

Discusión

Varios tipos de bezoares han sido descritos, y se han definido categorías específicas, que incluyen lactobezoares (materia láctea no digerida), fitobezoares (masa de fibra no digerida asociado con frutas y verduras fibrosas, es el más común), tricobezoares (una masa de cabello,

cuerda u otras fibras no alimenticias) y farmacobezoares (formado por la ingestión de varios tipos de medicamentos, como suplementos de fibra oral) (1,3).

El síndrome de Rapunzel fue descrito por primera vez por Vaughan ED et al en 1968. En la mayoría de los casos, el tricobezoar está confinado dentro del estómago (4). El Cabello queda atrapado en los pliegues de la mucosa gástrica, eludiendo la peristalsis, estando cada vez más conglomerado el pelo para formar una masa en forma de estómago recubierta con moco. Esto le proporciona un reluciente brillo en su superficie y el ácido secretado en el estómago desnaturaliza la proteína del cabello que le da el típico color negro (5). Si el tricobezoar se extiende a través del píloro hacia el yeyuno, íleon o incluso colon se llama síndrome de Rapunzel (1,3-5). Es una forma extremadamente rara de bezoar como resultado de la tricofagia (impulsión y extracción). Es un diagnóstico poco común en niños con aproximadamente 50 casos reportados en la literatura y en la mayoría eran mujeres jóvenes (2).

Diferentes criterios se han descrito: Tricobezoar gástrico con cola que le extiende a la unión ileocecal, otros como una cola larga que se extiende al yeyuno o más allá y otros como bezoar de cualquier tamaño que puede causar obstrucción intestinal (2).

La edad de presentación clínica es entre 4-15 años (promedio de 8.6 años), más frecuente en mujeres, el 80% de estos ocurren en la infancia / adolescencia con clínica de dolor abdominal crónico, distensión abdominal, plenitud gástrica, características de obstrucción intestinal, hematemesis, anorexia. En la exploración clínica se evidencia masa palpable (2). El paciente tiene que ser observado por alopecia sugestiva de tricotilomanía y halitosis como resultado de la descomposición del bezoar. Las complicaciones pueden ser: úlceras, perforación, invaginación intestinal, obstrucción del intestino delgado, obstrucción biliar y pancreatitis. La desnutrición se ha descrito como el resultado de enteropatía de proteínas (6).

La forma de diagnóstico se describe en la Tabla 2 (4). La endoscopia juega el papel más importante en la detección de los bezoares gástrico ya que tiene mayor sensibilidad y especificidad, por proporcionar información sobre la estructura de la masa (7).

Tabla 2. Diagnóstico y hallazgos clínicos en pacientes con tricobezoar

Investigación radiológica	Hallazgos
Rayos x de abdomen	Estómago distendido en forma de J con niveles hidroaéreos a nivel de fondo y la segunda parte de duodeno.
USG abdominal	Sombra ecogénica curvilínea móvil en el estómago con sombra acústica densa posterior.
Serie gastroduodenal	Defecto de llenado intraluminal con patrón de gas moteado sin fijación a la pared del estómago.
TAC de abdomen	Masa intragástrica difusa que se extiende desde el fondo del estómago hasta la segunda parte del duodeno que consiste en "anillo concéntrico comprimido". La lesión parece heterogénea con aire atrapado y restos de comida. El píloro parece dilatado con nivel hidroaéreo, permite la observación de bezoares múltiples.

El objetivo del tratamiento es la remoción mecánica del tricobezoar y la prevención de la recurrencia con terapia psiquiátrica (8). El tratamiento puede ser médico (utilizando varios tipos de disolución química o agentes procinéticos, como la papaína, celulosa, etc.) (9), dependiendo del tamaño, métodos endoscópicos o quirúrgicos (1,10). La extracción quirúrgica, en particular con abordaje laparoscópico, es considerada el "gold standard" en el tratamiento de los pacientes en relación con su rapidez y eficacia (8). Otras modalidades de "manejo

mínimamente invasivo” están la litotripsia extracorpórea, litotripsia endoscópica y la fragmentación por láser (11). Se estima que 1 de cada 2,000 niños en todo el mundo padece tricotilomanía y el 30% de ellos también sufrirá de tricofagia. Solo el 1% de los que padecen tricofagia desarrollarán un tricobezoar. Con recaída en el 20% de los pacientes (12).

