

Síndrome de Rapunzel. Presentación de un caso

Yurisiel Montero Verdecia¹, Liván López Arias^{2*}, Gelen RamírezGonzález³, Aníbal Ernesto Ramos Socarrás⁴, Miriela León Fonseca⁵

¹Estudiante de 4^{to} año de Medicina. Alumno Ayudante de Cirugía General. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencia Médicas “Celia Sánchez Manduley”, Manzanillo, Granma-Cuba.

²Estudiante de 4^{to} año de Medicina. Alumno Ayudante de Oftalmología. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencia Médicas “Celia Sánchez Manduley”, Manzanillo, Granma-Cuba.

³Estudiante de 3^{er} año de Medicina. Alumna Ayudante de Cirugía General. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencia Médicas “Celia Sánchez Manduley”, Manzanillo, Granma-Cuba.

⁴Especialista de II grado en Cirugía General y I grado en Medicina General Integral. Profesor asistente. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencia Médicas “Celia Sánchez Manduley”, Manzanillo, Granma-Cuba.

⁵Especialista de I grado en Cirugía General. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencia Médicas “Celia Sánchez Manduley”, Manzanillo, Granma-Cuba.

Recibido: 30/05/17 | Revisado: 08/09/17 | Aceptado: 09/10/17 | Online: 30/10/17

*Correspondencia: (L. López Arias). Correo electrónico: llopez@feu.grm.sld.cu

Cómo citar este artículo: Montero Y, López L, Ramírez G, Ramos AE, León M. Síndrome de Rapunzel. Presentación de un caso. 16 de Abril. 2017;56(265):123-127.

Resumen

Los tricobezoares son una condición poco común que usualmente ocurre en mujeres jóvenes con una historia de tricotilomanía y tricofagia. En la actualidad, la mayoría de los casos se presentan en pacientes con antecedentes de cirugía gástrica o con alteraciones en la función pilórica. Clínicamente pueden cursar asintomáticos durante meses o años o presentarse como una entidad aguda acompañada por sus complicaciones. En el presente artículo se presenta el caso clínico de una niña de 9 años a quien se le diagnosticó tricobezoar gastroduodenal, síndrome de Rapunzel (una variedad compleja de este bezoar que involucra estómago, duodeno e intestino).

Palabras clave: tricobezoar, síndrome de Rapunzel, cirugía gastroduodenal, gastrostomía

Rapunzel's syndrome. A case report

Abstract

Trichobezoars are an uncommon condition that usually occurs in young women with a history of trichotillomania and trichophagia. At present, the majority of cases present in patients with a history of gastric surgery, or with alterations in pyloric function. Clinically may be asymptomatic for months or years or present as an acute entity accompanied by its complications. This article presents the clinical case of a 9-year-old girl diagnosed with gastroduodenal tricobezoar, Rapunzel syndrome (a complex variety of this bezoar involving the stomach, duodenum and intestine).

Keywords: trichobezoar, Rapunzel syndrome, gastroduodenal surgery, gastrotomy

Introducción

El tricobezoar es una entidad clínica rara, dada por una concreción de cabellos que se puede encontrar en el tracto digestivo humano debido a tricofagia y que puede causar una gran variedad de manifestaciones clínicas hasta llegar a la oclusión, perforación o ulceración del tracto digestivo. Su incidencia es bastante rara y suele ocurrir en pacientes con problemas psiquiátricos, generalmente del sexo femenino. Las personas afectadas suelen ser asintomáticas por meses o años¹⁻³.

Algunos bezoares pueden ser tratados por vía endoscópica, pero se recomienda el tratamiento quirúrgico para los de mayor tamaño o con complicaciones. Una vez tratado se debe hacer énfasis en la prevención de la recurrencia¹⁻³.

La forma de presentación más grave de un tricobezoar, potencialmente fatal, es el síndrome de Rapunzel, dado por la presencia de cabello en el intestino delgado, con una gran bola de pelo fija en el estómago como un ancla en la cual el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su cola en el intestino delgado o en el colon derecho o ambos, lo cual provoca obstrucción intestinal alta o baja⁴⁻⁶.

