

Síndrome de Rapunzel asociado a obstrucción intestinal y hemorragia de vías digestivas altas: reporte de caso y revisión de literatura

Rapunzel syndrome associated with bowel obstruction and upper GI bleeding: case report and literature review

Darit A. Molinares-Pérez*, Rafael E. Arraut-Gámez, Jesús D. Gómez-Barrios, Natalia Gómez-Cadavid y Mairys M. Milian-Berrio

Departamento de Cirugía General, Universidad Libre Seccional Barranquilla, Atlántico, Barranquilla, Colombia

Resumen

El síndrome de Rapunzel es una enfermedad inusual y rara que se presenta en personas jóvenes, caracterizada por un acúmulo de cabello ingerido (tricobezoar gástrico) y confinado generalmente a la cámara gástrica que se extiende al intestino delgado, asociada a tricofagia. Reportamos el caso de una paciente de 25 años con antecedente de tricofagia que ingresa a un centro de salud en curso de dolor, distensión abdominal y datos de obstrucción intestinal asociado a hemorragia digestiva alta. Con documentación preoperatoria por tomografía computada abdominal de un tricobezoar con extensión duodenal, el cual se extrae por laparotomía. La paciente se remite para manejo multimodal por servicio de psiquiatría. Es una afección para tener en cuenta como diagnóstico diferencial en los cuadros de abdomen agudo quirúrgico, de la mano con obstrucción intestinal y sangrado gastrointestinal.

Palabras clave: Bezoars. Obstrucción intestinal. Hemorragia gastrointestinal. Trastornos de alimentación y de la ingestión de alimentos. Trastornos de ansiedad.

Abstract

Rapunzel syndrome is an unusual and rare disease that occurs in young people, caused by intragastric accumulation of ingested hair (gastric trichobezoar) that keeps stuck in the gastric lumen and extends to the small intestine, associated with trichophagia. We report the case of a 25-year-old female patient with a history of trichophagia who is admitted in our institution with abdominal pain, distention, nausea, weight loss and concomitant upper gastrointestinal bleeding. Preoperative diagnosis was made by prior abdominal computed tomography scan with duodenal extension. Success surgical laparotomy and multimodal psychiatric follow up was made. This entity must be considered as a differential diagnosis with Acute Abdomen with Bowel obstruction and upper gastrointestinal bleeding.

Keywords: Bezoars. Intestinal obstruction. Gastrointestinal hemorrhage. Feeding and eating disorders. Anxiety disorders.

Correspondencia:

*Darit A. Molinares-Pérez

E-mail: darita-molinaresp@unilibre.edu.co

0009-7411/© 2021 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 02-08-2021

Fecha de aceptación: 26-08-2021

DOI: 10.24875/CIRU.21000631

Cir Cir. 2022;90(6):848-852

Contents available at PubMed

www.cirugiacircujanos.com

Introducción

Los bezoares son masas de material no digerido que se encuentran retenidas en el tracto gastrointestinal. Su conformación varía con respecto al tipo de material ingerido, siendo el fitobezoar el más comúnmente encontrado¹. Clásicamente se destacan cuatro tipos de bezoar en función del material que lo conforma: fitobezoar con fibras de frutas y verduras, tricobezoar (TB) con hebras de cabello compactado, farmacobezoar de medicamentos de consumo oral (tabletas) y lactobezoar de derivados lácteos^{2,3}. Los TB se han relacionado en un 90% con trastornos psiquiátricos y conductuales asociados a la presencia de tricotilomanía y tricofagia, con preferencia de presentación en mujeres jóvenes. Su diagnóstico se basa en hallazgos imagenológicos con estudios radiológicos baritados, tomografía computada de abdomen o endoscopia digestiva alta. Cuenta con una constelación de síntomas poco específicos, siendo el dolor abdominal el más común, seguido de náuseas y vómitos, anorexia, anemia, obstrucción intestinal y en una menor proporción hemorragia digestiva alta por ulceración de la mucosa gástrica⁴. El síndrome de Rapunzel, inicialmente descrito por Vaughan en 1968, es una complicación rara de la formación de un TB, donde la masa de hebras de pelo se extiende distal al antro pilórico hacia cualquier porción del intestino delgado y cuya morfología presenta una prolongación distal que ocupa totalmente o en parte el intestino delgado, incluso hasta alcanzar el ciego y el colon ascendente^{5,6}. En el presente artículo reportamos un caso de SR que se asocia con datos de obstrucción intestinal y hemorragia digestiva alta.

