

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

SINDROME DE RAPUNZEL: TRICOBEOZOAR
GASTRODUODENAL

CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Vásquez-Ciriaco Sergio,* Montes de Oca-Duran Edgar,** Cárdenas Oswaldo,**
De la Chica Víctor,** Alcántara-Martínez Francisco,** Chapa-Azuela Oscar,**
Palomeque-López Antonio,** Del Villar-García Karina*

*Servicio de Oncología. Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca.

**Servicio de Cirugía General. Hospital General de México.

CORRESPONDENCIA/CORRESPONDENCE

Sergio Vásquez Ciriaco

Servicio de Oncología Quirúrgica

Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca

Domicilio conocido s/n San Bartolo Coyotepec

Oaxaca. C.P. 71256.

Tel. 501 80 80 ext. 1071

sergiovc10@hotmail.com.

DETALLES DEL ARTÍCULO

Recibido el 04 de Mayo de 2011.

Aceptado el 31 de Mayo de 2011.

Rev Eviden Invest Clin 2011; 4 (3): 104-108.

*Rapunzel syndrome: gastroduodenal trichobezoar**Abstract*

An unusual form of bezoar extending from the stomach to the small intestine or beyond has been described as Rapunzel syndrome. Bezoars are concretions in the gastrointestinal tract that increase in size by continuous accumulation of non-absorbable food or fibers. Most bezoars in children are trichobezoars from swallowed hair from the head, dolls, or brushes. Trichobezoars typically cause abdominal pain and nausea, but can also present as an asymptomatic abdominal mass, progressing to abdominal obstruction and perforation. Rapunzel syndrome is a common diagnosis in young women. It is predominantly found in emotionally disturbed or mentally retarded youngsters. We present a case of Rapunzel syndrome, a 17-year-old girl with mental retardation who presented with abdominal pain; vomiting and she developed a several complication like intestinal perforation and death.

Resumen

Palabras clave: Tricobezoar, Síndrome de Rapunzel, Alteraciones emocionales, Retraso mental.

El síndrome de Rapunzel se define como una forma inusual de un bezoar que se extiende desde el estómago al intestino delgado. Los bezoares son cuerpos extraños formados en el tracto gastrointestinal que incrementan su tamaño por la continua acumulación de sustancias no absorbibles como cabello y fibras. La mayor parte de los bezoares en niños son tricobezoar, producido por la ingesta de cabello de la cabeza, muñecos o cepillos. El tricobezoar de forma característica produce dolor abdominal y náuseas, pero la otra forma de presentación es como una masa asintomática que puede progresar hasta la obstrucción del tracto gastrointestinal y perforación. El síndrome de Rapunzel es más frecuente en mujeres jóvenes con disturbios o trastornos mentales. Se presenta el caso de una mujer de 17 años de edad con síndrome de Rapunzel y alteración mental quién presento dolor abdominal, vómito y desarrolló una complicación severa y mortal como perforación intestinal.

INTRODUCCIÓN

El término bezoar deriva de las palabras badzher del árabe, padzhar del persa y beluzaar del hebreo y significan antídoto, antiveneno.^{1,2}

Se denominan bezoares a los cuerpos extraños que se pueden formar en el estómago por la ingestión de sustancias no digeribles, tales como pelos, fibras de coco, residuo de dátiles, fibras de nísperos no maduros, papeles, almidón, resinas, lacas, alquitran y otros, que forman un molde perfecto del estómago e incluso duodeno. Por lo regular es un tumor negro verdoso, con una superficie brillante y viscosa de un olor nauseabundo presumiblemente causado por la fermentación de los diversos alimentos y residuos orgánicos entremezclados con el pelo (tabla 1 y figura 1). (3-5) El más frecuente es el tricobezoar con 50% de los casos y el fitobezoar con 40%.⁶

Tabla 1. Clasificación de los bezoares.

