

Síndrome de Rapunzel más que una leyenda infantil: caso clínico pediátrico

Syndrome of Rapunzel more than an infantile legend: pediatric clinical case

Ana Dianelis Reyes-Escobar ^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1724-535x>

Bárbara Maitee Carmenates-Álvarez ¹ <https://orcid.org/0000-0002-7707-6158>

Yudeilys Rodríguez-Ávalos ² <https://orcid.org/0000-0002-2224-1986>

Juliette Díaz-Puerto ¹ <https://orcid.org/0000-0002-2676-1524>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Departamento de Gastroenterología. Camagüey, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Pediátrico Universitario Eduardo Agramonte Piña. Servicio de Cirugía Pediátrica. Camagüey, Cuba.

*Autor para la correspondencia (email): anadanielis.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: el tricobezoar es poco frecuente y el síndrome de Rapunzel es muy raro, pero se debe tener presente como diagnóstico diferencial en niñas con trastornos psicológicos y tricofagia, que refieran o no manifestaciones gastrointestinales.

Objetivo: presentar el caso de una escolar de nueve años con historia de tricofagia que acude a servicio de Gastroenterología por presentar tumor palpable localizado en epigastrio.

Presentación del caso: paciente de nueve años, femenina, que presenta tricotilomanía y tricofagia desde los dos años de vida, que acude por tumor palpable en epigastrio, sin otras manifestaciones clínicas.

Conclusiones: el diagnóstico temprano del tricobezoar evita las complicaciones que pueden ser graves y se recomienda un manejo multidisciplinario con el servicio de psiquiatría para controlar la enfermedad de base. La evolución de la paciente fue favorable.

DeCS: TRICOTILOMANÍA/diagnóstico; ENDOSCOPIA DEL SISTEMA DIGESTIVO/métodos; BEZOARES/cirugía; INFORMES DE CASOS; LAPAROTOMÍA/métodos.

ABSTRACT

Background: the tricobezoar is not very frequent and the syndrome of Rapunzel is very strange, but it should be taken into account as differential diagnosis in girls with psychological dysfunctions and trichophagia that refer or not gastrointestinal manifestations.

Objective: to present the case of a nine year-old school girl with trichophagia history that goes to service of Gastroenterology to present palpable tumor in epigastrium.

Case report: patient of nine years, feminine that presents trichotillomania and trichophagia since she was two years old, she goes for palpable tumor in lengthened epigastrium, without other clinical manifestations.

Conclusions: early diagnosis of tricobezoar avoids complications that can be serious, and multidisciplinary management with the psychiatry service is recommended to control the underlying disease. The evolution of the patient was favorable.

DeCS: TRICHOTILLOMANIA/diagnosis; ENDOSCOPY, DIGESTIVE SYSTEM/methods; BEZOARS/surgery; CASE REPORTS; LAPAROTOMY/methods.

Recibido: 03/06/2020

Aprobado: 11/07/2020

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rapunzel es una enfermedad rara que se presenta en personas jóvenes con trastornos psiquiátricos con tricofagia. Estos pacientes presentan un tricobezoar cuyo cuerpo se localiza en el estómago y funciona como ancla y que además cuenta con una extensión distal que llega al intestino delgado o más allá. El cabello se acumula en el transcurso de meses o años y por efecto de acordeón sobre la mucosa puede llegar a ocasionar obstrucción intestinal, isquemia, necrosis y perforación como complicaciones. Rapunzel procede del cuento de hadas de los hermanos Wilhelm y Jacob Grimm escrito en 1812, donde describen la historia de una doncella prisionera en una torre de la que lanzaba su larga cabellera por una ventana para que su príncipe enamorado pudiera subir hasta donde se encontraba ella. ⁽¹⁾

El síndrome de Rapunzel fue descrito por Vaughan en 1968. El tricobezoar, una bola de cabello en la parte proximal del tracto gastrointestinal, es una condición rara, vista casi exclusivamente en mujeres jóvenes. El cabello humano es resistente a la digestión, así como a la peristalsis debido a su superficie lisa. Por lo tanto, se acumula entre los pliegues mucosos del estómago. Después de un período de tiempo, la ingestión continua de cabello lleva a la impactación del mismo junto con moco y alimento, causando la formación del tricobezoar. En la mayoría de los casos, el tricobezoar se encuentra confinado al estómago. Sin embargo, en algunos casos el tricobezoar se extiende más allá del píloro hacia el duodeno, yeyuno, íleon e inclusive el colon. ⁽²⁾