Caso clínico

Mujer de 25 años con antecedente de tricofagia que consulta por un cuadro clínico de 2 meses consistente en pérdida de 10 kg de peso, epigastralgia irradiada al hipocondrio derecho, asociada a distensión abdominal, náuseas, vómitos y tres episodios de hematemesis en las 12 horas previas a su ingreso. En su valoración inicial se encuentra deshidratada, pálida, diaforética, taquicárdica, con hallazgo de masa palpable dolorosa en el epigastrio con signos de irritación peritoneal. El hemograma es compatible con anemia macrocítica, hipocrómica, leucocitosis asociada con neutrofilia y resto de química sanguínea evaluada (perfil biliopancreático, función renal y gases arteriales) dentro de los límites normales. Se realiza

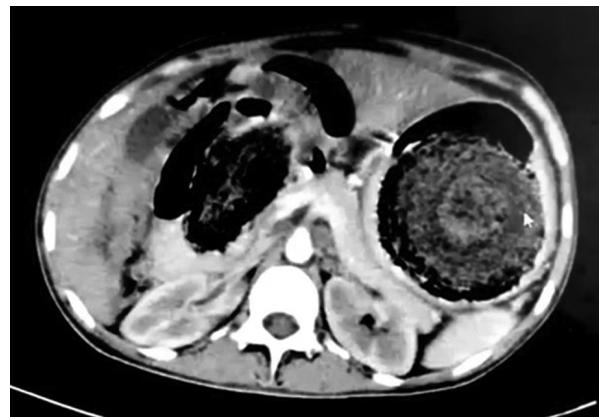


Figura 1. Tomografía computada de abdomen total contrastada que evidencia una lesión sólida de bordes irregulares en la luz gástrica.

radiografía de abdomen seriada, en cuya proyección en bipedestación se documenta una gran dilatación de la cámara gástrica con niveles hidroaéreos y presencia de gas distal. Se realiza ecografía abdominal total que reporta una masa intraabdominal calcificada sin determinar su etiología. Es llevada a tomografía de abdomen contrastada que evidencia distensión de la cámara gástrica ocupada con material de densidad de partes blandas, de contornos irregulares, que compromete gran parte del fondo y del cuerpo gástricos, así como el antro pilórico y el duodeno (Fig. 1).

Se lleva la paciente a laparotomía exploratoria, evidenciando dilatación de fondo y cuerpo gástricos con masa palpable de características irregulares. Se realiza gastrotomía anterior (Fig. 2) con evidencia de TB que ocupa el 90% de la luz gástrica, extendiéndose hasta la primera porción del duodeno, por lo que se procede a su extracción manual (Fig. 3).

Posteriormente se realiza revisión intragástrica con evidencia de ulceración de la mucosa y estigmas de sangrado reciente. Se procede a realizar gastrorrafia en dos planos con sutura absorbible multifilamento de poliglactina 910 calibre 2-0 y cierre de la cavidad abdominal sin dispositivos de drenaje. En el posoperatorio evoluciona de manera satisfactoria, retorna el tránsito intestinal con peristalsis efectiva y tolera la vía oral. Se ordena acompañamiento estricto por psiquiatría y a las 48 horas de vigilancia se da egreso hospitalario.

Discusión

El primer informe histórico de un TB se remonta al siglo XVIII, cuando Baudamant describió a un chico



Figura 2. Gastrotomía anterior con exposición del cuerpo extraño intraluminal.



Figura 3. Extracción del tricobezoar que se extiende hasta la primera porción del duodeno.

de 16 años con esta afección. La tricotilomanía, descrita por primera vez en 1889 por el Dr. Hallopeau como el deseo irresistible de extraer su propio cabello, en conjunto con la tricofagia se constituyen como trastornos concomitantes hasta en el 90% de los casos de TB, de predominio en pacientes de sexo femenino con antecedentes de depresión mayor, trastorno afectivo bipolar, esquizofrenia, trastorno de ansiedad y estrés postraumático⁷. Aproximadamente el 10% de los pacientes con tricotilomanía realmente

demuestran tricofagia como parte de su comportamiento ritual⁸.