La diferencia de presiones entre el borde mesentérico del intestino relativamente fijo, comparado con el del borde antimesentérico móvil, sumado a la tensión por el peristaltismo, produce un efecto de acordeón que lleva a necrosis isquémica y perforación del intestino delgado. Este síndrome fue descrito por Vaughan en 1968⁴⁻⁶.

Esta denominación evoca el cuento de los hermanos Wilhelm y Jacob Grimm quienes 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^{2,7}.

Algunos autores⁸⁻¹⁰ refieren que si los pacientes son evaluados adecuadamente, en todos se encuentra algún tipo de alteración psiquiátrica que puede variar desde la ansiedad crónica hasta el retardo mental. Otros reportan que sólo el 10 % de los casos presenta una alteración psicológica.

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, especialmente cuando la ingesta de cabellos es gradual y lentamente progresiva. Sin embargo, se han presentado casos de tricofagia compulsiva que nunca desarrollaron tricobezoares. Las complicaciones del bezoar incluyen úlcera, perforación intestinal, obstrucción e intususcepción^{9,10}.

Presentación del caso

Paciente femenina de 9 años de edad procedente del municipio Campechuela, en Granma, la cual mantenía un síndrome dispéptico refractario al tratamiento y había acudido en varias oportunidades a diferentes instituciones en los últimos seis meses por aumento de síntomas gastrointestinales. En esta ocasión acudió por presentar un cuadro clínico de tres días de evolución caracterizado por dolor urente a nivel de epigastrio, asociado a náuseas y varios episodios eméticos de contenido alimentario.

Inicialmente fue manejada de forma ambulatoria como enfermedad ácido péptica o parasitaria. Fue medicada con antiácidos e inhibidores de bomba de protones así como fármacos antimicrobianos, todos sin producir mejoría. En la última semana presentó aumento de los síntomas y episodios de hematemesis por lo cual fue remitida al Hospital Pediátrico Hermanos Cordové de Manzanillo.

Al examen físico se encontraba alerta, orientada, con ligera palidez mucocutánea, dolor a la palpación en epigastrio e hipocondrio izquierdo sin signos de irritación peritoneal ni masas palpables. Dentro de los estudios paraclínicos realizados inicialmente se documentó cuadro hemático: hemoglobina de 115 g/dl, hematocrito 0,35%, plaquetas de 155,000, leucocitos de 10,800 y neutrófilos de 65%.

Por la historia clínica reportada y los hallazgos de laboratorio se hospitalizó. Se realizó endoscopia de vías digestivas altas que evidenció un gran cuerpo extraño (tricobezoar) que ocupaba la totalidad de la luz gástrica

y se extendía al duodeno. A pesar de lo anterior se decidió realizar radiografía contrastada de estómago y

duodeno. (Figura 1)

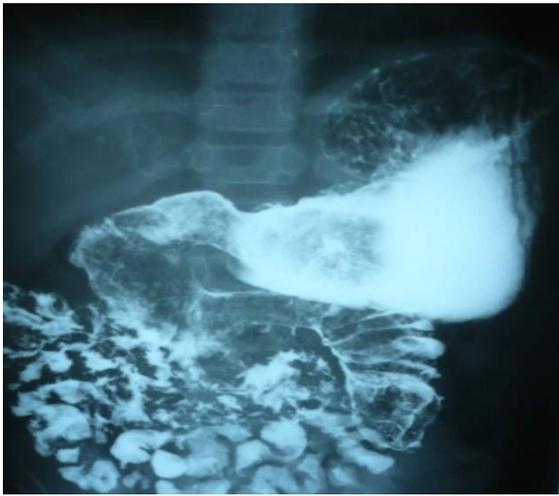


Figura 1. Radiografía contrastada de estómago y duodeno.



Figura 2. Cuerpo extraño.

La radiografía mostró una arquitectura gástrica deformada, con una imagen por defecto de llene en el cuerpo y antro gástrico que se extiende más allá de la cuarta porción del duodeno. El marco duodenal presenta límites normales aunque se observa marcada dilatación con buen pase de contraste al resto del intestino delgado. Se intentó inicialmente el manejo por vía endoscópica obteniéndose gran cantidad de

diferentes materiales: cabello, plástico, entre otros. (Figura 2)

Ante el tamaño y diversidad de materiales, se consideró técnicamente compleja la extracción endoscópica por lo que se practicó una intervención quirúrgica donde se realizó laparotomía más gastrotomía y extracción del cuerpo extraño el cual se extendía más allá del ángulo de Treitz. (Figuras 3,4 y 5)



Figura 3. Incisión longitudinal en el antro gástrico.



