

Síndrome de Rapunzel (tricobezoar)

Dr. William Sánchez Maldonado,* Dr. Darío Francisco Rodríguez Coria,* Dr. Pedro Luna-Pérez*

* Servicio Colon y Recto, División de Cirugía Oncológica, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, México D.F.

Correspondencia: Dr. Pedro Luna-Pérez, Servicio Colon y Recto, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Avenida Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, México, D.F. CP 06720.

RESUMEN El síndrome de Rapunzel es una entidad rara, sólo 6 casos se han reportado en la literatura. Se caracteriza por: 1) la presencia de un tricobezoar cuyo cuerpo se aloja en el estómago y su extremo distal llega hasta el intestino delgado o hasta el colon derecho, 2) oclusión intestinal, 3) ocurrencia en pacientes con trastornos psiquiátricos y 4) tricofagia.

Añadimos a la literatura el caso de un paciente masculino que fue enviado con diagnóstico de tumoración abdominal, quien durante el estudio reunió las características antes mencionadas. Se trató mediante una celiotomía exploradora, gastrotomía y extracción del tricobezoar, la evolución postoperatoria fue satisfactoria. Hacemos una revisión de la patogénesis y del tratamiento de este síndrome.

Palabras clave: Tricobezoar, síndrome de Rapunzel.

SUMMARY The Rapunzel syndrome is uncommon, only 6 cases have been previously reported. Its characteristics are: 1) the body of a trichobezoar located in the stomach, and its tail in the small bowel and/or in the right colon, 2) small or large bowel obstruction, 3) occurring in psychiatric patients and, 4) trichophagia.

We have added an additional patient, who was submitted to our hospital with diagnosis of abdominal mass, who, during his work-up was found with the above mentioned characteristics. The patient underwent a exploratory celiotomy, gastrotomy, and the trichobezoar was removed. The pathogenesis and current treatment are reviewed.

Key words: Trichobezoar, Rapunzel syndrome.

INTRODUCCIÓN

El término bezoar proviene del árabe *badzehr* que significa antídoto; este término se utiliza para describir a la acumulación de diversos cuerpos extraños que se alojan en el estómago e intestino de hombres o animales.^{1,2}

Hay cuatro variedades de bezoar: 1) Tricobezoar (pelo), 2) Fitobezoar (fibra vegetal no digerida), 3) medicamentoso (antiácidos que contienen aluminio y magnesio, lactosa o resinas de intercambio iónico) y 4) concreciones secundarias a la ingesta de soluciones con alta concentración de goma.

La presencia de tricobezoar es rara, cuando se diagnostica, el tratamiento es la extracción ya que puede causar: obstrucción, perforación o hemorragia. La mortalidad reportada para estas complicaciones es de 47%.^{1,3,4}

El síndrome de Rapunzel fue descrito en 1968 por Vaughan y cols, ellos describieron dos pacientes con

oclusión y perforación intestinal secundarias a un tricobezoar cuyo cuerpo se alojó en el estómago y su extremo distal se localizó en el colon derecho.⁵ En la literatura mundial se han reportado seis casos de este síndrome,^{5,7,16,17} nosotros añadimos un caso más.

CASO CLÍNICO

Masculino de 28 años de edad, con antecedente de traumatismo craneoencefálico a los 18 años, que le ocasionó amnesia global por espacio de 8 años. Durante ese tiempo presentó tricofagia circunscrita al pelo de la cabeza de su madre. La tomografía axial computada y el electroencefalograma no evidenciaron daño estructural orgánico, 8 años después el paciente tuvo recuperación espontánea de la memoria anterógrada.

En junio de 1984 presentó dolor abdominal generalizado postprandial inmediato, náuseas, vómitos y pérdida de 13 kg. El 3 de julio de 1985 presentó un síndrome

abdominal agudo caracterizado por dolor abdominal tipo cólico en el mesogastrio, vómito de retención, halitosis, distensión abdominal e imposibilidad para evacuar y canalizar gases por vía rectal.

El examen físico reveló signos de desnutrición crónica, deshidratación y distensión abdominal. En el epigastrio se palpó una tumoración de 15 x 15 cm, móvil y poco dolorosa, el paciente se trató con succión nasogástrica, reposición de líquidos y electrolitos. La biometría hemática, la química sanguínea y las pruebas de función hepática fueron normales a excepción de una hipoproteïnemia de 5 g/dL con albúmina de 2 g/dL.

En la serie esofagogastroduodenal se observó distensión gástrica y la presencia de un cuerpo extraño que ocupaba todo el estómago y se extendía hasta el yeyuno (*Figura 1*).

En la gastroscopia se observó un tricobezoar que ocupaba la totalidad del estómago, se intentó su extracción sin lograrlo debido al gran volumen.



Figura 1. Se muestra en la serie gastroduodenal el tricobezoar localizado al estómago y que se extiende hasta el yeyuno.

El 10 de julio de 1985 se efectuó una celiotomía media supra-umbilical y una gastrotomía transversal, se confirmó el diagnóstico de tricobezoar y éste se extrajo a través del estómago (*Figura 2*); el extremo distal del mismo llegaba hasta el yeyuno y fue extraído mediante tracción proximal a través del duodeno. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y el paciente se egresó al quinto día postoperatorio sin complicaciones.

DISCUSIÓN

El término de síndrome de Rapunzel fue utilizado por primera vez por Vaughan y colaboradores en honor a la heroína del cuento de los hermanos Grimm, quien fue rescatada por un príncipe que utilizó el largo pelo de la heroína para subir a la torre de un castillo.⁵

Las características de este síndrome son: 1) la presencia de un tricobezoar, 2) oclusión intestinal, 3) ocurrencia en pacientes psiquiátricos y 4) tricofagia.⁵



Figura 2. Se observa el cuerpo del tricobezoar, que adoptó la forma del estómago y del duodeno y que se extrajo a través de una gastrotomía.

