



Síndrome de Rapunzel en una niña de cinco años Rapunzel syndrome in a five-year-old girl

Dagoberto Calderón-Rodríguez^{1,2}  , Carlos Javier Ojeda-Peña² , César Ramón Góngora-Ávila² 

¹Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas". Las Tunas. ²Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Zoilo Enrique Marinello Vidaurreta". Las Tunas, Cuba.

Recibido: 11 de junio de 2020

Aprobado: 30 de julio de 2020

RESUMEN

El síndrome de Rapunzel hace referencia a la presencia de los tricobezoares gástricos que se extienden al intestino delgado. Es una enfermedad rara, que se presenta principalmente en personas con trastornos psiquiátricos, mujeres y menores de 30 años. Se presenta el caso de una paciente femenina, de cinco años de edad, con aumento de volumen en la parte alta izquierda del abdomen, quejándose de dolor abdominal. La madre refiere no se estaba alimentando adecuadamente, presentó vómitos con frecuencia y pérdida de peso. Desde el primer año de vida descubrieron que arrancaba el cabello a las muñecas y el suyo propio para ingerirlo; con seguimiento por psiquiatría infantil, nunca se diagnosticó enfermedad mental, la niña posee coeficiente intelectual, desarrollo psicomotriz y educacional normales. Al examen físico, se constató tumor que ocupaba desde el epigastrio, hipocondrio izquierdo y hacia mesogastrio. Se realizó radiografía contrastada de estómago. Se decidió intervenir quirúrgicamente con la impresión diagnóstica de tricobezoar gástrico. Se extrajo tricobezoar gigante, que se extendía hasta el yeyuno. La paciente evolucionó satisfactoriamente, comenzó a alimentarse y aumentó de peso progresivamente. No se han corroborado nuevos episodios de tricofagia. El caso resulta singular por presentarse en una niña de tan solo cinco años de edad, sin trastorno psiquiátrico diagnosticado, ni problemas en el desarrollo cognitivo.

Palabras clave: TRICOBEOZOAR; SÍNDROME DE RAPUNZEL; TRICOFAGIA.

Descriptor: TRICOTILOMANÍA; BEZOARES; PSIQUIATRÍA INFANTIL; ENFERMEDADES RARAS; GASTROENTEROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rapunzel hace referencia a la presencia de los tricobezoares gástricos que se extienden al intestino delgado, sumados a la tricotilomanía y tricofagia, los cuales ocurren

SUMMARY

Rapunzel syndrome is the presence of gastric trichobezoars that spread to the small intestine. It is a rare disease, which occurs mainly in people with psychiatric disorders, women, and under 30 years of age. We present the case of a five-year-old female patient with increased volume in the left upper abdomen, complaining of abdominal pain. Her mother reports that she was not eating right, and that she presented frequent vomiting and weight loss. Since the first year of life they discovered that she pulled the dolls' hair and his own to ingest it; with follow-up by child psychiatry, a mental disorder was never diagnosed. The girl has normal intelligence quotient, and psychomotor and educational development. The physical examination revealed a tumor that ran from the epigastrium, the left hypochondrium and towards the mesogastrium. A contrasted stomach radiograph was taken. It was decided to operate on the patient with a diagnostic impression of gastric trichobezoar. A giant trichobezoar that spread to the jejunum was removed. The patient progressed satisfactorily; she began to eat and gradually gained weight. No new episodes of trichophagia have been corroborated. The case is singular because it occurs in a girl of only five years of age, without a diagnosed psychiatric disorder, or problems in cognitive development.

Keywords: TRICOBEOZOAR; RAPUNZEL SYNDROME; TRICOPHAGIA.

