

CIRUGIA GASTROENTEROLOGICA

Síndrome de Rapunzel: (Reporte de un caso y revisión de la literatura)

Alejandro Moya Alvarez,*

Roberto Esquivel Murillo; **

Jeffry Torres Cascante;***

Belisario Molina Sánchez****

S U M M A R Y

The Rapunzel syndrome, is a rare form of gastric trichobezoar extending throughout the bowel. These patient came to the Hospital San Vito emergency department with history of diffuse abdominal pain what means an intensive study and evaluation of the differential diagnosis. This is the second patient with Rapunzel Syndrome reported in the literature in the past ten years. In this article we make a review about the epidemiology, clinical features, diagnosis, complications, treatment, and literature brief.

Key words: Rapunzel syndrome, gastric trichobezoar.

Correspondencia al correo: alejandromd@latinmail.com

Palabras claves: Síndrome de Rapunzel, tricobezoar gástrico.

P RESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de quince años de edad conocida sana sin antecedentes de importancia a excepción de un déficit atencional y una desnutrición proteica calórica leve durante su infancia que fue evolucionada por el servicio de Pediatría resolviendo a la edad de 10 años. Durante su edad escolar presentó un problema de aprendizaje que requirió de varias valoraciones psicológicas incluyendo una readecuación curricular. Consulta el 29 de Junio del 2005 en el

servicio de emergencias médicas del hospital de San Vito con historia de dolor abdominal de predominio epigástrico de varios meses de evolución sin irradiación, sin fiebre, vómito, enfermedad diarreica, sudoración u otra sintomatología asociada. Físicamente la paciente luce en buen estado general, no se documenta pérdida de peso ni alteraciones físicas evidentes a la inspección general, durante el examen físico se logra documentar una masa gigante a nivel de epigastrio que la ocupa en toda su proporción, dura, poco móvil que se extiende hacia el hipocondrio izquierdo, no hay dolor a la palpación superficial ni profunda, no se ausculta peristalsis en esa zona ni

* Médico General. Servicio de Emergencias del Hospital de San Vito

** Médico Cirujano. Servicio de Emergencias Quirúrgicas. Hospital México.

*** Médico General. Área de Salud de Coto Brus

**** Médico Cirujano. Servicio de Cirugía. Hospital de San Vito

se documenta distensión abdominal, no se palpan linfadenopatías. Los exámenes de laboratorio en ese momento (Hemoleucograma, glicemia, PFR, PFH, electrolitos, VES, PCR, monotest) resultaron dentro de rangos normales. En cuanto a estudios radiológicos la radiografía de tórax no muestra alteraciones significativas, la radiografía de abdomen muestra una masa hiperdensa a nivel del epigastrio que desplaza en su totalidad el colon transverso hacia el mesogastrio tal y como se aprecia en la figura 1



Figura 1: Imagen radiológica que muestra el desplazamiento del colon transverso hacia el mesogastrio

CONDUCTA

Se realiza igualmente un US general de abdomen el cual describe una masa hiperdensa a nivel de epigastrio que no pertenece a hígado ni a bazo y que desplaza riñón izquierdo hacia arriba y hacia atrás, el US ginecológico muestra útero en AVF sin focalizaciones, con endometrio grueso, anexos

normales, ovarios con patrón poliquístico. No se logra realizar serie gastroduodenal ya que no se cuenta con medio de contraste en la zona sur. Se envía la paciente al hospital México para la realización de un TAC de Abdomen el cual muestra patrón de hiperdensidad a nivel epigástrico de bordes bien definidos que podría corresponder a imagen secundaria a bezoar gástrico

INTRODUCCIÓN

La tricotilomanía conocido como el impulso incontrolado de arrancarse el propio cabello es una conocida alteración psicológica que puede llevar a la aparición de bezoar gástrico. Este término deriva de la palabra árabe badzehr o de la persa panzher, que significan ambas antídoto. Otros autores refieren que el término bezoar, proviene al parecer de la cabra del mismo nombre, oriunda del Medio Oriente, que al lamerse, ingiere una abundante cantidad de pelos que se acumulan en el estómago formando una verdadera bola pilífera. (9, 16). Según la literatura revisada, el primer caso conocido en la literatura médica fue publicado por Baudaman en 1779 y la primera intervención fue descrita en 1883 por Schonbern. El bezoar es una masa compacta que puede tener materiales tales como fibras, pelos, trozos de piel,

