

Síndrome de Rapunzel. Informe de un caso

Rapunzel syndrome. Report of one case

Dr. J Arturo Vázquez-Reta, Dr. Ernesto Tarango-González, Dr. Héctor Jaime Ramírez-Barba, Dr. Arturo Vázquez-Guerrero, Dra. Ana Lorena Vázquez-Guerrero, Dr. Óscar García-Ballesteros.

Resumen

Objetivo: Describir un caso del síndrome de Rapunzel.

Diseño: Informe de caso.

Sitio: Hospital Central Universitario, Universidad Autónoma de Chihuahua. Chihuahua, Chih. México.

Reporte de caso: Mujer de 18 años, con cuadro insidioso de saciedad temprana, vómito ocasional y constipación. Agudización en últimas horas. La intervención quirúrgica muestra tricobezoar gástrico, prolongándose hasta yeyuno. Evolución postoperatoria sin incidentes. La paciente admitió tricotilomanía y tricofagia de 13 años de evolución.

Conclusión: La tricotilomanía es un desorden psiquiátrico; en ocasiones se acompaña de tricofagia. Un tercio de pacientes con tricofagia formarán un bezoar de interés clínico. El síndrome de Rapunzel es un tipo raro de tricobezoar.

Abstract

Objective: To describe a case of Rapunzel syndrome.

Design: Case report.

Setting: University Hospital, Universidad Autónoma de Chihuahua. Chihuahua, Chih. Mexico.

Case report: Young woman, 18-year-old, with an insidious history of early satiation, occasional vomiting, and constipation, which became acute in the last hours before reaching the hospital. Surgery revealed a gastric trichobezoar, reaching the jejunum. Postoperative evolution was eventless. The patient admitted trichotillomania and trichophagia of 13 years evolution.

Conclusion: Trichotillomania is a psychiatric disorder; it is occasionally accompanied by trichophagia. One third of patients with trichophagia will develop a bezoar of clinical relevance. The Rapunzel syndrome is a rare type of trichobezoar.

Palabras clave: Bezoar, tricobezoar, síndrome de Rapunzel.

Cir Gen 2010;32:187-189

Key words: Rapunzel, bezoar, trichobezoar.

Cir Gen 2010;32:187-189

Introducción

El Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales (DSM-IV) clasifica la tricotilomanía dentro de los trastornos del control de los impulsos no clasificados en otros apartados. Los criterios diagnósticos son: 1) arrancamiento del propio pelo de forma recurrente, que da lugar a una pérdida perceptible de pelo, 2) sensación de tensión creciente inmediatamente antes del arrancamiento de pelo o cuando se intenta resistir la práctica de ese comportamiento, 3) bienestar, gratificación o liberación cuando se produce el arrancamiento del pelo,

4) la alteración no se explica mejor por la presencia de otro trastorno mental y no se debe a una enfermedad médica (p. ej., enfermedad dermatológica), y 5) la alteración causa malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo.¹ Se estima que entre 1 a 4% de la población presenta tricotilomanía, y que 5 a 8% tienen tricofagia asociada. Se calcula que un tercio de los pacientes con tricofagia formarán un tricobezoar.² Se han descrito cinco tipos de bezoar: fitobezoar (fibras vegetales), tricobezoar (cabello), diospirobezoar (frutos

Hospital Central Universitario. Universidad Autónoma de Chihuahua

Recibido para publicación: 9 enero 2010

Aceptado para publicación: 1 junio 2010

Correspondencia: Dr. J. Arturo Vázquez Reta

Ojinaga Núm. 811-2. Colonia Centro, Chihuahua, Chih. México 31000. Tel: (614) 416-10-22