Los tricobezoar están compuestos por lo general de pelos del propio enfermo, otras fuentes son: pelos de muñecas, de animales, de alfombras, tapetes y frazadas. El cabello deglutido toma color

negro independiente de su color natural por la desnaturalización de las proteínas por el ácido del jugo gástrico. ⁽³⁾

Su incidencia es bastante rara y suele ocurrir en pacientes con problemas psiquiátricos, por lo general del sexo femenino, jóvenes y la mayoría de cabello largo. No está bien definido el tiempo que transcurre entre el comienzo de la tricofagia activa hasta la manifestación sintomática, aunque se supone que en algunos pacientes pueden pasar hasta 15 años, cuando la ingesta de cabellos es gradual y progresiva. Existen pocos reportes en la literatura y no existe un consenso formal sobre sus criterios diagnósticos.

Sin embargo, Montero Verdecia Y et al. ⁽⁴⁾ han propuesto la siguiente tríada diagnóstica: tricobezoar con una cola, extensión de esta cola por lo menos hasta el intestino delgado y síntomas obstructivos. Los factores de riesgo para este síndrome incluyen (enfermedad mental, trastorno de adaptación, tricotilomanía y tricofagia).

Se han reportado menos de 100 casos en la literatura, con características clínicas variables. ⁽²⁾ En el medio estudiado es una enfermedad poco frecuente, con escasos reportes en niños, pero cuando se trata de pacientes pediátricos con tumor palpable en el abdomen, no dolorosa, con antecedentes de tricofagia, es una de las consideraciones diagnósticas a tener en cuenta, por tal motivo se trazó como objetivo presentar el caso de una escolar de nueve años con tricobezoar cuya cola se extendía al duodeno.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Escolar de nueve años con antecedentes de seguimiento en consulta de psicología y psiquiatría por comportamiento recurrente e irresistible dirigido a arrancarse el propio cabello desde los dos años de edad, con etapas de mejoría seguidas de períodos de este hábito compulsivo, la historia clínica mostró inteligencia y conducta normal, con excelentes resultados académicos desde el primer grado hasta el curso actual, tampoco se constataron conflictos familiares a señalar, ni antecedentes de enfermedades psiquiátricas. Este trastorno en los últimos meses se incrementó, además ingería los cabellos no propios, perlas, cordones, prendas del cabello, que provocó pérdidas de cabello en región occipital que se tornaron más evidentes. La mamá de la paciente notó de manera accidental una masa palpable en el abdomen, no dolorosa, por lo que asistió a consulta de Gastroenterología.

No se describen otros síntomas. Niega alteraciones para la alimentación.

Al examen físico escolar eutrófica, mucosas normocoloreadas.

Datos positivos al examen físico:

A la palpación del abdomen: se constató masa tumoral en epigastrio que se extiende a hipocondrio izquierdo, adherida a planos profundos, móvil, alargada en salchicha, no dolorosa a la palpación, alrededor de ocho centímetros de largo.

Estudios analíticos:

Hemoglobina (Hb): 129g/l.

Eritrosedimentación: 12mm/h.

Alanino aminotransferasa (ALT): 16U/L.

Aspartato aminotransferasa (AST): 33U/L.

Lámina periférica: hematíes, leucocitos y plaquetas normales.

Complementarios indicados en el preoperatorio normales.

Se realizó endoscopia digestiva superior: se observó presencia de una masa de cabellos entrelazados, que interesaba desde el *fundus* gástrico sobre la curvatura mayor hasta el píloro y se extendía a través del mismo sin poder avanzar el endoscopio por obstrucción de la luz.

Se diagnosticó como tricobezoar gástrico con extensión a duodeno sin criterio de tratamiento endoscópico por las dimensiones del mismo (superior a 20 cm). Se interconsultó con el servicio de Psiquiatría Infantil.

Con los antecedentes de tricofagia y el tricobezoar observado en la endoscopia digestiva superior se decidió ingreso para tratamiento quirúrgico definitivo, no se realizaron estudios de imágenes por la correlación clínica (antecedentes de tricofagia) y endoscópica.