semillas, hojas, raíces o tallos de plantas, aunque los más frecuentes y descritos están constituidos por pelos y restos de frutas o vegetales. Los casos más frecuentes suelen afectar sólo al estómago o extenderse a lo largo del intestino (síndrome de Rapunzel). Suelen causar obstrucciones intestinales y en ocasiones perforaciones del mismo. Estos pacientes suelen presentar una alteración psicológica desde su infancia que determina la tricofagia. Otros síndromes o enfermedades que se manifiestan con alteraciones de la personalidad, como la colitis ulcerosa, asocian también esta enfermedad con mayor frecuencia que en la población normal. (3, 8, 11). Esta enfermedad se observa casi con exclusividad en niños y jóvenes, y es consecuencia de ingerir cabellos arrancados (tricofagia) o la ingestión de fibras de alfombras de lana, vestidos, etc, reproduciéndose el mismo cuadro que el observado en las cabras, los cuales se caracterizan por: epigastralgia, alteración del apetito, tumor epigástrico relativamente móvil, dispepsia, pérdida de peso, vómitos alimentarios intermitentes, intolerancia progresiva a los alimentos sólidos, anemia y, desnutrición de grado variable. Los bezoares van aumentando de tamaño por acumulación no solo de los cabellos ingeridos, sino que forman una madeja junto con el moco, ácido, pepsina y colonias bacterianas.

Los más grandes pueden formar un molde del estómago, como es el caso que reportamos en este artículo, en tanto los pequeños son redondos.(6, 7) . Los tricobezoares son más frecuentes en mujeres (90%) y reportados en personas jóvenes (<30 años) hasta en un 80%.(3, 6, 7, 11). Se ha planteado la hipótesis de que el cabello es atrapado en los pliegues gástricos y retenido debido a una superficie insuficiente de fricción necesaria para la propulsión. Son siempre de color negro (independientemente del color natural del cabello del paciente) por desnaturalización de las proteínas por el jugo gástrico y el olor fétido está dado por los restos alimentarios descompuestos en su interior. Las perturbaciones mentales y los trastornos de conducta son casi una constante en el perfil psicológico de estos pacientes. La obstrucción intestinal y las perforaciones son infrecuentes (3, 6, 8). Es llamativo la mayor frecuencia de las mujeres sobre los varones que padecen este cuadro (10,16). El nombre de Rapunzel otorgado a esta patología deriva del cuento de los hermanos Wilhelm y Jacob Grimm quienes en 1812 escriben la historia de una joven que lanzaba su larga cabellera para que su enamorado el príncipe pudiera subir a la torre donde ella se encontraba prisionera. (3, 6, 11.)

Se ha especulado mucho en relación a los posibles mecanismos



Figura 2.
Ejemplo de Síndrome de Rapunzel

patogénicos de los mismos, sin poder llegar a conclusiones enteramente válidas, no obstante se cree que algunos factores podrían contribuir o potenciar la incapacidad del estómago para propulsar y desembarazarse de estos cuerpos extraños antes de que se produzca la concreción de los cabellos. (1, 6, 10). Algunos de estos factores predisponentes relacionados en la producción de esta rara patología son: La dismotilidad gástrica, la disminución del pH intragástrico, la ingestión de sustancias alcalinas y enzimas pancreáticas. El tiempo que transcurre entre el comienzo de la tricofagia activa hasta la manifestación de los síntomas, no está bien definido, aunque se supone que en algunos pacientes pueden pasar hasta 15 años, especialmente cuando la ingesta de cabellos es gradual y lentamente progresiva (1, 3, 5, 7,). Contrasta con lo antedicho observaciones de pacientes con tricofagia compulsiva que no desarrollaron nunca

tricobezoares (11).