La extensión del TB desde el estómago al intestino delgado se presenta en el 49% a cualquier nivel del yeyuno, al duodeno en el 18%, al íleon en el 21%, al colon en el 5% y con origen en el yeyuno extendido al colon en el 4% de los 72 casos reportados de SR⁹. La mucina gástrica recubre el pelo del bezoar y condiciona una superficie brillante y rústica, que asociada a la descomposición y la fermentación de las grasas facilitadas por la proteólisis por el ácido clorhídrico ocasionan compactación, solidificación y desnaturalización de las proteínas del pelo, dándole un pigmento oscuro independientemente del color de la hebra implantada¹⁰. Acogemos la definición universal de SR, que involucra: 1) un TB con prolongación distal, 2) extendido a intestino delgado y 3) con signos sugestivos de obstrucción intestinal. El TB usualmente es de ubicación prepilórica, pero puede comprometer otros niveles del tracto gastrointestinal con menor frecuencia, como el duodeno y los segmentos proximales del yeyuno, hasta una obstrucción de la ampolla de Vater que condicione ictericia, pancreatitis o incluso cuadros apendiculares por oclusión de la válvula de Gerlach^{11,12}.

Clínicamente, más de la mitad de los pacientes que acudieron al servicio de urgencias con un TB tenían antecedentes de síntomas abdominales crónicos (57%), que incluían saciedad temprana, pérdida de peso, dolor abdominal, distensión abdominal y vómitos intermitentes. El hallazgo más común en la exploración física fue una masa abdominal palpable (43%), vómitos biliosos, hallazgos radiográficos de obstrucción intestinal (29%) y anemia atribuible etiológicamente a hemorragia gastrointestinal crónica con requerimiento de transfusión de hemoderivados antes de la intervención quirúrgica (14%)^{13,14}.

El estudio de elección para confirmar el diagnóstico preoperatorio del TB es la endoscopia de vías digestivas altas. Se opta por estudios imagenológicos como la tomografía computada de abdomen con doble contraste y la radiografía de abdomen con contraste baritado para realzar el contorno irregular endoluminal del TB. En la radiografía de abdomen en proyección en supino se puede observar un área radiolúcida en la cámara gástrica con una prolongación delgada hacia el duodeno, documentado como signo «de la coma»^{2,15-17}.

La endoscopia digestiva alta es el método diagnóstico más confiable, pero con tasas de efectividad terapéutica de solo el 5%¹⁸. El tratamiento de elección

del SR consiste en la extracción quirúrgica por laparotomía, teniendo la vía laparoscópica como una opción menos efectiva^{19,20}.

Los bezoares más pequeños se pueden tratar de forma conservadora, en general, con una dieta líquida durante un período breve y un prokinético para fomentar el vaciado gástrico. La disolución química con celulasa surte efecto hasta en el 85% de los pacientes con pequeños bezoares, tomada en forma de comprimidos o instilada directamente en el estómago en forma líquida a través del endoscopio o de una sonda nasogástrica. El lavado nasogástrico facilita la disolución física de los pequeños bezoares. Las bebidas gaseosas disuelven más de la mitad de los fitobezoares y más del 90% si se combinan con las técnicas endoscópicas²¹. Con el endoscopio se fragmenta el bezoar en trozos más pequeños. Es posible la fragmentación del bezoar con herramientas de manipulación endoscópica. Los fragmentos del bezoar se pueden presionar hacia el intestino delgado o extraer por la boca, siempre proporcionando un sobretubo para facilitar los pases frecuentes del endoscopio y propendiendo a la protección de la vía aérea. La fragmentación y la extracción endoscópicas proporcionan resultados favorables en el 85-90% de los bezoares gástricos pequeños, con las mejores tasas de efectividad en casos de combinación con terapia enzimática proteolítica²²⁻²⁶.