Figura 4. Extracción del cuerpo extraño.



Figura 5. Bezoar después de extraído.

En la figura 5 se muestra el bezoar después de haberse extraído. El segmento teñido de bilis corresponde a la porción duodenal, el segmento negruzco está en relación con la porción gástrica. Puede observarse la

extensión del cuerpo extraño. En el postoperatorio, la paciente evolucionó satisfactoriamente. Fue manejada con inhibidores de bomba de protones, analgésicos y egresó al quinto día posterior a la cirugía con

seguimiento en consulta externa por los servicios de Cirugía Pediátrica y Psiquiatría Infantil.

Discusión

El término bezoar es derivado o traducido de las palabras árabe *badzhe*, persa *padzhary* hebrea *beluzaar* que significan antídoto pues se pensaba que estos tenían poderes curativos contra el envenenamiento. La mayoría de estos casos han sido reportados en mujeres jóvenes menores de 30 años y con un pico de incidencia entre los 15-20 años de edad², frecuentemente bajo la existencia de trastornos de la personalidad, rasgos psicóticos, ideas delirantes o en pacientes con limitaciones en sus habilidades adaptativas (retardo mental) y alteraciones en el estado de ánimo¹¹⁻¹³.

Aunque se tienen datos de los primeros casos hacia el siglo XII a.C., al parecer fueron Sushruta y Charak en el siglo II y III a.C. quienes realizaron la primera descripción^{7,8,10} y fue hasta 1883 cuando se realizó la primera intervención quirúrgica por este cuadro practicada por el Dr. Schonborn^{5,10}. Fisiopatológicamente, los tricobezoares deben su formación a que los materiales ingeridos son retenidos en los pliegues gástricos y por su poca superficie de contacto se hacen resistentes a la propulsión para ser expulsados del estómago^{1,2,10}.

Las manifestaciones clínicas más comunes de este cuadro incluyen masa palpable en epigastrio en el 70% de los casos, dolor abdominal (37%), náuseas y vómitos (33%), pérdida de peso (38%), así como diarrea y anorexia (32%)^{2,10}. Las complicaciones más frecuentes descritas se relacionan con cuadros de obstrucción intestinal, pancreatitis por irritación y edema en la ampolla de Váter, hemorragia e incluso perforación intestinal con peritonitis^{1,2,10}.

El síndrome de Rapunzel es una entidad rara de la cual existen pocos reportes en la literatura y para la que no existe un consenso formal sobre sus criterios diagnósticos. Sin embargo, Naik y colaboradores² han propuesto la siguiente tríada diagnóstica: tricobezoar con una cola, extensión de esta cola por lo menos hasta

el yeyuno y síntomas obstructivos. Como ya se mencionó, los factores de riesgo para este síndrome incluyen los mismos que para cualquier tricobezoar (enfermedad mental, trastorno de adaptación, tricotilomanía y tricofagia). Es válido mencionar que casi la totalidad de los casos han sido reportados en mujeres jóvenes y la mayoría de cabello largo^{2,4,10}.

El diagnóstico de esta entidad no es fácil pues la paciente generalmente niega u oculta la información sobre tricofagia o tricotilomanía, lo que hace difícil su sospecha clínica. Los métodos diagnósticos utilizados en estos casos incluyen la evaluación ecográfica donde se puede evidenciar una alta ecogenicidad intraluminal gástrica con sombra acústica posterior^{2,6,14}.

La tomografía axial computarizada (TAC) contrastada es la que posee mayor capacidad para describir el sitio y el tamaño del bezoar y nos permite además diferenciarlo de una neoplasia^{2,6,7}. Los estudios con medio de contraste donde se visualiza el bario rodeando una masa que generalmente flota en la suspensión permiten descartar un tumor. Además, en algunos casos como el bario queda atrapado en el intersticio del bezoar se produce una imagen clásica “en panal de abejas”^{2,6}.

