

# Síndrome de Rapunzel

## Reporte de caso y revisión de la literatura

### Rapunzel syndrome

#### A case report and literature review

John Ospina Nieto, MD, MSCC, MSCG, MSCED, MSCH, MSCCP,<sup>1</sup> John Villamizar Suárez, MD, MSCG, MSCED,<sup>2</sup> Juan José Vargas Vergara, MD, MACMI,<sup>3</sup> Jessica María Torres Molina, MD.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Cirujano Gastrointestinal y Endoscopista Digestivo. Coordinador Gastroenterología y Endoscopia Hospital Cardiovascular del niño de Cundinamarca, Soacha, Cundinamarca, Colombia.

<sup>2</sup> Cirujano Gastrointestinal y Endoscopista Digestivo. Hospital Cardiovascular del Niño de Cundinamarca (Soacha) - Saludcoop - Liga contra el cáncer, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup> Médico Internista Gastroenterología y Endoscopia Hospital Cardiovascular del niño de Cundinamarca Soacha, Cundinamarca. Colombia.

Fecha aceptado: 17-07-10  
Fecha recibido: 01-02-11

### 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 paciente embarazada a quien se le realizó diagnóstico de tricobezoar gastroduodenal - síndrome de Rapunzel (una variedad compleja de este bezoar que involucra estómago, duodeno e intestino); se presenta una revisión de la literatura al respecto.

### Palabras clave

Tricobezoar, síndrome de Rapunzel, mujer embarazada.

### Abstract

The presence of trichobezoars is a rare condition which usually occurs in young women who have histories of trichotillomania and trichophagia. Nowadays, the majority of cases occur in patients with a history of gastric surgery, or pyloric function alteration. They may be clinically asymptomatic for months or years or may present acute symptoms accompanied by severe complications.

This article presents the case of a pregnant patient who was diagnosed with a case of Rapunzel syndrome a is presented. This complex variety of gastroduodenal trichobezoar involves the stomach, duodenum and intestine. The article also reviews the literature about the Rapunzel syndrome.

### Keywords

Trichobezoar, Rapunzel syndrome, pregnant woman.

## INTRODUCCIÓN

En general los bezoares son acúmulos intraluminales de material indigerible y han sido clasificados de acuerdo a su composición predominante, en fitobezoares (residuos de vegetales y frutas), lactobezoares (residuo lácteo especialmente en prematuros que consumen fórmulas concentradas), farmacobezoares (residuos de celulosa de pacientes con “polifarmacia”) y los tricobezoares que son un acúmulo de cabello ingerido generalmente por personas con

retardo mental o trastornos psiquiátricos, y de personalidad como tricofagia y tricotilomanía. El síndrome de Rapunzel es una variedad rara y compleja de este trastorno en donde se presenta extensión del bezoar gástrico a duodeno e intestino delgado y que aumenta los riesgos de complicaciones como obstrucción, perforación y peritonitis (1, 2).

Aunque la descripción de este síndrome fue realizada inicialmente en 1968 por el Dr. Vaughan, hace más de 40 años, a la fecha se han reportado menos de 40 casos en la literatura de los cuales más del 30% han sido en la India.

En nuestro medio es una entidad infrecuente y de la cual existen pocos reportes (2, 9).

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 20 años de edad, natural y procedente de Bogotá con antecedente de gastritis crónica documentada por endoscopia extrainstitucional un año y medio antes de su hospitalización, trastorno de personalidad para lo cual no recibía medicación y síndrome dispéptico refractario al tratamiento, quien había consultado en varias oportunidades a diferentes instituciones en los últimos seis meses por aumento de síntomas gastrointestinales y en esta ocasión por 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 como enfermedad ácido péptica de forma ambulatoria con antiácidos e inhibidores de bomba sin mejoría, presentando además aumento de los síntomas y episodios de hematemesis por lo cual fue remitida a nuestra institución (Hospital Cardiovascular del niño de Cundinamarca - Soacha).

Al examen físico se encontraba alerta, orientada con palidez mucocutánea y signos de deshidratación, dolor a la palpación en epigastrio e hipocondrio izquierdo sin signos de irritación peritoneal ni masas palpables pero con evidente distensión abdominal.

Dentro de los estudios paraclínicos realizados inicialmente se documentó cuadro hemático: hemoglobina de 7,5 g/dl, hto 26%, plaquetas de 155.000, leucocitos de 6.800 y neutrófilos de 65%, subunidad beta HCG: positiva, por lo cual se realizó ecografía obstétrica que documentó embarazo múltiple biamniótico bicoriónico de 7,5 semanas. Por la historia clínica reportada y los hallazgos de laboratorio se hospitalizó, se inició transfusión de 2 unidades de glóbulos rojos y reanimación volumétrica con cristaloides, se realizó endoscopia de vías digestivas altas que evidenció gran (tricobezoar) cuerpo extraño que ocupaba la totalidad de la luz gástrica y se extendía al duodeno y más allá, por lo cual se complementó evaluación endoscópica con enteroscopia de un balón (SIF Q-180 Olympus) apreciando extensión del bezoar a yeyuno.

