

R.A. Silva-Silva^a, Z.R. Romero-Amaro^{a,b},
L.A. Linares-Larrazabal^a y G.J. Arismendi-Morillo^{a,c,*}

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General del Sur «Dr. Pedro Iturbe», Maracaibo, Venezuela

^b Cátedra de Citopatología, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela

^c Instituto de Investigaciones Biológicas, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela

* Autor para correspondencia: Servicio y Postgrado de Anatomía Patológica, Hospital General del Sur «Dr. Pedro Iturbe», Instituto de Investigaciones Biológicas, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela, Teléfono: +582617597250.

Correo electrónico: gabrielarismendi@gmail.com (G.J. Arismendi-Morillo)..

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2015.09.005>

Síndrome de Rapunzel: una causa rara de dolor abdominal



Rapunzel syndrome: A rare cause of abdominal pain

Un bezoar es la acumulación de sustancias orgánicas dentro del tracto gastrointestinal. El síndrome de Rapunzel es una forma rara y poco frecuente de tricobezoar con una cola que se extiende más allá de estómago hacia el intestino delgado.

Presentamos el caso de una niña de 10 años referida a nuestro centro por dolor abdominal. La paciente cuenta entre sus antecedentes tricofagia desde hace varias semanas; dolor abdominal crónico y pérdida de peso no cuantificada; asimismo náusea y vómito gástrico, de predominio posprandial, durante los últimos 7 días.

A la exploración física se encuentra deshidratada, con palidez generalizada, distensión abdominal, y una masa palpable y dolorosa en el epigastrio.

Los estudios de laboratorios mostraron una hemoglobina de 8.7g/dl (12-15g/dl), hematocrito del 26.9% (36-46%), leucocitos 9,250/mm³ (5,000-10,000/mm³), plaquetas 274 × 10³/mm³ (150-400/mm³); con el resto de exámenes de laboratorio normales. La tomografía computarizada mostró un tumor intragástrico, que no presenta reforzamiento al medio de contraste, que se extendía hacia el duodeno (fig. 1).

A la paciente se le realizó una laparotomía exploradora, encontrando una gran masa intraluminal en el estómago. Posterior a la gastrotomía se encontró un gran tricobezoar que se extendía hacia el intestino delgado; mismo que fue removido. Durante el posoperatorio, la paciente no presentó complicaciones y fue egresada al 6.º día (fig. 2).

Posterior al tratamiento médico-quirúrgico, a la paciente se le diagnosticó trastorno depresivo, síndrome de ansiedad y pobre auto-imagen; fue tratada de forma inicial por psicología médica y, posteriormente, referida a psicopatología de otro centro para su tratamiento integral.

El síndrome de Rapunzel fue originalmente descrito por Vaughan en 1968. Desde entonces, menos de 100 casos se han reportado en la literatura, con características clínicas variables. Se han usado diferentes criterios por diferentes autores para reportar sus casos de síndrome de Rapunzel. Algunos lo han definido como un tricobezoar gástrico con una cola que se extiende hasta la válvula ileocecal; otros han dicho que es simplemente un tricobezoar con una cola larga, que puede extenderse al yeyuno, íleon o válvula

ileocecal, e incluso otros lo definen como un tricobezoar de cualquier tamaño que se presenta con una obstrucción intestinal¹.

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 yeyuno, íleon e inclusive el colon².

Los pacientes con bezoares usualmente se presentan con síntomas gastrointestinales inespecíficos como dolor abdominal, anorexia y vómito. Pueden ocurrir complicaciones graves como la obstrucción, sangrado o perforación³.

Las características de presentación más comunes son el dolor abdominal (37%), náusea y vómito (33%), obstrucción (25%) y peritonitis (18%). Aunque poco común, los pacientes también pueden presentarse con pérdida de peso (7%), anorexia, hematemesis e intususcepción (7%). La mayor parte de los pacientes niegan cualquier antecedente de tricotilomanía o tricofagia, aun cuando se les pregunta de forma específica. Por lo tanto, se aconseja una evaluación y manejo psiquiátrico¹.



Figura 1 Tomografía axial computarizada con doble contraste, donde se observa la presencia de un tumor intragástrico, con espirales de densidades variables, alternando con aire y paso parcial del medio de contraste hidrosoluble.