Descriptors: TRICHOTILLOMANIA; BEZOARS; CHILD PSYCHIATRY; RARE DISEASES; GASTROENTEROLOGY.

preferentemente en pacientes psiquiátricos en edad pediátrica. ⁽¹⁾

Los bezoares son acúmulos de material indigerible en el tracto digestivo. El término "bezoar" deriva de las palabras "badzahr" del árabe y "belazaar" del



hebreo, que significan “antídoto”. Hasta el siglo XVIII se consideraban sagradas a las “piedras” que se encontraban en el interior del estómago o intestinos de los animales, atribuyéndoles poderes curativos y mágicos. De acuerdo a su estructura, tenemos: fitobezoares (compuestos de vegetales y fruta), lactobezoares (restos de lácteos), farmacobezoares y tricobezoares, formados de cabello ingerido (en personas con trastornos psiquiátricos, principalmente). Estos últimos, en el 90 % de los casos, se presentan en mujeres, mayoritariamente en menores de 30 años. ⁽²⁾

La aparición de tricobezoares es rara, se presenta en el 0,06-4 % de la población. ⁽³⁾ Las personas afectadas suelen ser asintomáticas por meses o años. Los síntomas de bezoares son muy variables y dependen de su ubicación y el tamaño, los confinados al estómago pueden causar síntomas resultantes del proceso mecánico obstructivo, además de la compresión parietal de la pared gástrica, produciendo perforación en raras ocasiones. ⁽⁴⁾

La forma de presentación más grave de un tricobezoar, potencialmente fatal, es el síndrome de Rapunzel, dado por la presencia de cabello en el intestino delgado, con una gran bola de pelo fija en el estómago, como un ancla, en la cual el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su cola en el intestino delgado o en el colon derecho o ambos, lo cual provoca obstrucción intestinal alta o baja. La diferencia de presiones entre el borde mesentérico del intestino relativamente fijo, comparado con el del borde antimesentérico móvil, sumado a la tensión por el peristaltismo, produce un efecto de acordeón, que lleva a necrosis isquémica y perforación del intestino delgado. Este síndrome fue descrito por Vaughan en 1968. ⁽⁵⁾

Además de la ingesta de pelo, se asocian otros factores en la génesis de la entidad, entre éstos

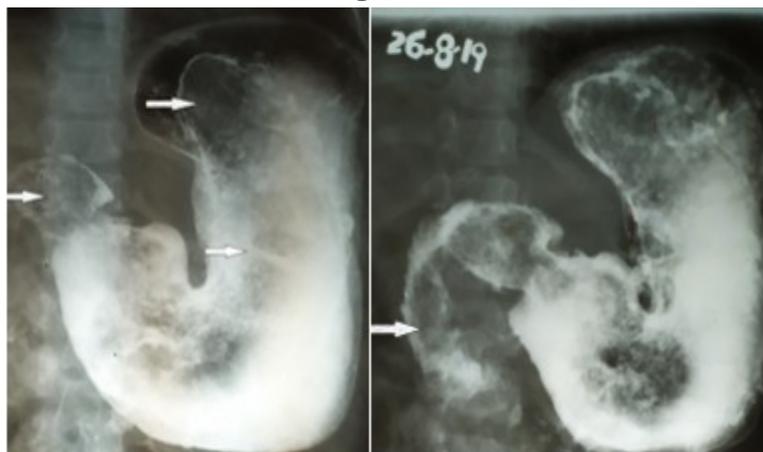
están: la longitud del cabello, cantidad de cabello ingerido, disminución del peristaltismo, alteración de la mucosa, secreción ácida y contenido de grasa en la dieta. Se sugiere que el cabello es atrapado en los pliegues gástricos y retenido debido a una insuficiente superficie de fricción, la cual es necesaria para la propulsión. ⁽⁶⁾ El objetivo de este artículo es describir el caso de una niña en edad preescolar con tricobezoar gigante, lo que es muy infrecuente a esa edad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de cinco años de edad, raza mestiza, con antecedentes de asma bronquial, que es consultada debido a la preocupación de la madre por el aumento de volumen en la parte alta izquierda del abdomen. La niña no se estaba alimentando adecuadamente, aceptando sobre todo alimentos líquidos y que presentó vómitos con frecuencia, quejándose de dolor abdominal. Además, se refiere pérdida de peso en los últimos meses. La madre refirió que la paciente tiene seguimiento en la consulta de psiquiatría infantil desde hace poco más de cuatro años, cuando descubrieron que les arrancaba el cabello a las muñecas y el suyo propio para ingerirlo.