1. Tricobezar	Pelo
2. Fitobezoar	
2.1 Iniciobezoar	Fibras de coco
2.2 Bezoar Oriental	Residuo de dátiles
2.3 Diopirobezoar	Fibras de nísperos verdes
2.4 Bezoar por papel	Papel
3. Quimiobezoar	
3.1 Halibezoar	Residuo de drogas
3.2 Amilobezoar	Almidón
3.3 Resinobezoar	Resinas
3.4 Halobezoar	Sustancias orgánicas
3.5 Hemobezoar	Sangre
3.6 Lactobezoar	Leche
3.7 Quimiobezoar por lacas	Lacas
3.8 Quimiobezoar por alquitran	Alquitran
3.9 Mixtos	+/- Hierro

En el pasado ha sido descrito en Arabia por Charak en los siglos II y III a. C., por Sushruta en India en el siglo XII a. C. Era considerada en la antigüedad como parte del tratamiento (antídoto) de diversos tipos de venenos así como tratamiento para la epilepsia, disentería, peste, lepra e incluso una de estas piedras bezoar formó parte de las joyas de la corona de la Reina Isabel I.^{7,8} Es hasta el año de 1779 que Baudaman publicó el primer caso y en 1883 Schonborn realizó la primera intervención quirúrgica.^{9,10} En 1938, DeBakley y Ochsner pu-

blicaron la revisión de 303 casos y más tarde Tondreau y Kirklin reportaron 100 casos adicionales.¹¹

Una forma rara, pero fatal del tradicional tricobezoar es el síndrome de Rapunzel, evocado en el cuento de los hermanos Wilhelm y Jacobo Grima que en 1812 escribieron la historia sobre Rapunzel, una joven que lanzaba su larga cabellera para que su enamorado el príncipe subiera a la torre donde se encontraba prisionera^{12,13,14} y en 1968 Vaughan y cols., acuñaron el término "síndrome de Rapunzel".^{15,16} La patología de este síndrome está dada por la presencia de cabello en el intestino delgado con una gran bola de cabello fija en el estómago como una ancla, es decir es una extensión del tricobezoar del estómago y duodeno al intestino delgado (figuras 2 y 3).^{17,22, 23,24}

Se presenta el caso clínico de una mujer de 17 años de edad portadora de síndrome de Rapunzel.

CASO CLÍNICO

Mujer de 17 años de edad, soltera, estudiante, sin antecedentes de cirugía o comorbilidades previas, ingresa al servicio de urgencias por síndrome anémico, perdida de peso no cuantificada, y oclusión intestinal parcial. A la exploración física, delgada, sin huellas de alopecia, palidez generalizada, palpación de plastrón epigástrico mal definido. Dentro de los estudios paraclinicos con anemia hipocrómica, microcítica, hipoalbuminemia; endoscópicamente se realiza el diagnóstico de tricobezoar, la paciente desarrolla cuadro de abdomen agudo; dentro de su protocolo de estudio es llevada a laparotomía exploradora con hallazgos de peritonitis química y sepsis abdominal secundaria a perforación intestinal localizada en yeyuno a 60 cm del ángulo de Treitz, de 5 cm de diámetro en el borde antimesentérico. Se realiza resección intestinal más yeyunostomía y gastrostomía con evacuación de tricobezoar el cual moldeaba la totalidad del estómago, duodeno y 60 cm de yeyuno, además de gastrorrafía en dos planos; debido al estado séptico pasa a unidad de terapia intensiva, desarrolla síndrome de falla orgánica múltiple y fallece a las 72 horas (figuras 1, 2, 3).

Su evaluación psicológica: proveniente de familia rural, disfuncional por ausencia de padre, conflictiva y poco cooperadora. Con autoestima baja y dependiente de la abuela, al inicio negó hábitos patológicos y después aceptó su tricotilomanía como dato anecdotico de la cabellera de su hermana menor.

Figura 1. Gastrostomía: tricobezoar ocupando la totalidad gástrica.



Figura 3. Pieza quirúrgica (tricobezoar) extraído, moldeando por completo el estómago.



EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

Los tricobezoares se observan en mujeres en 90% de los casos y en menores de 30 años en 80%. Arid reportó que el mayor pico de incidencia se presenta entre los 15 y 20 años, como corresponde al caso en discusión, siendo raros en los adultos.^{3,4,5}

Uno de cada 2,000 niños sufre tricotilomanía (hábito morboso de arrancarse el cabello), otros menos de tricofagia 5-18% (ingesta obsesiva de cabello), pero pocos desarrollan tricobezoar; tres series de 186, 100 y 24 pacientes con tricotilomanía reportaron bezoares en 0, 1 y 35% respectivamente.^{18,20}

Figura 2. Laparotomía exploradora: Isquemia, necrosis y perforación yeyunal en el borde antimesentérico por el tricobezoar.