El servicio de Cirugía Pediátrica realizó una laparotomía exploratoria más gastrostomía anterior, que reportó la presencia de una masa formada por cabellos entrelazados, cerca de 30 cm de longitud, compatible con tricobezoar con extensión desde el fondo gástrico hasta el duodeno. Debido a sus dimensiones y estructuras implicadas se clasificó como síndrome de Rapunzel (Figuras 1 y 2).

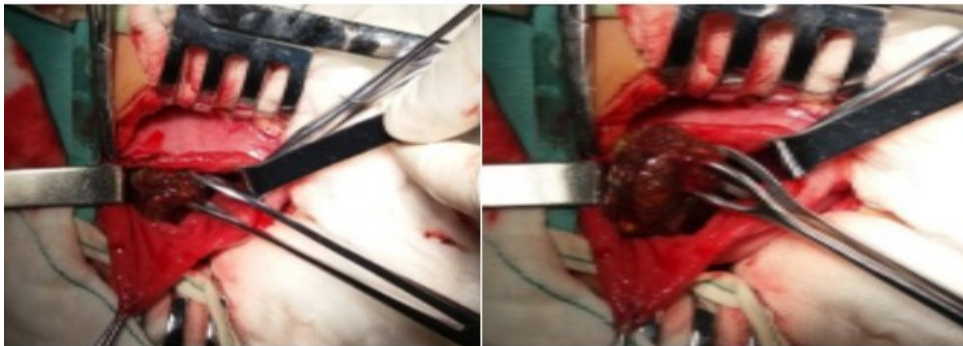


Figura 1. Se realizó laparotomía media supraumbilical de aproximadamente 5 cm, que hubo que extender a 8 cm por las dimensiones del bezoar (imagen del autor).

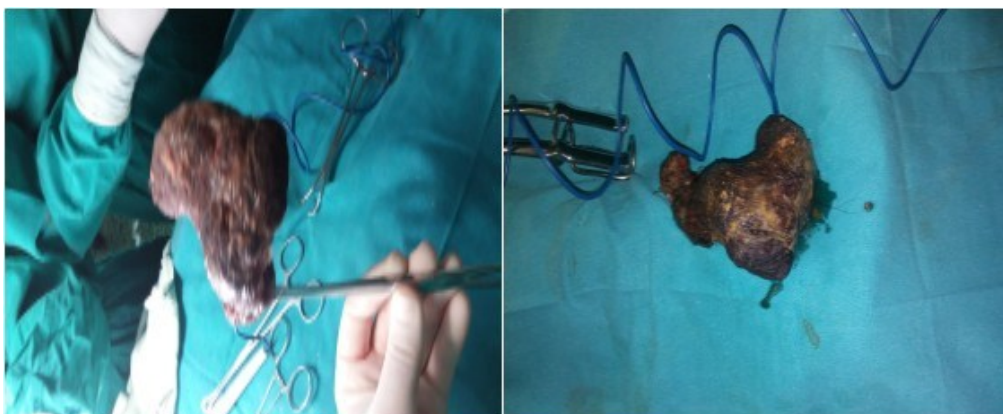


Figura 2. Tricobezoar de alrededor de 30 cm en su eje mayor, que recuerda la posición de la curvatura mayor del estómago y del bulbo duodenal, de consistencia dura, como malla de cabellos dentro se encontraban perlas, cordones, prendas del cabello (imagen del autor).

En el postoperatorio la paciente evolucionó de manera satisfactoria. Fue manejada con inhibidores de bomba de protones (omeprazol bulbos de 40 mg endovenoso cada día), analgésicos (dipirona ámpulas de 600mg intramuscular) y egresó al quinto día posterior a la cirugía con seguimiento en consulta externa por los servicios de Cirugía y Psiquiatría Infantil (Figura 3).

Evolución clínica: favorable.



Figura 3. Paciente durante el postoperatorio, con recuperación favorable, aspecto saludable (imagen del autor).