El método diagnóstico ideal es la endoscopia digestiva la cual nos permite el diagnóstico en las fases tempranas y posee un rendimiento diagnóstico cuatro veces mayor que los estudios radiológicos y además un potencial terapéutico en los casos menos complejos^{1,2,5,6,10}.

El objetivo inicial del tratamiento en estos pacientes es la extracción del bezoar y la prevención de la recurrencia con terapia psiquiátrica^{6,11,12}. A diferencia de otros bezoares, los tricobezoares son resistentes a la disolución utilizando enzimas como la catalasa o la utilización de “coca-cola” o los lavados con proquinéticos como la metoclopramida, los cuales han sido utilizados con éxito en otros bezoares^{5,10}.

El tratamiento definitivo de estos pacientes es la remoción mecánica ya sea endoscópica o quirúrgicamente, pueden ser fragmentados con láser, litotripsia extracorpórea, tijeras endoscópicas, asas de polipectomías o litotripsia electrohidráulica. Sin

embargo, generalmente requieren de varias sesiones largas y dispendiosas especialmente aquellos bezoares de gran tamaño.

Por lo tanto, la conducta quirúrgica es la modalidad de tratamiento más indicada en este tipo de pacientes teniendo una baja morbilidad, especialmente con el abordaje laparoscópico el cual es el ideal^{1,2,5,10,13}. En el presente caso, el tratamiento quirúrgico fue requerido después de la falla en la extracción endoscópica dada la longitud y tamaño del bezoar. Llama la atención la rápida formación del mismo pues la paciente tenía apenas 9 años.

Autoría

Los autores participaron en igual medida en la realización del estudio y aprobaron la versión final para publicar.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Aspectos éticos

Se solicitó el consentimiento informado de la paciente y su madre para la obtención y el empleo de este material con fines científicos.

Agradecimientos

Ninguno.

Referencias

1. Williams RS. The fascinating history of bezoars. *Med J Aust.* 1986;145:613-614.
2. Puja Mehta, Rajinder B. The Rapunzel syndrome: is it an Asian problem? (Case report and review of literature) *Europ J Gastroenterol & Hepatol.* 2009;21(8):937-940.
3. Mohamed S, Ragai F, Usama F, Mohamed M, Hussam A. Rapunzel and Pregnancy. *Southern Med J.* 2009;102(1):106-107.
4. Vaughan ED, Sawyers JL, Scott HW. The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery.* 1968;63:339-343.
5. Zamir D, Goldblum C, Linova L, Polychuck I, Reitblat I, Yoffe B, Rothman M. Phytobezoars and Trichobezoars A 10-Year Experience. *J Clin Gastroenterol* 2004; 38(10): 873-876.

6. Sánchez G, Osorio E, Barrera A. Cuerpos extraños en tracto gastrointestinal asociados a trastorno mental. Reporte de caso. *Rev Col Gastroenterol.*2009; 24(1): 79-85.
7. Deslypere JP, Praet M, Verdonk G. An unusual Case of the trichobezoar: the Rapunzel syndrome. *Am J Gastroenterol* 1982; 77 (7): 467-70.
8. Williams RS. The fascinating history of bezoars. *Med J Aust* 1986; 145: 613-614.
9. SamerS, Ayatallah AM, Aymman H, Basil J, Ammori R. Laparoscopic Removal of a huge Gastric Trichobezoar in a patient with Trichotillommaia. *Surg Laparosc Percutan Tech.* 2007;17(3):197-200.
10. Gutiérrez JO. Trichobezoar gastric. *Rev Colom Cir.* 2000; 15(1): 30-2.
11. Rojas E. Manual de urgencias en medicina interna. Ediciones Acta Médica Colombiana. Servicio de gastroenterología. Hospital San Juan de Dios, Bogotá.
12. Rider JA, Foresti LF, Garrido J. Gastric bezoars: treatment and prevention. *Am J Gastroenterol.* 1984; 79: 357-359.
13. Klamer TW, Max MH. Recurrent gastric bezoars: a new approach to treatment and prevention. *Am J Surg.* 1983; 145: 417-419.
14. Ripolles T, García-Aguayo J, Martínez MJ, Gil P. Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 2001;177: 65-69.