El tricobezoar se forma con el pelo deglutido, este es retenido en los pliegues gástricos y se mezcla con los residuos de fibras vegetales no digeridas y con las secreciones gástricas. En los pacientes con síndrome de Rapunzel el tricobezoar toma la forma del estómago y con sus movimientos peristálticos, su extremo distal migra a través del duodeno hasta el intestino delgado e incluso al colon derecho. El mecanismo por el cual se produce la obstrucción es debido a la acumulación o retención intraluminal del tricobezoar; el aumento de la presión intraluminal del intestino y la presión que ejerce el tricobezoar sobre borde mesentérico del intestino ocasiona disminución de la perfusión, necrosis y perforación de la pared intestinal.^{5,7,16} Otras complicaciones reportadas en este síndrome son: hemorragia, pancreatitis, intususcepción, ictericia obstructiva y apendicitis.⁷⁻¹¹

El tricobezoar es invariablemente negro debido a la desnaturalización de las proteínas del pelo por la acción del ácido clorhídrico del estómago, brillante por el moco retenido y de mal olor por la descomposición de los residuos alimenticios retenidos en la masa.⁷

El tratamiento de elección del tricobezoar es la extracción quirúrgica mediante gastrotomía y en algunos casos enterotomía. En las últimas dos décadas se han intentado algunos métodos no quirúrgicos como la extracción endoscópica a través de tubos de Williams o de Celestin;^{4,12} otros han intentado fragmentar el tricobezoar con Nd:YAG láser.¹³ Estos procedimientos son elegidos en algunos casos específicos especialmente cuando los bezoares son pequeños; sin embargo, tienen el inconveniente de que requieren de varias sesiones endoscópicas, las cuales en ocasiones son poco toleradas por un paciente con trastornos psiquiátricos.

Algunos autores proponen el uso de sustancias químicas como la acetilcisteína, la celulosa y las enzimas digestivas o la litotripsia extracorpórea para la fragmentación de la masa, éstas son de mayor utilidad en el tratamiento del fitobezoar y de las concreciones.^{6,13-15}

Hasta 1994 se habían reportado 6 casos de síndrome de Rapunzel en la literatura mundial, cuatro fueron recopilados por Wolfson,⁷ un caso más fue descrito por Balik y cols.¹⁶ y el reportado por Duncan y cols.¹⁷ Nos-

otros añadimos un caso más que reúne todas las características del síndrome.

En conclusión el síndrome de Rapunzel es una entidad rara que se presenta en pacientes jóvenes con trastornos psiquiátricos con tricofagia; en estos pacientes, el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su extremo distal llega hasta el intestino delgado o al colon derecho. El cuadro clínico se manifiesta como un síndrome abdominal agudo secundario a oclusión o perforación intestinal. El tratamiento de elección es la extracción quirúrgica mediante gastrotomía y/o enterotomía.

REFERENCIAS

1. DeBakey M, Ochner A. Bezoars and concretions. A comprehensive review of the literature with an analysis of the 303 collected cases and a presentation of 8 additional cases. *Surgery* 1939; 5: 132-60.
2. Schwartz S, Ellis H. *Maingot. operaciones abdominales*. 8a. edición. Buenos Aires Argentina. Editorial Panamericana. 1990: 661-669.
3. Kilam K, Cohen M. Small bowel Obstruccion after conservative treatment of gastric bezoar. *Can J Surg* 1986; 29: 369-370.
4. Saeed Z, Ramirez F, Hepps K, Dixon W. A method for the endoscopic retrieval of trichobezoars. *Gastrointestinal Endoscopy* 1993; 39: 698-700.
5. Vaughan D, Sawyers L y cols. An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 1966; 63: 339-343.
6. Kuo Y, Mo R, Tsai C y cols. Endoscopic fragmentation of gastric phytobezoar by electrohydraulic lithotripsy. *Gastrointestinal Endoscopy* 1993; 39: 706-708.
7. Wolfson P, Fabius R, Leibowitz A. The Rapunzel syndrome: An unusual trichobezoar. *Am J Gastroenterol* 1987; 82: 365-370.
8. Deslypere P, Praet M, Verdonk G. An unusual case of the trichobezoar: The Rapunzel Syndrome. *Am J Gastroenterol* 1982; 77: 467-470.
9. Shawis N, Doig M. Gastric trichobezoar associated with transient pancreatitis. *Arch Dis Child* 1984; 59: 994-995.
10. Schreiber H, Filston C. Obstructive Jaundice due to gastric trichobezoar. *J Pediatr Surg* 1976; 11: 103-104.
11. Kochar S. Acute appendicitis associated with a trichobezoar. *JAMA* 1984; 252: 1681-1682.
12. Soehendra N. Endoscopic removal of a trichobezoar. *Endoscopy* 1989; 29: 201.
13. Van Gossum A, Delhay D, Cremer M. Failure of non-surgical procedures to treat gastric trichobezoar. *Endoscopy* 1989; 21: 113.
14. Benes J, Chmel J, Jodl J y cols. Treatment of a gastric bezoar by extracorporeal shock wave lithotripsy. *Endoscopy* 1991; 23: 346-348.
15. Rozen P, Gilat T. Enzymatic softening and endoscopy destruction of a phytobezoar in an unoperated stomach. *Am J Gastroenterol* 1975; 64: 397-399.
16. Balik E, Ulman Y, Taneli C, Demircan M. The Rapunzel syndrome: a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3: 171-173.
17. Duncan N, Aitken R, Venugopal S y cols. The Rapunzel syndrome. Report of a case and review of the literature. *W I Med J* 1994; 43: 63-65.