El bezoar en el SR es resistente a la degradación enzimática y al manejo conservador. Las frecuentes complicaciones derivadas del manejo endoscópico convierten a la conducta quirúrgica en el método de referencia para el manejo definitivo del cuadro y de sus complicaciones. Los TB precisan cirugía más a menudo que los fitobezoares. Los bezoares gástricos suelen extraerse a través de una gastrotomía anterior por laparotomía exploratoria^{27,28}. El manejo laparoscópico se asocia a menos complicaciones relacionadas con la herida, con mayor documentación de contaminación peritoneal por vertimiento, con lo que se plantean nuevas técnicas como la denominada *Iftikhar Jan*, en la que por medio de una gastrostomía temporal fijada a una incisión de utilidad supraumbilical, dos trocares de 5 mm infraumbilical y flanco derecho, se disminuye la probabilidad de contaminación de la cavidad peritoneal durante el proceso de extracción del TB. Los bezoares del intestino delgado se extraen a través de una enterotomía o bien se propulsan presionando por vía transmural hasta el ciego, donde casi nunca causan problemas dado el mayor diámetro del colon. Si se contempla la intervención quirúrgica,

conviene descartar la existencia de bezoares sincrónicos en más de una localización^{29,30}.

Conclusiones

Los TB tienen una baja incidencia y el SR es una variante sumamente rara e infrecuente, con presentaciones clínicas variadas. Es un diagnóstico preoperatorio desafiante, siendo normalmente de documentación incidental. El tratamiento definitivo es casi exclusivamente quirúrgico, de preferencia por la laparotomía, con una efectividad que ronda el 99% de los casos, además de otras técnicas menos invasivas laparoscópicas, endoscópicas y farmacológicas, sin los mismos resultados.

Hemos realizado una revisión extensa de la literatura a partir del caso descrito, exponiendo similitudes en el abordaje quirúrgico de preferencia, con una presentación poco común de hemorragia digestiva alta en relación con la erosión causada por el contacto permanente del TB con la mucosa gástrica. Se evidencia que, en nuestra región, no se ha realizado una amplia documentación de esta afección y por tanto deberá estar contemplada dentro de los diagnósticos diferenciales de abdomen agudo quirúrgico que debutan con obstrucción intestinal y sangrado gastrointestinal. Se espera que esta revisión continúe aportando al desarrollo de algoritmos claros de manejo, así como a la unanimidad en los criterios diagnósticos, que dista de ser un concepto del todo universal. Soportamos el hecho del manejo multidisciplinario en conjunto con el servicio de psiquiatría, dada su alta prevalencia de trastornos del comportamiento y patologías psiquiátricas concomitantes.

Agradecimientos

Los autores agradecen al Comité de Investigación de la Universidad Libre por guiar la estructuración de cada sección de este artículo.

Financiamiento

Los autores no cuentan con patrocinio ni medios de financiación para llevar a cabo la realización de este artículo.