Entre los factores presentes en la génesis de esta entidad se encuentran la longitud del cabello, cantidades de cabello ingeridas, disminución del peristaltismo relacionado con frecuencia con antecedente de cirugía gástrica o neuropatía diabética, hiposecreción ácida, alteración de la mucosa y contenido de la grasa en la dieta.^{9,19,20} En el aspecto psicológico, son mujeres jóvenes inestables, lábiles, provenientes de familia disfuncionales; sin embargo, existen diversas opiniones donde sólo 9-10% de los pacientes presentan trastornos psiquiátricos manifiestos y otros en donde 100% presentan algún tipo de alteración psiquiátrica que puede variar desde la ansiedad crónica hasta el retraso mental. En general se cree que la tricofagia es una expresión de un mal ajuste de la personalidad, alteraciones afectivas, aislamiento social, angustia y en la experiencia de los autores en el caso presentado la paciente padecía de una inestabilidad mental severa.^{19,30}

FISIOPATOGENIA Y CUADRO CLÍNICO

El cabello ingerido siempre se vuelve de color negro (independiente de su color) debido a la desnaturalización de las proteínas por el ácido del jugo gástrico, es atrapado en los pliegues gástricos y retenido debido a una insuficiente superficie de fricción la cual es necesaria para la propulsión, y con el paso del tiempo conlleva a la formación de un tumor y la consecuente obstrucción del tránsito intestinal.¹⁷

La presencia de los síntomas depende de la elasticidad del estómago, el tamaño y tipo del bezoar y de la aparición o no de complicaciones. Los síntomas característicos son dolor, náuseas, vómito, anorexia, dispepsia, malestar general, debilidad, perdida de peso y sensación de opresión en epigastrio. Según Debakey el dolor abdominal se presenta en 70% de los pacientes, náuseas y vómito en 64%, debilidad y perdida de peso en 38%, estreñimiento o diarrea en 32% y hematemesis en 6%. A la exploración física, existen zonas de alopecia en región frontal o parietal, halitosis, lengua saburral; el signo más común es una masa abdominal epigástrica palpable en 57% de los fitobezoar y 88% de los tricobezoar, móvil, de bordes lisos y definidos. En ocasiones hay melena y hematemesis relacionadas con frecuencia a úlcera gástrica o duodenal en 24% de los pacientes con fitobezoar y 10% con tricobezoar. Otras formas de presentación menos frecuentes son la enteropatía perdedora de proteínas, esteatorrea, poliposis gástrica, ictericia por compresión de la vía biliar, pancreatitis, intususcepción, apendicitis, síndrome de la arteria mesentérica superior.^{18,19, 25, 27,29}

Las complicaciones de los bezoares son mecánicas y traumáticas, de las primeras destaca la obstrucción presente en 10% y el íleo intestinal; dentro de las segundas están la ulceración, hemorragia y la perforación presente en una tercera parte de los pacientes, con pronóstico sombrío y desarrollada por la diferencia de presiones entre el borde mesentérico del intestino delgado relativamente fijo comparado con el borde antimesentérico móvil, sumado a la tensión por el peristaltismo produce un efecto de acordeón que lleva a necrosis isquémica y perforación. La úlcera se produce en la curvatura menor en 80% de los casos y suele presentarse necrosis de la pared gástrica por presión.¹

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

El diagnóstico es un reto ya que la paciente niega u oculta la información sobre tricofagia; el dato de tricotilomanía y tricofagia se obtiene en menos de 50% de los casos. Precisamente en el caso que comentamos la paciente negó el dato de tricofagia. Aunque es poco frecuente, la presencia de cabello en las heces o vómito permiten hacer el diagnóstico. La alopecia en placas por tricotilomanía así como la halitosis por putrefacción del material en el estómago son signos de sospecha. Inclusive en la historia clínica

debe detallarse antecedentes como hábito de la pica (conducta de ingerir diversos objetos no alimenticios en forma persistente durante por lo menos un mes) la cual relacionado con la tricofagia y el hábito de la tricotilomanía.^{3,4}

Dentro de los auxiliares diagnósticos se encuentran el ultrasonido (USG), la serie esofagogastroduodenal (SEGD), tomografía abdominal computarizada (TAC) y la endoscopia digestiva. Los datos más característicos en el USG son la presencia de aire atrapado alrededor de las fibras de pelo que origina áreas de ecogenicidad que ocultan la masa, pero perfila la forma del estómago. En la SEGД se observa un defecto de llenado gástrico y a veces por la filtración del bario a través de la tumoración hacia el duodeno, la sustancia queda embebida en el tricobezoar produciendo una sombra moteada persistente de alta densidad dando una imagen de "panal de abejas". En la endoscopia digestiva la cual es el estándar de oro se caracteriza la morfología y tipo de bezoar, además de que la biopsia endoscópica es patognomónica la presencia de cabellos o fibras vegetales. La TAC abdominal sólo queda como complemento diagnóstico en caso de desarrollo de otras complicaciones, como la ictericia.^{10,11,12,13}