E-mail: dr_vazquezreta@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/cirujanogeneral>

de diospyros o caquis), lactobezoar (leche espesa o de fórmula) y misceláneo.² El síndrome de Rapunzel es un tipo de tricobezoar, es una entidad rara y se caracteriza porque el bezoar traspasa el píloro y se extiende hacia intestino delgado.^{2,3} El diagnóstico se realiza mediante un interrogatorio cuidadoso, exploración física y la evidencia radiológica y endoscópica. Los pacientes pueden presentar dolor abdominal, náusea, vómito biliar, hematemesis, anorexia, saciedad temprana, debilidad, pérdida de peso y masa abdominal. En presencia de una complicación, el diagnóstico depende evidentemente del tipo: obstrucción, perforación, intususcepción, úlcera, pancreatitis aguda, anemia hipocrómica, deficiencia de vitamina B12. El objetivo de este artículo es presentar un caso de síndrome de Rapunzel.

Informe de caso

Mujer de 18 años sin antecedentes heredofamiliares ni quirúrgicos relevantes; parto a término sin complicaciones. Tricotilomanía desde los cinco años de edad sin referir tricofagia.

Tres años de evolución con sensación de masa epigástrica palpable, ocho meses con saciedad temprana, vómitos ocasionales de contenido alimentario, pirosis, dolor epigástrico urente, pérdida no intencional de 6 kg en los últimos tres meses y constipación crónica.

A la exploración física, se encuentran los siguientes signos vitales: tensión arterial 100/60 mmHg (hipotensión ortostática), frecuencia cardíaca 90 latidos por minuto, respiratoria 20 por minuto, temperatura 36.8 grados. Orientada, edad compatible a la cronológica, palidez de tegumentos, facies de dolor, mal hidratada, bien ventilada, abdomen con distensión moderada, peristalsis presente, masa epigástrica dura, desplazable, dolorosa sin datos de irritación peritoneal. Los estudios de laboratorio mostraron leucocitos $8.4 \cdot 10^3/\mu\text{l}$, hemoglobina 7.2 g/dL, hematocrito 21.2, volumen corpuscular medio 79 y plaquetas 457,000 sin trastorno hidroelectrolítico ni de azoados.

La tomografía abdominal (**Figura 1**) muestra aire libre en cavidad abdominal, distensión gástrica y una imagen heterogénea que corresponde a cuerpo extraño en su interior. Este hallazgo motiva revisión endoscópica que confirma tricobezoar que ocupa la totalidad de la cámara gástrica (**Figura 2**). Al no ser posible su extracción endoscópica, se decide realizar laparotomía exploradora, por lo que se realiza incisión supraumbilical, se localiza cara anterior del estómago, se realiza gastrotomía (**Figura 3**) y se extrae cuerpo extraño consistente al análisis macroscópico con tricobezoar de dimensiones y forma similar a estómago, duodeno y yeyuno (**Figura 4**), asimismo se advierte úlcera de 20 mm en la pared posterior, misma que se sutura con PDS 00 y envía material a patología. Se concluye el procedimiento



Fig.1. Tomografía que muestra aire libre en cavidad abdominal, dilatación de la cámara gástrica y cuerpo extraño que ocupa su interior.

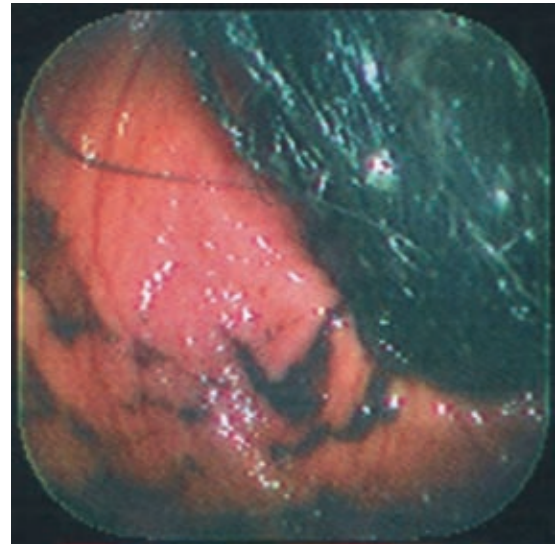


Fig. 2. Imagen gastroscópica de tricobezoar.