Al examen físico se constató tumor que ocupaba desde el epigastrio, hipocondrio izquierdo y hacia mesogastrio; pétreo, fijo, adherido a planos profundos y discretamente doloroso a la palpación. Se le realizó radiografía (Rx) contrastada de estómago (**imagen 1**), evidenciándose la presencia del tumor que ocupaba el estómago casi en su totalidad, con imagen radiopaca que discurre por el duodeno hacia el yeyuno, defecto de lleno y moteado de alta densidad. Dado el antecedente de la tricofagia, desde el año de edad de la paciente, se decidió intervenir quirúrgicamente con la impresión diagnóstica de tricobezoar gástrico.

IMAGEN 1. Radiografía contrastada de estómago



En el acto operatorio se encontró el estómago muy aumentado de tamaño recordando el de un adulto y

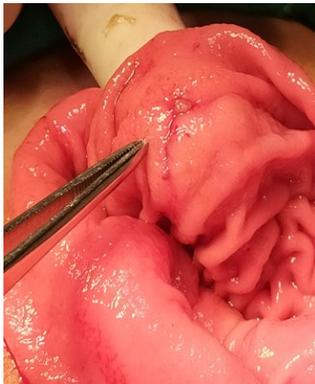
tricobezoar gigante con una cola que llega hasta por debajo de la primera asa yeyunal (**imagen 2**); así

como, una úlcera hacia el fundus gástrico (**imagen 3**).

IMAGEN 2. Estómago dilatado y gran tricobezoar con cola que llega al yeyuno



IMAGEN 3. Úlcera en la mucosa del fundus gástrico



Se extrajo el bezoar y su larga cola sin dificultad, realizando gastrorrafia en dos planos y se indicó tratamiento con inhibidor de la bomba de protones (omeprazol a razón de 1mg/Kg/día). La paciente evolucionó satisfactoriamente, comenzó a alimentarse y aumentó de peso progresivamente; no se han corroborado nuevos episodios de tricofagia.

DISCUSIÓN

El primer caso reportado de tricobezoar fue descrito por Baudamant en 1779 durante la autopsia de un paciente. ⁽⁷⁾ Aunque se tienen datos de los primeros casos hacia el siglo XII a.C., al parecer fueron Sushrutra y Charak en el siglo II y III a.C., quienes realizaron la primera descripción y fue hasta 1883, cuando se realizó la primera intervención quirúrgica por este cuadro, practicada por el Dr. Schonborn. ⁽⁵⁾

Los bezoares predominan en el sexo femenino en el 90 % de los casos y de ellos 80 % se manifiestan antes de los 30 años de edad, con una incidencia máxima entre los 10 y 20 años. ^(1,3,5,7) Los trastornos psiquiátricos que llevan a la tricofagia suelen ser la causa principal de desarrollo del tricobezoar, además, se han encontrado importantes factores que colaboran en la formación de la colección, como las alteraciones en la motilidad gástrica, disminución en la acción enzimática de pepsina, secreción de

ácido y principalmente la insuficiente superficie de fricción, que existe al haber pelo en los pliegues gástricos que impiden la adecuada propulsión. ⁽⁸⁾

En el caso que se presenta, llama la atención en primer lugar la edad de la paciente, solo cinco años, y el hecho de que la misma comenzó a ingerir cabello desde el primer año de vida; además, en el seguimiento por psiquiatría infantil nunca se diagnosticó ninguna enfermedad mental y la niña posee un coeficiente intelectual normal, con desarrollo psicomotriz y educacional normales. La paciente más joven que se encontró reportada en publicaciones cubanas tenía 9 años, ⁽⁵⁾ esto hace interesante y singular el caso presentado, debido a que se separa por mucho de los estándares descritos en la literatura médico-científica.