El principal objetivo del tratamiento es la remoción completa y prevención de la recurrencia presente en 20% de los casos, las cuales son debidas a una falta de tratamiento psiquiátrico y seguimiento reportándose casos de recurrencias en períodos de 5 a 20 años.^{25,31} Las opciones se dividen en no invasivas e invasivas y van a depender del estado general del paciente, la presencia o no de las complicaciones asociadas y el tamaño del bezoar. Dentro de las opciones no invasivas, Soehendra reportó la eliminación de un bezoar de 15 cm de diámetro mediante tres sesiones de endoscopia y más de 100 intubaciones. La otra opción no invasiva es la trituración y/o fragmentación con láser, taladro endoscópico, litotripsia electrohidráulica o extracorpórea del bezoar para facilitar su expulsión por el tubo digestivo; otros métodos no invasivos incluyen el uso de enzimas proteolíticas como la papaya con 37%, acetilcisteína con 50% y los celulíticos como celulosa con 83% de éxito. Sin embargo, debido al gran tamaño del bezoar y los costos se prefiere la opción invasiva mediante laparotomía exploradora y/o laparoscopia, realizando gastrostomía y extracción del tumor con su cierre primario en dos planos, con morbilidad del 5% y mortalidad de 1% en ausen-

cia de complicaciones como la perforación y/o abdomen agudo. Es importante posterior a la recuperación el apoyo psicológico y la terapia familiar para evitar las recaídas.^{15,16,19,21,25,28,31}

DISCUSIÓN

El síndrome de Rapunzel (tricobezoar gastroduodenal) es una enfermedad poco frecuente, de predominio en pacientes del sexo femenino, se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la

vida; la mayoría presenta una personalidad con baja autoestima, lábil y con el hábito de tricotilomanía y tricofagia secundaria a su inestabilidad mental, aunque es normal que estos hábitos sean negados en el interrogatorio. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, la exploración física, siendo el estándar de oro la endoscopia alta. Su tratamiento es quirúrgico y la complicación más grave y temida es la perforación intestinal que se presenta en 5 a 10% de los casos, con pronóstico muy grave y una mortalidad de 50 al 60%.