Conflictos de intereses

Los autores no tienen conflicto de intereses con respecto a la publicación de este artículo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Erzurumlu K, Malazgirt Z, Bektas A, Dervisoglu A, Polat C, Senyurek G, et al. Gastrointestinal bezoars: a retrospective analysis of 34 cases. *World J Gastroenterol.* 2005;11:1813-7.
2. García-Ramírez BE, Nuño-Guzmán CM, Zaragoza-Carrillo RE, Salado-Rentería H, Gómez-Abarca A, Corona JL. Small-bowel obstruction secondary to ileal trichobezoar in a patient with Rapunzel syndrome. *Case Rep Gastroenterol.* 2018;12:559-65.
3. Pinilla RO, Vicente ML, González M, Vicente AA, Pinilla ME. Trichobezoar gástrico, revisión de la bibliografía y reporte de un caso. *Rev Colomb Cir.* 2016;31:44-9.
4. Neychev V, Famiglietti J, Saldinger PF. Telling the tale of Rapunzel syndrome. *Surgery.* 2013;153:297-8.
5. Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery.* 1968;63:339-43.
6. Western C, Bokhari S, Gould S. Rapunzel syndrome: a case report and review. *J Gastrointest Surg.* 2008;12:1612-4.
7. Salaam K, Carr J, Grewal H, Sholevar E, Baron D. Untreated trichotillomania and trichophagia: surgical emergency in a teenage girl. *Psychosomatics.* 2005;46:362-6.
8. Fallon SC, Slater BJ, Larimer EL, Brandt ML, Lopez ME. The surgical management of Rapunzel syndrome: a case series and literature review. *J Pediatr Surg.* 2013;48:830-4.
9. Hirugade ST, Talpallikar MC, Deshpande AV, Gavali JS, Borwankar SS. Rapunzel syndrome with a long tail. *Indian J Pediatr.* 2001;68:895-6.
10. Kaspar A, Deep KH, Schmidt K, Meister R. Das Rapunzel-Syndrom, eine Ungewöhnlich Form Intestinaler Trichobezoare. *Klin Pädiatr.* 1999;211:420-2.
11. Naik S, Gupta V, Naik S, Rangole A, Chaudhary AK, Jain P, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg.* 2007;24:157-61.
12. Michael G, Qureshi E, Miah M, Husain N. An unusual form of a trichobezoar causing a peculiar case of appendicitis: a case of Rapunzel syndrome. *Cureus.* 2020;12:e7554.
13. Ayoub K, Alibraheem A, Masri E, Kazan A, Basha SR, Hamoud M, et al. Trichobezoar from bristles brush and Carpet yarn requiring emergency laparotomy. *Case report. Ann Med Surg.* 2021;63:102192.
14. Hernández Garcés HR, Moquillaza Muchaypiña JA, Vera Caceres LC, Moutary I, Montalvo Montoya HA, Andrain Sierra Y. Tricobezoar gástrico: una causa poco frecuente de síndrome tumoral y de obstrucción pilórica. *Rev Gastroenterol Peru.* 2015;35:93-6.
15. Dindyal S, Bhava N, Dindyal S, Ramdass M, Narayansingh V. Trichobezoar presenting with the «comma sign» in Rapunzel syndrome: a case report and literature review. *Cases J.* 2008;1:286.
16. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar: case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2010;26:457-63.
17. Sinzig M, Umschaden HW, Haselbach H, Illing P. Gastric trichobezoar with gastric ulcer: MR findings. *Pediatr Radiol.* 1998;28:296.
18. Uçkun A, Sipahi T, Igde M, Uner S, Şakmak Ö. Is it possible to diagnose Rapunzel syndrome pre-operatively? *Eur J Pediatr.* 2001;160:682-3.
19. Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *Acta Radiol Open.* 2016;5:205846011562766.
20. Leung E, Barnes R, Wong L. Bezoar in gastro-jejunostomy presenting with symptoms of gastric outlet obstruction: a case report and review of the literature. *J Med Case Reports.* 2008;2:323.
21. Andrus CH, Ponsky JL. Bezoars: classification, pathophysiology, and treatment. *Am J Gastroenterol.* 1988;83:476-8.
22. Wang YG, Seitz U, Li ZL, Soehendra N, Qiao XA. Endoscopic management of huge bezoars. *Endoscopy.* 1998;30:371-4.
23. Ogawa K, Kamimura K, Mizuno K, Shinagawa Y, Kobayashi Y, Abe H, et al. The combination therapy of dissolution using carbonated liquid and endoscopic procedure for bezoars: pragmatical and clinical review. *Gastroenterol Res Pract.* 2016;2016:1-11.
24. Bolívar-Rodríguez MA, Fierro-López R, Pamanes-Lozano A, Cazarez-Aguilar MA, Osuna-Wong BA, Ortiz-Bojórquez JC. Surgical outcome of jejunum-jejunum intussusception secondary to Rapunzel syndrome: a case report. *J Med Case Reports.* 2018;12:362.
25. Frank L, Arias Uribe A, Cárdenas Oliva MJ, Fernández ME, Della Sala A. Imágenes multimodales de tricobezoar gástrico: presentación de un caso. *RAR.* 2015;79:161-4.
26. Harikumar R, Kumar S, Kumar B, Balakrishnan V. Rapunzel syndrome: a case report and review of literature. *Trop Gastroenterol.* 2007;28:37-8.
27. Ladas SD, Triantafyllou K, Tzathas C, Tassios P, Rokkas T, Raptis SA. Gastric phytobezoars may be treated by nasogastric Coca-Cola lavage. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2002;14:801-3.
28. Jan IA, Shaalan I, Saqi ZL, Al Shehi M, Hassan MA. Laparoscopic-assisted removal of gastric trichobezoar by a novel technique. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2019;47:101243.
29. Hewitt AN, Levine MS, Rubesin SE, Laufer I. Gastric bezoars: reassessment of clinical and radiographic findings in 19 patients. *Br J Radiol.* 2009;82:901-7.
30. Ripollés T, Aguayo García J. Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;177:65-9.