

Caso Clínico

Síndrome de Rapunzel

Luis Arce-Viquez, William Arce-Campos

Resumen

Se reporta el caso de una niña de 12 años con historia de problemas de aprendizaje y tricofagia de 2 años de evolución, hepatoesplenomegalia y anemia ferropénica. Se requirió manejo quirúrgico se encontró un tricobezoar que se extendía a duodeno.

El síndrome de Rapunzel consiste en un tricobezoar que se extiende hacia el intestino delgado, su sintomatología usualmente es inespecífica y por lo general su evolución es benigna.

Los bezoares gástricos pueden ocurrir en estómagos normales a causa de la ingestión de objetos que no atraviesan el píloro. Actualmente, la mayoría de bezoares ocurren como complicación de cirugía gástrica, donde hay una función alterada del píloro hipoperistalsis y bajas concentraciones de ácido gástrico. El tricobezoar suele presentarse en mujeres jóvenes, por la ingesta voluntaria y compulsiva de pelos (trigofagia), a menudo reflejo de un desajuste de la personalidad.

Descriptor: Síndrome de Rapunzel, tricobezoar, tricofagia

Key words: Rapunzel syndrome, trichobezoar, trichophagia

Recibido: 12 de mayo de 2006

Aceptado: 18 de julio de 2006

El síndrome de Rapunzel, fue descrito por primera vez por Vaugh y cols., en 1968; corresponde a un raro cuadro caracterizado por la presencia de un tricobezoar cuyo cuerpo se aloja en el estómago y extremo distal se prolonga hasta el intestino delgado o el colon ascendente¹. Su sintomatología suele ser inespecífica, aparece casi de forma exclusiva en mujeres jóvenes y su evolución es habitualmente benigna².

Se reporta el caso de una niña de 12 años y se encuentran otros en la bibliografía mundial (Pubmed medline 28 de marzo de 2006); constituye el segundo caso publicado en nuestro país³. Se revisan brevemente la literatura acerca de la epidemiología, las características clínicas, el diagnóstico y el tratamiento.

Caso clínico

Paciente femenina de 12 años de edad, vecina de Puntarenas, referida al Servicio de Psicología del Hospital de Ciudad Neilly por padecer de tricofagia y problemas de aprendizaje durante los últimos dos años. Se encuentra un cuadro de ansiedad por problemas entre sus padres, se da seguimiento con mejoría psicológica y escolar significativa. Dos años después es valorada por Gastroenterología por dolor epigástrico ocasional y palidez, por lo que se refiere al Servicio de Emergencias del Hospital de Ciudad Neilly.

Al examen físico de ingreso presentó: PA 111/62, FC 89 T 36°C consciente eupneica, hidratada, pálida, ORL sin lesiones, cardiopulmonar sin alteraciones, abdomen blando depresible, esplenomegalia GII dolorosa, sin peritonismo ni masas y examen neurológico normal.

Los exámenes de laboratorio mostraron: hematocrito, 37.6%; hemoglobina 8.8g/dl; VCM, 26.6; HCM, 23.4; plaquetas, 568000; leucocitos, 8900 y glicemia, 131mg/dl.

Servicio de Emergencias,
Hospital de Ciudad Neilly,
Caja Costarricense de
Seguro Social

Correspondencia:

Correo electrónico:
Luis Arce-Viquez Email:
luisarce14@hotmail.com



Figura 1. Extracción quirúrgica de tricobezoar de 950 g, 5,3 x 12 cm.

El US de abdomen mostró hepatoesplenomegalia; se describe gas en flancos y en el epigastrio, por lo que se le dificulta su exploración.

En la gastroscopía se observó un tricobezoar gigante que se intentó extraer, sin que se lograra obtener cantidad de material de cabello, por lo que se decidió consultar a Cirugía General.

Se realizó una laparotomía y gastrostomía (Figura 1) y se extrajo un tricobezoar de 950 gramos, 5,3 de cm de largo y 12 cm de ancho, el cual ocupaba toda la de cavidad gástrica y continuaba hacia el duodeno.

El informe de Patología señala que se recibe maraña de pelos que hacen una masa compacta y moldean la parte inferior del estómago e intestino delgado; no se reportan mediciones.

La paciente evoluciona bien y se egresa en el postoperatorio #8. Se le da seguimiento en la consulta externa de Psiquiatría y se evidencia su mejoría escolar y en las relaciones familiares; no hay persistencia evidente de episodios de tricofagia y se da de alta un año después.

Discusión

Tricotilomanía es la tendencia compulsiva a arrancarse el pelo. Su prevalencia es del 0.6%-1,6%, según los criterios del DSM-IV; de estos, el 30% presentan tricofagia y solo el 1% requiere tratamiento quirúrgico, por tricobezoar gástrico.⁴

Esta conducta no sugiere trastornos mentales, más bien se asocia con desórdenes psicológicos de poca importancia. El tricobezoar se forma siempre por la ingesta voluntaria y compulsiva de pelos (tricofagia) que a menudo es reflejo de un desajuste de la personalidad, este cabello se acumula en el estómago con el transcurso de los meses o años y siempre se vuelve de color negro, independientemente de su tonalidad debido a la desnaturalización de las proteínas por el ácido del jugo gástrico.⁵ Los tricobezoaes son más frecuentes en

mujeres (90%) de edad joven (<30 años), en quienes se describen describiéndose hasta en un 80%.^{4,5}

El cabello ingerido es atrapado por los pliegues de la mucosa gástrica y dada a su textura debido a su textura no se moviliza por la peristalsis del tubo digestivo; al agregar más cabello se forma una masa que moldea la cámara gástrica y tiene por completo la peristalsis.⁵ El diagnóstico preoperatorio es difícil, pues los pacientes casi nunca ofrecen el antecedente de la tricofagia.