La tricotilomanía es parte de un trastorno obsesivo-compulsivo y se define como un impulso de arrancarse el pelo de distintas zonas del cuerpo: cabeza, cejas, pestañas, zona axilar, región púbica o perirectal, siendo las 3 primeras zonas las más frecuentes. De inicio con mayor frecuencia en la adolescencia, aunque hay muchos casos reportados de inicio en la infancia, es de mayor gravedad en la edad adulta. El inicio a menudo se desencadena por una reacción a los estados emocionales negativos (estrés, ansiedad), luego al tirar del pelo hay sensación de placer y de alivio, apareciendo al final del acto, sensación de culpa (13).

Existen criterios para su diagnóstico según la DSM-5: a) Arrancamiento del propio pelo de forma recurrente (pérdida perceptible de pelo), b) Intentos repetidos de disminuir o dejar de arrancar el pelo, c) Causa malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes del funcionamiento, d) No hay presencia de otra afección médica y e) el arrancarse el pelo no se explica mejor por los síntomas de otro trastorno mental (14).

Conclusión

El Síndrome de Rapunzel es una patología rara que debe de tomarse en cuenta, cuando se presentan problemas psiquiátricos asociados con síntomas gastrointestinales. Se recomienda un diagnóstico temprano, un adecuado seguimiento clínico y psiquiátrico para prevenir la recurrencia.

Referencias

1. Kuhn BR, Mezoff AG. Bezoars. En: Wyllie R, Hyams JS. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. Cuarta edición. Estados Unidos: Elsevier; 2011. 319-22.
2. Gupta R, Prabhakar G, Mathur P, et al. Rapunzel syndrome and its variants in pediatric patients: Our experience. *Arch Int Surg*. 2014;4:152-7 p.
3. Wang Z, Cao F, Liu D, et al. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *China: Acta Radiol*; 2016. 5(11) 1-4 p.
4. Lalith S, Gopalakrishnan K, Ilangovan G, Jayajothi A. Rapunzel Syndrome. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2017;11(9): TD01-TD02.
5. Khanna K, Tandon S, Yadav DK, Khanna V. Rapunzel syndrome: a tail too long to tell. *India; BMJ*. 2018.
6. Barrows A, Vachon T, Campin RC, Ignacio RC; Trichobezoars detected and treated based on plain radiography. *Military Medicine*. 2015, 180(10): e1136-e1138 p.
7. Appak YC, Ertan D, Karakoyun M, et al. The cause of abdominal mass in a child with celiac disease: Rapunzel syndrome. A case report. *Sao Paulo Med. J*. 2018. Mar 22:0.
8. Germani M. Síndrome de Rapunzel: tratamiento laparoscópico. España: *An Pediatr*; 2014. 80(2):e33---e34 p.
9. Kim SC, Kim SH, Kim SJ. A Case Report: Large trichobezoar causing Rapunzel Syndrome, *ed. Medicine*. 2016;95(22):e3745.
10. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World Journal of Gastrointestinal Endoscopy*. 2015;7(4):336-345.
11. Beristain-Silva JL, Cordero-Barberena R, Beristain-Hernández JL. Rapunzel syndrome: A rare cause of abdominal pain. *Revista de Gastroenterología de México*; 2016. 81 (3) 178-9 p.
12. Cannalire G, Conti L, Celoni M, et al. Rapunzel syndrome: an infrequent cause of severe iron deficiency anemia and abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *iBMC Pediatrics*; 2018:125.

Casos Clínicos

13. Bargas-Ochoa M, Xacur M, Hernández M, et al. Síndrome de Rapunzel con doble tricobezoar simultáneo en un adolescente: informe de caso. *Rev. Chil. Pediatr*; 2018. 89(1).
14. Asociación Americana de Psiquiatría. Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM 5. Arlington, 2013.