Los pacientes pueden estar asintomáticos o manifestar síntomas inespecíficos, como dolor epigástrico, distensión abdominal, náuseas, vomito, pérdida de peso o hemorragia gastrointestinal. Previamente, el diagnóstico de bezoar se realizaba de manera quirúrgica; sin embargo, con la incursión de la ecografía y la escanografía es posible realizar este diagnóstico de manera prequirúrgica. La escanografía de abdomen con medio de contraste es el estudio de elección para su identificación y evaluación de complicaciones, como obstrucción intestinal, intususcepción o perforación, así como para detectar bezoares adicionales en el resto del tracto gastrointestinal. La radiografía convencional es de ayuda para determinar la obstrucción intestinal, pero no el bezoar. El hallazgo en radiografía está determinado por una opacidad inespecífica, no característica y que podría corresponder a otra patología o a materia fecal. ⁽⁹⁾

En el caso que se presenta, la paciente sufrió de dolor abdominal, anorexia y masa palpable en el hemiabdomen izquierdo y hasta mesogastrio, seguido de pérdida de peso, lo que coincide con la mayoría de los autores en la literatura. El diagnóstico, sin embargo, se confirmó mediante Rx de esófago-estómago-duodeno con contraste baritado, coincidiendo con lo planteado por autores como Rafael Pinilla, quien describe que, en las vías digestivas altas, el hallazgo radiológico típico es un defecto de llenado dentro del estómago que, en ocasiones, se acompaña de filtración de bario a través de verdaderos desfiladeros gástricos hacia el duodeno. La sustancia de contraste, que queda embebida en el tricobezoar, reproduce una sombra moteada persistente y de alta densidad, durante los días posteriores al estudio. ⁽¹⁰⁾

El objetivo inicial del tratamiento en estos pacientes es la extracción del bezoar y la prevención de la recurrencia con terapia psiquiátrica. 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 con éxito en otros bezoares. ⁽⁵⁾ La remoción quirúrgica es la elección, cuando existen

complicaciones como perforación y hemorragia; o el bezoar es grande, compacto y no permite su extracción por otros medios. En ocasiones son necesarias múltiples enterotomías para la completa remoción del bezoar, sobre todos los que producen un síndrome de Rapunzel. ⁽¹¹⁾ Esta puede ser por vía clásica o laparoscopia en casos de bezoar de pequeñas dimensiones, debiendo tener especial consideración con el síndrome de Rapunzel, ya que el tricobezoar se extiende de manera continua a todo lo largo del intestino delgado, como una cola. ⁽⁴⁾ En esta paciente fue suficiente realizar laparotomía con gastrotomía y remoción del gran tricobezoar con su enorme cola, que sobrepasaba la primera asa yeyunal, sin ofrecer resistencia al proceder.

Las principales complicaciones incluyen la obstrucción intestinal, perforación gástrica, úlcera gástrica; la oclusión intestinal alta es la complicación más común y requiere cirugía. ⁽⁴⁾ En este caso se encontró solamente una úlcera de la mucosa gástrica.