DISCUSIÓN

No todos los pacientes con tricotilomanía tienen tricofagia, de la misma manera que no todos los pacientes con tricofagia tendrán tricobezoar. Los bezoares pueden presentarse con dolor abdominal, náuseas, vómitos, saciedad temprana, pérdida de peso, obstrucción intestinal, úlcera con sangrado o perforación. El signo de presentación clínica más común es la palpación de una masa en el epigastrio así lo refiere Salinas F et al. ⁽⁵⁾ en su artículo de revisión. La paciente referida presentaba desde hace siete años tricotilomanía, acompañada de tricofagia que evolucionó a la formación de un tricobezoar, sin síntomas digestivos ni molestias para la alimentación. La familia refirió que la niña se alimentaba sin dificultad y con buen apetito.

Según Castrillón Peña EL et al. ⁽⁶⁾ la presencia de un cuerpo extraño en el tubo digestivo nunca es una circunstancia banal y su gravedad potencial debe ser justamente ponderada, en especial si el bezoar tiene capacidad lesiva, o por sus características, pueden aparecer complicaciones inherentes al cuerpo extraño en sí mismo, o a las maniobras para su extracción, la escolar referida no presentó complicaciones al momento del diagnóstico. No obstante fue hospitalizada, admitida en el servicio de cirugía pediátrica para tratamiento quirúrgico por las dimensiones del tricobezoar.

De acuerdo con Soria Alcívar M et al. ⁽¹⁾ todos los casos presentan síndrome anémico con pérdida de peso, masa abdominal y áreas de alopecia, las cuales son evidencia presumible de tricobezoar. La escolar en cuestión no presentaba anemia ni pérdida de peso, en relación con las áreas de alopecia no fueron observadas durante la etapa evaluada, pero la mamá refirió en años anteriores haber notado zonas de alopecia occipital, a pesar que la niña negaba el hábito de tricotilomanía.

Yautibug Sagñay TS et al. ⁽⁷⁾ refieren que si los pacientes son evaluados de forma adecuada en todos se encuentra algún tipo de alteración psiquiátrica que puede variar desde la ansiedad crónica hasta

el retardo mental. El pico de edad de comienzo de los síntomas es en el segundo decenio de la vida. El diagnóstico es un reto, ya que el paciente niega u oculta la información sobre tricofagia. La paciente referida comenzó al segundo año de vida y en la evaluación psicológica mostró inteligencia y conducta normal, con excelentes resultados académicos, no se constataron conflictos familiares a señalar, ni antecedentes de enfermedades psiquiátricas. Negaba la práctica del hábito de tricofagia, no había historia de tenencia de animales u otra fuente para el consumo de pelo. Durante el seguimiento por parte de la especialidad de Psiquiatría, se logró entablar una comunicación efectiva con la paciente y sus familiares.

La tricofagia exige un tratamiento psiquiátrico adecuado, de lo contrario no son infrecuentes las recidivas del tricobezoar (20 % de los casos).⁽⁴⁾ La paciente en la actualidad continúa bajo vigilancia por parte de Psiquiatría Infantil.

De acuerdo con las complicaciones del tricobezoar según Salinas F et al.⁽⁵⁾ se debe mantener este diagnóstico presente para evitar llegar a la gravedad de esta enfermedad, en pacientes con trastornos psiquiátricos subyacentes, el caso que se describe presentaba riesgo de complicaciones a corto plazo pues a pesar que se encontraba asintomática, las dimensiones del tricobezoar extraído en una paciente de nueve años constituían un peligro elevado de oclusión, isquemia y perforación intestinal.

Al representar las complicaciones Guzmán Rojas P et al.⁽⁸⁾ plantean que las perforaciones debido a la presencia de un tricobezoar se presentan en el intestino delgado o en la pared gástrica; muchas veces la irritación mecánica puede ser sólo superficial y no llega al punto de producir la perforación. También se pueden observar úlceras que aparecen en el 10 % de los tricobezoaes reportados. Sin embargo, el porcentaje exacto de las perforaciones asociadas a tricobezoaes no se ha establecido hasta el momento. Coincide con Elizalde Frez JI,⁽⁹⁾ que plantean que la úlcera gástrica se asocia en el 10 % de los casos y puede causar anemia crónica.