• Clasificación general de los Bezoares

• **A) Tricobezoar:** concreción de pelo

• **B) Fitobezoar:** concreción de vegetales celulósicos indigeribles que forman masas mucilaginosas

1. Iniciobezoar (fibras de coco)
2. Bezoar Oriental (residuo de dátiles)

3. Diospirobzoar (fibras de nísperos no maduros)

4. Bezoar por papel

• **C) Quimiobezoar:** concreción de sustancias químicas

1. Halibezoar (residuos de drogas)

2. Amilobezoar (almidón)

3. Resinobezoar (resinas)

4. Halobezoar (sustancias orgánicas)

5. Hemobezoar (sangre)

6. Lactobezoar (leche)

7. Quimiobezoar por lacas

8. Quimiobezoar por alquitrán

9. Mixtos

D I A G N O S T I C O

Con respecto al diagnóstico, diremos que el mismo se fundamenta principalmente en un buen interrogatorio y en un minucioso y detallado examen físico, en busca de los antecedentes que sugieran este padecimiento. La historia clínica y el examen físico es fundamental para el diagnóstico de este cuadro patológico. Durante

el mismo, es útil revisar las heces en busca de pelos y examinar el cuero cabelludo buscando zonas donde falte cabello. La desnutrición, la anemia, la palidez, los síntomas digestivos vagos, la dispepsia postprandial, el tumor abdominal epigástrico relativamente móvil, firme y doloroso a la palpación profunda se sumarán a los trastornos de conducta alimentaria asociados (hábito de pica), tricotofagia y tricotilomanía que podrán por si solos fundamentar la sospecha diagnóstica. En algunos casos pueden observarse signos clínicos que evidencian déficit vitamínico. La pobreza, el abandono, la falta de supervisión por parte de sus padres aumentan el riesgo de adquirir este trastorno. En sujetos con retraso mental la prevalencia parece aumentar con la gravedad del retraso.(6). Si la conducta ingestiva aparece exclusivamente en el transcurso de otro trastorno mental, (como por ejemplo, retraso mental, esquizofrenia, trastorno generalizado del desarrollo o el síndrome de Kleine-Levin), solo debe establecerse un diagnóstico separado de pica si el comportamiento ingestivo es de suficiente gravedad como para merecer atención clínica independiente.(7). Con respecto a los exámenes de gabinete, los rayos x simples de abdomen suelen mostrar una imagen epigástrica que se prolonga al hipocondrio izquierdo, opaca mal definida y generalmente sin niveles oclusivos del intestino del-

gado, con aire distal en colon. En nuestro caso la masa claramente rechazaba el colon transversal hacia el mesogastrio y el hipocondrio derecho. Por otra parte la serie gastroduodenal demostrará una patente radiológica típica, definida por un defecto de relleno intragástrico y en ocasiones por la filtración de bario por desfiladeros gástricos a duodeno. La sustancia de contraste que queda embebida en el tricobezoar reproduce una sombra moteada persistente y de alta densidad durante los días posteriores al estudio (6, 9). En ciertos casos se corroborará la sospecha diagnóstica con la utilización de la endoscopia que podrá ser utilizada para extraer pequeños bezoares móviles en período de crecimiento intragástrico. Se publicaron buenos resultados con un desfragmentador endoscópico para extraer bezoares gástricos sin requerimiento de la cirugía (1). La ecografía ha sido incluida dentro de los métodos de estudio de un tumor abdominal, documentará la masa intragástrica de características ecogénicas definidas (1, 10). La TAC al igual que la sonografía se la utilizará como método de estudio de los tumores abdominales cuando no se sospeche el bezoar o cuando se trate algunas complicaciones descritas en la evolución de los mismos (12). No obstante fue gracias a este estudio y asociado a los hallazgos clínicos iniciales, que fue posible obtener el diagnóstico final en nuestra pacien-

te. El tratamiento de elección en nuestro caso fue el quirúrgico. El mismo consistió en realizar una gastrotomía vertical lo suficientemente amplia como para provocar el parto del bezoar, observando el estado de la mucosa gástrica y verificando que no queden fragmentos de pelos en los pliegues gástricos ni en el duodeno (2). Es importante mencionar que el equipo quirúrgico deberá protegerse debido al importante hedor que emana del tricobezoar al ser exteriorizado del estómago. Como complicaciones se describen oclusión intestinal, invaginación, obstrucción de la vía biliar a nivel del esfínter de Oddi, úlcera péptica, hemorragia digestiva, perforación intestinal y peritonitis (2, 4, 6, 13).