REFERENCIAS

1. BAEZA H.C. AN INUSUAL COMPLICATION OF A TRICOBEOZAR. BOL MED HOSP. INFANT MEX 1980; 37 (2): 255-260.
2. GÓMEZ N, DURAN GINA, LEON C, AREVALO C, ROJAS J, CASSIS R, ROLDÓS F. TRICOBEOZAR INTESTINAL: INFORME DE UN CASO. ACTA GASTROENTEROL LATINOAM 1998; 28 (1): 37-39.
3. GUTIERREZ J.O. TRICOBEOZAR GÁSTRICO REV. COLOMB CIRUGÍA 2000; 15 (1): 30-2.
4. ALVARADO R. TRICOBEOZAR. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS. ACTA PEDIATR MEX 2001; 22 (4): 264-7.
5. VELASCO B. TRICOBEOZAR: UN PROBLEMA PSICOLÓGICO. AN ESP PEDIATR 2001; 55: 383-4.
6. PARILLI J C. TRICOBEOZAR: AN UN USUAL DIAGNOSIS. REPORT OF 3 CASES. GEN 1995; 9 (1): 40-41.
7. DESLYPERE JP. AN UNUSUAL CASE OF THE TRICOBEOZAR: THE RAPUNZEL SYNDROME. AM J GASTROENTEROL 1982; 77 (7): 467-70.
8. BYRRNE WJ. CUERPOS EXTRAÑOS, BEZOARS E INGESTIÓN DE CÁUSTICOS. CLIN ENDOC NORTH AM 1994; 1: 103-2
9. SANCHEZ MW. RAPUNZEL'S SÍNDROME (TRICOBEOZAR). REV GASTROENTEROL MEX 1997; 62 (4): 284-286.
10. KIM SK. MULTIPLE SMALL BOWEL PERFORATIONS: AN UNUSUAL COMPLICATION OF THE TRICOBEOZAR. MT SINAI J MED 1972; 39: 293-9.
11. UROZ TJ. S. RAPUNZEL'S SYNDROME: A REPORT OF A NEW CASE. CIR PEDIATR 1996; 9 (1): 40-41.
12. CURIOSO WH. SÍNDROME DE RAPUNZEL: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. REV GASTROENTEROL PERÚ 2002; 22: 168-72
13. WOLFSON PJ. THE RAPUNZEL SÍNDROME, AN UNUSUAL TRICOBEOZAR. AM J GASTROENTEROL 1987; 82 (4): 365-367.
14. PUL NM. THE RAPUNZEL SYNDROME (TRICOBEOZAR) CAUSING GASTRIC PERFORATIONS IN A CHILD: A CASE REPORT. EUR J PEDIATR 1996; 155 (1): 18-9.
15. BALIK EU. THE RAPUNZEL SYNDROME: A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE. EUR J PEDIATR SURG 1993; 3 (3): 171-3.
16. VAUGHAN D. AN UNUSUAL COMPLICATIONS OF INTESTINAL BEZOAR. SURGERY 1966; 6: 339.
17. SINGLA S. RAPUNZEL SYNDROME A CASE REPORT. AM J GASTROENTEROL 1999; 94 (7): 1970-1
18. CHAUDHURY S. RECURRENT TRICOBEOZAR IN A CASE OF THE TRICOTILOMANIA. IND J PSYCHIATRY 2001; 43 (4): 284-6
19. LOJA D, ALVIZURI J, VILCA M, SÁNCHEZ M. SÍNDROME DE RAPUNZEL: TRICOBEOZAR GASTRODUODENAL. ANALES DE LA FACULTAD DE MEDICINA UNIVERSIDAD NACIONAL DE SAN MARCOS 2003; 64 (1): 71-77.
20. BEGE T, DESJEUX A, COQUET- REINER B, BERDAH SV, GRIMAUD JC, BRINET C. THE RAPUNZEL SÍNDROME: A HARD-TO-SWALLOW TALE. J GASROINTEST SURG 2011; 15 (8): 1486-7.
21. DORN HF, GILLICK JL, STRINGEL G. LAPAROSCOPIC INTRAGASTRIC REMOVAL OF GIANT TRICOBEOZAR. JOURNAL OF THE SOCIETY OF LAPAROSCOPIC SURGEONS JSLS 2010; 14 (2): 259-62.
22. RAJAKANU M, VENKATESHWARLU. RAPUNZEL SYNDROME: REPORT OF A CASE WITH REVIEW OF TREATMENT. TROPICAL GASTROENTEROLOGY 2010; 31 (2): 133-4.
23. JONES GC, COUTINHO K, ANJARIA D, HUSAIN N, DHOLAKIA R. TREATMENT OF RECURRENT RAPUNZEL SYNDROME. SINGAPORE MED J 2011; 52 (6): 128-30.
24. MORALES-FUENTES B, CAMACHO-MAYA U, COLL-CLEMENTE FL, VÁZQUEZ- MINERO JC. TRICOTILOMANIA, RECURRENT TRICOBEOZAR AND RAPUNZEL SYNDROME: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW. CIR CIR 2010; 78 (3): 265-6.
25. CHOGLE A, BONILLA S, BROWNE M, MADONNA MB, PARSONS W, DONALDSON J, ALONSO E. RAPUNZEL SÍNDROME: A RARE CAUSE OF BILIARY OBSTRUCTION. J PEDIATR GASTROENTEROL NUTR 2010; 51 (4): 522-3.
26. RAIKAR S, WALI P, KHAN S. RECURRENCE OF RAPUNZEL SYNDROME. J PEDIATR 2010; 157 (2): 343-343.
27. LOPES LR, OLIVEIRA PS, PRACUCHO EM, CAMARGO MA, DE SOUZA COELHO NETO J, ANDREOLLO NA. THE RAPUNZEL SYNDROME: AN UNUSUAL TRICOBEOZAR PRESENTATION. CASE REPORT MED 2010; 2010:1-3.
28. GORTER RR, KNEEPKENS CM, MATTENS EC, ARONSON DC, HEIJ HA. MANAGEMENT OF TRICOBEOZAR: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW. PEDIATR SURG INT 2010; 26 (5): 457-63.
29. GONUGUNTLA V, JOSHI DD. RAPUNZEL SYNDROME: A COMPREHENSIVE REVIEW OF AN UNUSUAL CASE OF TRICOBEOZAR. CLIN MED RES 2009; 7 (3): 99-102.
30. MEHTA P, BHUTIANI R. THE RAPUNZEL SYNDROME: IS IT AN ASIAN PROBLEM? CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE. EUR J GASTROENTEROL HEPATOL 2009; 21 (8): 937-40.