Según Perzabal Avilez CT et al.⁽¹⁰⁾ la endoscopia del tracto gastrointestinal superior se considera el estándar de oro para el diagnóstico de bezoares, la tomografía computarizada abdominal es un estudio de imagen preciso, ya que muestra la presencia y la extensión del bezoar; en ella se observa como una tumoración intraluminal, heterogénea con atrapamiento de aire. El sonograma abdominal también puede ser útil. En casos de bezoares pequeños, la endoscopia además de ser diagnóstica puede ser terapéutica. Para el resto, el tratamiento es quirúrgico. En la literatura los casos con resolución laparoscópica son excepcionales. En los casos reportados se ha optado por fragmentar el tricobezoar con tijeras laparoscópicas antes de extraerlo.

En la paciente descrita desde la evaluación inicial se optó por la realización de una endoscopia digestiva superior en la cual se visualizó de manera directa el bezoar, por lo que no fue necesario utilizar otras herramientas diagnósticas. El tratamiento endoscópico no fue posible en el caso presentado, debido a que se trataba del síndrome de Rapunzel donde el tratamiento de elección es la laparotomía. La extracción quirúrgica, en particular con abordaje laparoscópico, es considerada la conducta de elección en el tratamiento de estos pacientes en relación con su rapidez y eficacia. La primera extracción por vía laparoscópica se realizó en 1998. Aunque todavía está en curso el debate sobre

el tratamiento de elección de estos pacientes (abierto *versus* laparoscópico), en la opinión de Puleo C y Menéndez C, ⁽¹¹⁾ la vía laparoscópica podría ser considerada el abordaje ideal para pacientes afectados por síndrome de Rapunzel debido a sus ventajas tanto estéticas, como de manejo postoperatorio.

El tratamiento puede ser no quirúrgico como lo refiere Yautibug Sagñay TS et al. ⁽⁷⁾ mediante el empleo de enzimas tales como las celulasas vía oral, que consiguen la disolución del bezoar; puede recurrirse al lavado agresivo a través de una sonda o bien a la fragmentación endoscópica combinada o no con inyección enzimática en la masa, esta última es tediosa porque se necesitan muchas sesiones. Los bezoares indisolubles deben ser removidos de forma mecánica, ya sea por endoscopia o por cirugía. Pueden ser fragmentados con litotripsia extracorpórea con onda de choque cuando se trata de bezoares pequeños. En los tricobezoares de tamaño muy grande, se debe remover de manera quirúrgica como el caso descrito.

El tratamiento quirúrgico presenta una baja mortalidad, inferior al cinco por ciento. En casos de síndrome de Rapunzel, se realiza una gastrotomía y si hay compromiso del intestino delgado, múltiples enterotomías; si hay una obstrucción del intestino delgado secundaria a un bezoar, siempre se debe explorar el estómago para descartar un bezoar gástrico que coincide con Bautista Casasnovas A et al. ⁽¹²⁾ que describen que aunque el tratamiento de los bezoares no está estandarizado los tricobezoares son casi siempre subsidiarios de tratamiento quirúrgico.

El tratamiento según Bargas-Ochoa M et al. ⁽¹³⁾ el síndrome de Rapunzel no termina con la remoción quirúrgica del tricobezoar, sino que requiere explorar las causas psicoemocionales subyacentes a la tricofilomanía, se debe considerar la importancia de la consejería a los pacientes y sus familiares sobre los riesgos de recidiva que pueden limitar su recurrencia.

CONCLUSIONES

El diagnóstico temprano del tricobezoar evita las complicaciones que pueden ser graves y se recomienda un manejo multidisciplinario con el servicio de psiquiatría infantil para controlar la enfermedad de base. La evolución de la paciente fue favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Soria Alcívar M, Betancourt Ruiz M, Moyon Gusñay M, Chávez Almeida J, Abarca Rendón F, Robles-Medrandá C. Síndrome de Rapunzel gigante con complicación atípica. Reporte de un caso. Rev gastroenterol Perú [Internet]. Ene-Mar 2019 [citado 20 May 2020];39(1). Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292019000100011
2. Beristain-Silva JL, Cordero Barberena R, Beristain-Hernández JL. Síndrome de Rapunzel: una causa rara de dolor abdominal. Rev Gastroenterol Méx [Internet]. Jul-Sep 2016 [citado 12 Ene 2019];81(3):[aprox. 2 p.]. Disponible en: <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-sindrome-rapunzel-una-causa-rara-articulo-S0375090616000082>