El tratamiento en el postoperatorio debe contemplar:

1. Desfuncionalización gástrica
2. Dieta gastroprotectora (al recuperar el tránsito intestinal)
3. Medicación antiácida
4. Psicoterapia

C ONCLUSIONES

Los tricobezoares son cuerpos extraños alojados en el aparato digestivo de infrecuente observación. La gran mayoría de estos pacientes son niñas o mujeres jóvenes con alteración de la conducta o retraso mental. El diagnóstico se fundamenta en un detallado interrogatorio, examen físico minu-

cioso y la seriada gastroduodenal. La cirugía se recomienda siempre que se efectúe el diagnóstico de un tricobezoar de gran tamaño (2/3 de la capacidad gástrica). Como opción terapéutica queda abierta la interesante posibilidad de utilizar un fragmentador por vía endoscópica.

RESUMEN

Se describe a continuación el caso de una paciente que presentó el síndrome de Rapunzel, el cual es conocido como una forma rara de tricobezoar gástrico que traspasa el píloro y se extiende hacia el intestino delgado. Dicha paciente se presentó al servicio de emergencias del Hospital de San Vito con historia de dolor abdominal difuso lo que significó un estudio a profundidad de diversos diagnósticos diferenciales. Es el segundo paciente descrito en la literatura de nuestro país en los últimos diez

años. En este artículo se revisa la literatura acerca de la epidemiología, características clínicas, diagnóstico y tratamiento en forma breve.

BIBLIOGRAFÍA

1. Azuara Fernández HM, Azuara Gutiérrez H, Hernández Márquez N, et al : Tricobezoar intestinal : Diagnóstico diferencial en niños con masa abdominal. Bol Med Hosp Infant México. 1989, 46 (11) : 732-35.
- 2.- Baeza-Herrera C, Franco-Vazquez R. Gastric trichobezoar and the Rapunzel syndrome. Bol Med Hosp Infant Mex 1987;44(3):167-71.
3. Benson CD, Lloyd J : Cuerpos extraños del tubo digestivo en : Benson CD, Mustard WT, Ravitch MM, et al. Cirugía Infantil. Ed Salvat, Barcelona, 1967, pag 773-75.
4. Bhatia MS, Singhal PK, Rastogi V, et al : Clinical profile of trichotillomania. J Indian Med Assoc. 1991, 89 (5) : 137-9.
5. Canavese F, Maiullari E, Costantino S, et al : Tricobezoar gástrico : Descrizione di un caso clinico presentazione anómala. Pediat Med Chil, 1994, 16 (3) : 289-91.
6. De Rosa S, Marín AM, Acastello E, et al : Tricobezoares. A propósito de un caso en una niña de diez años. Rev Hosp Niños 1982, 24 (99) : 96-98.
7. DSM-IV. Trastornos de inicio en la infan-

cia, la niñez o la adolescencia. Barcelona: Masson S.A., págs. 99-101; 1995.

8. Gans SL, Austin E : Cuerpos extraños en : Holder TM, Ashcraft KW. Cirugía Pediátrica. Ed Interamericana, México, 1984, pag 133.
9. García San Miguel J : Gastroenterología en : Farreras Valentí P, Rozman C. Medicina Interna. Ed Marín SA, Barcelona, 1978, pag 99.
10. Malpani A, Ramani SK, Wolverson MK : Role of sonography in trichobezoars. J Ultrasound Med, 1988, 7 (12) : 661-63.
11. Nelson W, Vaughan V, Mackay J : Aparato Digestivo en : Nelson W, Vaughan V, Mackay J. Tratado de Pediatría. Ed Salvat, México, 1978, pag 812.
12. Newman B, Girdany BR : Gastric trichobezoars, sonography and computed tomographic appearance. Pediat Radiol, 1990, 20 (7) : 526-27.
13. Qureshi NH, Morris K, McDevitt B: Trichobezoar a condition to think of in case of mobile abdominal mass. Ir Med Journ, 1992, 85 (2) : 74.
14. Rogers BHG, Roserbud SD, Freimark LG : Unusual complication of trichobezoar. Am Jour Dis Child, 1965, (7) : 110.
- 15.- Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoar. Surgery 1968;63(2):339-43
16. Wolfson PJ, Fabius RJ, Leibowitz AN : The Rapunzel syndrome : an unusual trichobezoar. Am Jour Gastroenterol. 1987, 82 (4) : 365-7.