El método diagnóstico de elección es la gastroscopía, que visualiza la masa de pelos. El ultrasonido revela también una masa ecogénica densa y que produce una sombra acústica posterior bien definida.^{6,7} La extracción quirúrgica mediante la gastrostomía es el tratamiento de elección, sin embargo, se han descrito otros como la extirpación mediante la gastroscopía, luego de fragmentación con LASER, la litotripsia extracorpórea y el uso de disolventes enzimáticos; inclusive los tricobezoaes pequeños se pueden remover mediante laparoscopia.⁵ Entre las complicaciones más frecuentes descritas se encuentra la obstrucción intestinal, el enfisema gástrico, la perforación gástrica, la peritonitis, la anemia ferropénica; otras complicaciones más extrañas son la intususcepción, la ictericia obstructiva y la enteropatía obstructiva.^{2,3,8,9} Se recomienda un adecuado seguimiento clínico y psiquiátrico para prevenir la recurrencia, la cual se presenta en aproximadamente un 20% de los casos.⁵

Abstract

We report herein the case of a 12 year- old girl who had a history of learning difficulties and trichophagia, hepatosplenomegaly and iron deficiency anemia, Surgical handling was required finding a huge trichobezoar extending into the duodenum. A trichobezoar extending towards the small intestine, is called Rapunzel syndrome. Its symptoms are not specific and in general its course is benign. Gastric bezoars can occur in the normal stomach due to the ingestion of objects that can not cross the pylorus. Most of the bezoars

happen as complication of gastric surgery because of an altered pyloric function, hypoperistalsis and low concentrations of gastric acid.

Tricobezoars usually present in young women due to voluntary and compulsive intake of hair (trichophagia) that often is the reflection of a personality disorder.

Referencias

1. Duran F, López B, Martínez V, Alamo M, Jacobo D. Rapunzel Syndrome. Rev. Esp Enferm Dig. 2005; 97: 921-2.
2. West W, Duncan N. CT appearances of the Rapunzel syndrome: an unusual form of bezoar and gastrointestinal obstruction. Pediatr Radiol 1998; 28: 315-6
3. Aguilar A, Rodríguez G, Hernández M. Síndrome de Rapunzel: reporte de un caso. Act Méd Costarric. 2003; 45: 80-83.
4. Martín A. Hair apparent: Rapunzel syndrome 2005 AMJ Psychiatric 162: 242-248.
5. Curioso W, Rivera J, Curioso WI. Síndrome de Rapunzel: Reporte de un caso y revisión de literatura. Rev Gastroenterológica Perú. 2002; 22: 168-172.
6. El Hajjam M, Lakhroufi A, Bouzidi A, Kadari R. CT features of a voluminous gastric trichobezoar. Eur J Pediatr Surg. 2001; 11: 131-2.
7. Ripolles T, García A, Martínez MJ, Gil P. Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. Am J Roentgenol 2001;177: 65-9.
8. Dalshaug GB, Wainer S, Hollar GL. The Rapunzel syndrome causing atypical intussusception in a child: a cause report. J Pediatric Surgery. 1999 34: 479-80.
9. Klipfel A, Kessle E, Schein M. Rapunzel syndrome causing gastric emphysema and small bowel obstruction. Surgery. 2003; 133: 120-1.



Programa de Recertificación Médica Continua Lineamientos para la inscripción al Programa de Recertificación Médica

1. Estar incorporado formalmente al Colegio de Médicos y Cirujanos de Costa Rica.
2. Hacer el pago de inscripción de ₡ 5000 en la Caja del Colegio, o por depósito a la cuenta corriente del Banco Nacional de Costa Rica No. 38333-1; si lo realiza por depósito, enviar boleta al fax 232-2406 ext. 112, llenar boleta de inscripción.

Para aplicar a la recertificación, los médicos pueden hacerlo mediante dos opciones:

1. Acumular 20 créditos anuales, durante un periodo de 3 años para un total de 60 créditos, a partir de su fecha de inscripción (pago).
2. Aprobar un examen de recertificación.

El interesado debe llevar control estricto de sus créditos mediante los certificados que se le entreguen en cada una de las actividades a las que

asista. Al cabo de los 3 años hace la presentación de sus atestados, original, copia y hojas de control de créditos desglosados por año.

La fecha de ingreso al Programa es la del pago efectuado.

Todos los certificados deben llevar el número de créditos asignados.

Los inscritos en el programa de recertificación que asistan a cursos al extranjero deben solicitar su acreditación mediante:

1. Copia del certificado
2. Programa de la actividad

Los postulantes que con sus atestados no alcancen el puntaje mínimo exigido, podrán solicitar rendir un examen de conocimientos para optar por la recertificación.