Dado el estado de gravidez ya comentado y la necesidad de extracción del bezoar se intentó inicialmente el manejo por vía endoscópica obteniéndose gran cantidad de diferentes materiales: Cabello, plástico, fique y cordones de zapato, entre otros. Sin embargo, ante el tamaño y diversidad de materiales, se consideró técnicamente compleja la extracción endoscópica por lo que fue llevada a intervención quirúrgica donde se realizó laparotomía más gastrotomía y extracción del cuerpo extraño el cual se extendía más allá del ángulo de Treitz (figura 1).



Figura 1. Bezoar con extensión a intestino.

En el postoperatorio, la paciente y el producto de su embarazo evolucionaron satisfactoriamente; fue manejada con inhibidores de bomba de protones, analgésicos y egreso al quinto día posterior a la cirugía con seguimiento por la consulta externa por los servicios de cirugía, ginecología y psiquiatría.

## DISCUSIÓN

El término bezoar es derivado o traducido de las palabras árabe *Badzhe*, persa *Padzhar* y hebrea *beluzaar* que significan antídoto, ya que 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 edad (2, 10), 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 ánimo (1-3, 5-7).

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, 70% de los casos, dolor abdominal 37%, náusea y vómito 33%, pérdida de

peso 38%, 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).

Una forma rara pero potencialmente fatal del tricobezoar es el síndrome de Rapunzel, llamado así en alusión al cuento de los hermanos Grimm escrito en 1812 sobre Rapunzel. Una joven enamorada que deslizaba su larga cabellera para que el príncipe pudiera subir por ella hasta la torre donde se encontraba prisionera. Este síndrome originalmente fue descrito por Vaughan y sus colaboradores en 1968 como una variedad extraña de tricobezoar que se extendía por el píloro hasta el duodeno (2, 7, 10). 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 cols han propuesto la siguiente triada diagnóstica (2):

### CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME DE RAPUNZEL

1. Tricobezoar con una cola
2. Extensión de esta cola por lo menos hasta el yeyuno
3. Síntomas obstructivos.

Como ya se mencionó, los factores de riesgo para este síndrome incluyen:

1. Los mismos que para cualquier tricobezoar (enfermedad mental, trastorno de adaptación, tricotilomanía y tricofagia). Cabe anotar que casi la totalidad de los casos han sido reportados en mujeres jóvenes y la mayoría de cabello largo.
2. Un factor predisponente, casi siempre involucra la formación de bezoares dada por alteraciones de la anatomía gástrica o intestinal comúnmente después de cirugía gastroduodenal o desórdenes de la motilidad del tracto gastrointestinal como gastroparesia (2, 4, 10).

El diagnóstico de esta entidad no es fácil ya que 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 TAC contrastada que posee mayor capacidad para describir el sitio y el tamaño del bezoar que nos permite además diferenciar del bezoar 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 admite descartar un tumor, además, en algunos casos como el bario queda atrapado en el inters-

ticio del bezoar se produce una imagen clásica “en panal de abejas (2, 6) y por último, el método ideal, la endoscopia digestiva la cual nos permite el diagnóstico en las fases tempranas, 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 en otros bezoares con éxito (5, 10). Así, 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 morbimortalidad 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 endoscopia de 18 meses anterior a su ingreso.

Dada la escasez de reportes y aunque en la literatura mundial ya existe otro informe de este síndrome en paciente embarazada, no existe consenso ni recomendación ni propuesta alguna acerca del enfoque terapéutico en estos pacientes; sin embargo, dada la necesidad de extracción y la ya existente experiencia reportada con laparoscopia en mujeres embarazadas se considera este el abordaje ideal para estas pacientes, eso sí dependiendo de los meses de gestación y las comorbilidades propias de cada una.

### REFERENCIAS

1. Goswin Yason Meyer-Rochow, Bernd Grunewald. Laparoscopic Removal of a Gastric Trichobezoar in a Pregnant Woman. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2007; 17(2): 129-132.
2. Pujja Mehta, Rajinder Bhutiani. The Rapunzel syndrome: is it an Asian problem? (Case report and review of literature) *European Journal of Gastroenterology & Hepatology* 2009, 21(8): 937-940.
3. Mohamed Salem, Ragai Fouda, Usama Fouda, Mohamed EL Maadawy, Hussam Ammar. Rapunzel and Pregnancy. *Southern Medical Journal* 2009; 102(1): 106-107.

4. Samer B Shami, Ayatallah AM, Jararaa, Aymman Hamade, Basil J, Ammori. Laparoscopic Removal of a huge Gastric Tricobezoar in a patient with Trichotillommaia. *Surg laparosc Percutan tech* 2007; 17(3): 197-200.
5. Doron Zamir, Carl Goldblum, Lina Linova, Ilia Polychuck, Tatiana Reitblat, Boris Yoffe, Rothman M. Phytobezoars and Trichobezoars A 10-Year Experience. *J Clin Gastroenterol* 2004; 38(10): 873-876.
6. Sánchez Vallejo Gregorio, Osorio Correa Eisner, Barrera Lopez Ana. Cuerpos extraños en tracto gastrointestinal asociados a trastorno mental. Reporte de caso. *Rev Col Gastroentero* 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. Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 1968; 63: 339-343.
10. Gutiérrez JO. Tricobezoar gastric. *Rev Colom Cirugía* 2000; 15(1): 30-2.
11. Rojas Elsa. 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, et al. 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.