Figura 2 Pieza quirúrgica del tricobezoar amoldado a la forma del estómago e intestino delgado.

Los estudios diagnósticos incluyen el ultrasonido, la tomografía y la panendoscopia. La tomografía axial computarizada tiene una alta tasa de precisión, pero la exactitud del ultrasonido en dichos casos no es tan alta. En la tomografía computarizada, se aprecia una lesión bien circunscrita, en la región gástrica, compuesta de espirales concéntricas de diferentes densidades con burbujas de aire enredadas dentro de ellas. El contraste oral llena los intersticios más periféricos de la lesión, con una banda delgada de contraste que la circunscribe. La ausencia de llenado al reforzamiento con contraste intravenoso, descarta una lesión neoplásica⁴.

La endoscopia juega el papel más importante en la detección de los bezoares gástrico, así como el tratamiento de algunos. La tomografía es útil para detectar bezoares pequeños gástricos y de intestino delgado. Una tomografía es particularmente valiosa en pacientes que necesitan el manejo quirúrgico de los bezoares de intestino delgado, no solo porque muestra el sitio obstruido en el intestino, sino porque también permite la observación de bezoares múltiples⁵.

Los casos manejados de manera conservadora tienen un pronóstico malo y, por lo tanto, se recomienda el manejo quirúrgico una vez que se haga el diagnóstico preoperatorio. Sin embargo, la mayor parte de los casos se diagnostican durante la laparotomía. Se sugiere el retiro quirúrgico por gastrotomía y enterotomías cuando se necesiten¹.

El manejo por laparoscopia puede ser exitoso para extraer la bola de cabello. Otras modalidades de manejo mínimamente invasivas como la litotripsia extracorpórea, litotripsia endoscópica y la fragmentación por láser, están emergiendo. Su papel y su tasa de éxito necesitan definirse aun y por ahora, el estándar de oro es el manejo quirúrgico abierto⁴.

En nuestro caso, la paciente se presentó con un cuadro clínico de dolor abdominal y pérdida de peso, con el antecedente conocido de tricotilomanía. Al realizar la tomografía axial computarizada, se integró el diagnóstico del síndrome de Rapunzel. Se consideró que la realización de la

endoscopia no agregaría ningún nuevo dato al diagnóstico, y dado que la paciente presentaba un cuadro de oclusión intestinal y extensión del tricobezoar hacia el intestino delgado, no se consideró de primera instancia el manejo endoscópico para esta paciente, prefiriendo realizar manejo quirúrgico de primera intención.

Aunque el síndrome de Rapunzel es una presentación rara de un tricobezoar con una extensión a través del estómago hacia el intestino delgado, debe siempre tenerse en cuenta para hacer el diagnóstico diferencial en niños con dolor abdominal, vómito o pérdida de peso. Una historia previa de tricofagia es esencial para la sospecha diagnóstica.

Financiamiento

No se recibió patrocinio alguno para realizar este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Naik S, Gupta V, Naik S, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg.* 2007;24:157-61.
2. Gorter R, Kneepkens C, Mattens E, et al. Management of trichobezoar: Case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2010;26:457-63.
3. Zent R, Cothren C, Moore E. Gastric trichobezoar and Rapunzel syndrome. *J Am Coll Surg.* 2004;199:990.
4. Rabie M, Arishi A, Khan A, et al. Rapunzel syndrome: The unsuspected culprit. *World J Gastroenterol.* 2008;14:1141-3.
5. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World J Gastrointest Endosc.* 2015;7:336-45.

J.L. Beristain-Silva^a, R. Cordero-Barberena^b
y J.L. Beristain-Hernández^{c,*}

^a Servicio de Cirugía General, Hospital General de Boca del Río, Boca del Río, Veracruz, México

^b Servicio de Pediatría, Hospital General de Boca del Río Boca del Río, Veracruz, México

^c Servicio de Cirugía General, Centro Médico Nacional «La Raza», Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia. Aquiles Serdán s/n, Col. Flores Magón, CP 94290 Boca del Río, Veracruz, México.

Tel.: +01 52 229 923 4830, Ext.: 214.

Correo electrónico: jlberistain@yahoo.com

(J.L. Beristain-Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2015.08.005>