El caso presentado se hace singular, debido a que la enfermedad se presentó en una niña de tan solo cinco años de edad, que comenzó con la tricofagia desde su primer año de vida y que, además, no presenta ningún trastorno psiquiátrico, ni en el desarrollo cognitivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Bargas Ochoa M, Xacur Hernández M, Espadas Torres M, Quintana Gamboa A, Tappan Lavadores I, Méndez Domínguez N. Síndrome de Rapunzel con doble tricobezoar simultáneo en una adolescente: Reporte de caso. *Rev. Chil. Pediatr.* [revista en internet]. 2018 [citado 12 de marzo 2020]; 89(1): 98-102. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018000100098>.
2. Fernández de Córdova Rubio GL, Valverde Guerrero LG, Narváez Ludeña GG, Orellana Cobos DF, Vélez Vintimilla AP. Caso Clínico: Síndrome de Rapunzel. *Rev. Med. HJCA* [revista en internet]. 2016 [citado 12 de marzo 2020]; 8(1): 78-81. Disponible en: <http://revistamedicahjca.iess.gob.ec/ojs/index.php/HJCA/article/view/296/281>.
3. Salinas F, Sánchez Sierra LE, Lanza L, Ochoa T. Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. *Rev Chil. Cir.* [revista en internet]. 2017 [citado 12 de marzo 2020]; 69(5): 404-407. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchic.2016.10.003>.
4. Guachilema Ribadeneira AP, Zambrano Cardenas ER, Daza Merizalde JA. Obstrucción intestinal por Tricobezoar Gástrico Gigante. Revisión bibliográfica a propósito de un caso. *Rev. Reportes de Casos* [revista en internet]. 2015 [citado 21 de septiembre 2020]; 18(2). Disponible en: <http://eluniversitario.edu.ec/revistas/index.php/RFCM/article/download/30/63>.
5. López Arias L, Ramírez González G, Montero Verdecia Y, Ramos Socarrás AE, León Fonseca M. Síndrome de Rapunzel. Presentación de un caso. 16 de Abril [revista en internet]. 2017 [citado 21 de septiembre 2020]; 56(265): 123-127. Disponible en: http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/552.
6. Gonzalo Sánchez C, John Bohle O, Carlos Cárcamo I, Daniela Massri E. Tricobezoar Gástrico. Caso clínico y revisión de la literatura. *Cuad. Cir.* [revista en internet]. 2006 [citado 20 de mayo 2020]; 20: 48-51. Disponible en: <http://revistas.uach.cl/pdf/cuadcir/v20n1/art08.pdf>.
7. Perzabal Avilez CT, Cárdenas Guerrero D, López Jaime CA. Manejo laparoscópico del síndrome de Rapunzel (tricobezoar gástrico). Presentación de un caso. *Rev. Mex. Cir. Endoscop.* [revista en internet]. 2018 [citado 18 de septiembre 2020]; 19(1): 21-24. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/endosco/ce-2018/ce181e.pdf>.
8. Abril LA, Olivera MP, Garrido JR. Tricobezoar. Reporte de caso. *Rev. Fac. Med* [revista en internet]. 2016 [citado 20 de mayo 2020]; 24(2): 74-80. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.18359/rmed.2643>.
9. Henao AM, Medina MC, Reyes F, Uriza LF. Tricobezoar gástrico: Presentación de un caso. *Rev. Colomb. Radiol.* [revista en internet]. 2017 [citado 20 de mayo 2020]; 28(3): 4486-91. Disponible en: [http://contenido.acronline.org/Publicaciones/RCR/RCR28-3/RCR-28-3-Tricobezoar%20\(revista%20virtual\).pdf](http://contenido.acronline.org/Publicaciones/RCR/RCR28-3/RCR-28-3-Tricobezoar%20(revista%20virtual).pdf).
10. Pinilla RO, Vicente ML, González M, Vicente AA, Pinilla ME. Gastric trichobezoar, literature review and case presentation. *Rev. Colomb. Cir.* [revista en internet]. 2016 [citado 20 de mayo 2020]; 31(1): 44-49. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcci/v31n1/v31n1a6.pdf>.
11. Yautibug Sagñay TS, Barba Rodríguez RM, Lucero Tapia JL, Lucero Tapia MP, Solis Cartas U. Tricobezoar: presentación de caso. *Rev. Cubana Reumatol.* [revista en internet]. 2019 [citado 20 de mayo 2020]; 21(1Suppl): e78. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/739/html>.

Contribución de los autores

Dagoberto Calderón-Rodríguez |  <https://orcid.org/0000-0002-3228-5982>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; supervisión; validación; visualización; redacción borrador original; redacción, revisión y edición.

Carlos Javier Ojeda-Peña |  <https://orcid.org/0000-0003-2710-9084>. Participó en: investigación; validación; visualización; redacción, revisión y edición.

César Ramón Góngora-Ávila |  <https://orcid.org/0000-0002-5600-6431>. Participó en: investigación; validación; visualización; redacción, revisión y edición.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.