3. Pinilla González R, Martínez Leyva L, González-Carbajal Pascual M, Cuerpo extraño y bezoares. En: Paniagua Estévez ME, Piñol Jiménez FN, editores. Gastroenterología y hepatología clínica. La Habana: ECIMED; 2015. p. 787-797.
4. Montero Verdecia Y, López Arias L, Ramírez González G, Ramos Socarrás AE, León Fonseca M. Síndrome de Rapunzel. Presentación de un caso. 16 de Abril [Internet]. 2017 [citado 12 Ene 2019];56 (265):[aprox. 5 p.]. Disponible en: http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/552/242
5. Salinas F, Sánchez-Sierra LE, Lanza L, Ochoa T. Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. Rev Chil Cir [Internet]. Oct 2017 [citado 12 Ene 2019];69(5). Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262017000500404
6. Castrillón Peña EL, Espinosa Moreno MF, Barrios Torres JC, Forero Niño EE. Tricobezoar gastroduodenal en la edad escolar. Caso clínico. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2019 [citado 20 May 2020];117(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2019/v117n3a25.pdf>
7. Yautibug Sagñay TS, Barba Rodríguez RM, Lucero Tapia JL, Lucero Tapia MP, Solis Cartas U. Tricobezoar: presentación de caso. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2019 Dic [citado 20 May 2020];21 (Supl 1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000400016
8. Guzmán Rojas P, Bravo Paredes E, Pichilingue Reto C. Síndrome de Rapunzel como causa de obstrucción y perforación intestinal. Acta Gastroenterol Latinoam [Internet]. 2016 [citado 12 Ene 2019];46(2):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/1993/199346231009.pdf>
9. Elizalde Frez JI. Tumores gástricos y del duodeno, Bezoares Cuerpos extraños. En: Farreras Valentí P, Rozman Borstnar C, Cardellach López F, editores. Tratado de Medicina Interna. España: Elsevier; 2020. p 112-120.
10. Perzabal Avilez CT, Cárdenas Guerrero D, López Jaime CA. Manejo laparoscópico del síndrome de Rapunzel (tricobezoar gástrico). Presentación de un caso. Cirugía Endoscópica [Internet]. 2018 Ene-Mar [citado 12 Ene 2019];19(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/endosco/ce-2018/ce181e.pdf>
11. Puleo C, Menéndez C. Tricobezoar en infancia y adolescencia: Una patología en aumento. Revisión de casos clínicos. Med Infant [Internet]. Sep 2019 [citado 20 May 2020];XXVI(3):[aprox. 5 p.]. Disponible en: https://www.medicinainfantil.org.ar/images/stories/volumen/2019/xxvi_3_321.pdf
12. Bautista Casanovas A, Villanueva Jeremías A. Otras patologías gástricas: estenosis pilórica, gastroparesia, vólvulo, cuerpos extraños y bezoares, pólipos. En: Acuña Quirós MD, Aguiar Santana I, Álvarez-Coca González J, Argüelles Arias AM, Argüelles Arias F, Argüelles Martín F, editores. Tratado de gastroenterología, hepatología, nutrición pediátrica aplicada de la SEGHN. Madrid: Ergon; 2010. p. 199-207.
13. Bargas-Ochoa M, Xacur-Hernández M, Espadas-Torres M, Quintana-Gamboa A, Tappan-

Lavadores I, Méndez-Domínguez N. Síndrome de Rapunzel con doble tricobezoar simultáneo en una adolescente: Reporte de caso. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2018 [citado 12 Ene 2019];89(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rcp/v89n1/0370-4106-rcp-89-01-00098.pdf>

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

- Ana Danelis Reyes-Escobar (Aportó el paciente. Concepción y diseño del trabajo. Redacción del manuscrito).
- Bárbara Maitee Carmenates-Álvarez (Realizó búsqueda de bibliografías. Redacción del manuscrito. Revisión crítica del manuscrito).
- Yudeilys Rodríguez-Ávalos (Aportó el paciente. Redacción del manuscrito).
- Juliette Díaz-Puerto (Redacción del manuscrito. Revisión crítica del manuscrito).