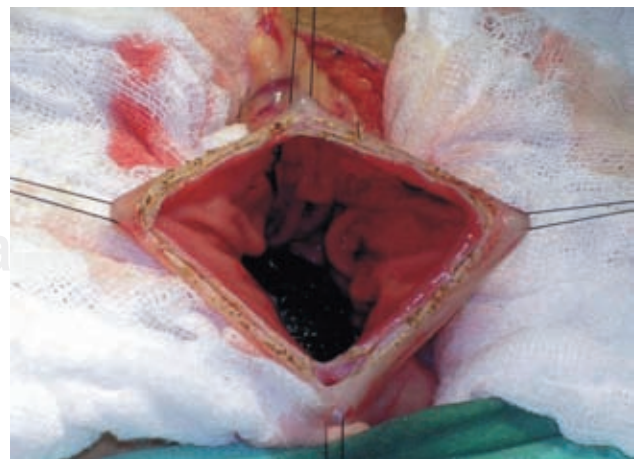


Fig. 3. Imagen que muestra la gastrotomía previa extracción de tricobezoar.



Fig. 4. Imagen de tricobezoar extraído por gastrotomía. Se aprecia la adopción de la forma del estómago, duodeno y parte de yeyuno.

con una revisión sistemática de la cavidad abdominal, excluyendo perforación, gastrorragia convencional, cierre de la pared abdominal por planos anatómicos y transfusión de hemoderivados.

En el postoperatorio, el interrogatorio dirigido mostró que la paciente presentaba tricofagia además de tricotilomanía desde los cinco años. Continúa con mejoría temprana, por lo que reinicia líquidos por vía oral al quinto día siendo dada de alta al sexto día sin presentar complicaciones. El reporte histopatológico fue el de úlcera péptica sin datos de malignidad.

Discusión

Todo paciente con pérdida de cabello debe ser interrogado en búsqueda de tricotilomanía y tricofagia. Casos como el presentado involucran un número de profesionistas: médico de urgencias, cirujano general, endoscopista, anestesiólogo, enfermeras, psiquiatras, asistente social, etc.

La endoscopia diagnóstica en casos de cuerpo extraño se contraindica en cuadros de irritación peritoneal, perforación franca. En el caso presentado, el aire libre no correspondió a perforación de víscera hueca y su intención fue de inicio terapéutica, procedimiento que no fue posible dadas las características del tricobezoar.

A pesar de una larga historia de tricofagia y con ello de una amplia oportunidad de intervención, la paciente requirió al final una intervención quirúrgica por complicación de un problema psiquiátrico. Es necesario que este tipo de pacientes lleven un seguimiento por su médico familiar y psiquiatra, además de la observación quirúrgica estándar.^{4,6}

Referencias

1. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Ed., Text Revision. (DSM-IV-TR). Washington, DC: American Psychiatric Association, 2000.
2. Diefenbach GJ, Reitman D, Williamson DA. Trichotillomania: a challenge to research and practice. *Clin Psychol Rev* 2000; 20: 289-309.
3. Carr JR, Sholevar EH, Baron DA. Trichotillomania and trichobezoar: a clinical practice insight with report of illustrative case. *J Am Osteopath Assoc* 2006; 106: 647-652.
4. Salaam K, Carr J, Grewal H, Sholevar E, Baron DA. Untreated trichotillomania and trichophagia: surgical emergency in a teenage girl. *Psychosomatics* 2005; 46: 362-366.
5. Singla SL, Rattan KN, Kaushik N, Pandit SK. Rapunzel syndrome--a case report. *Am J Gastroenterol* 1999; 94:1970-1.
6. Gutiérrez SJO. Tricobezoar gástrico. *Rev Colomb Cir* 2000; 15: 30-2.