

Síndrome de Rapunzel con doble tricobezoar simultáneo en una adolescente: Reporte de caso

Rapunzel syndrome with double simultaneous trichobezoar in a teenager: Clinical Case Report

Miguel Bargas-Ochoa, María Xacur-Hernández, Mariela Espadas-Torres, Alexis Quintana-Gamboa, Iddar Tappan-Lavadores, Nina Méndez-Domínguez

Universidad Marista de Mérida, Campus de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina, México

Recibido el 12 de junio de 2017; aceptado el 02 de octubre de 2017

Resumen

Introducción. Los tricobezoares son acúmulos intraluminales de cabello ingerido. 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 preferentemente en pacientes psiquiátricos en edad pediátrica. **Objetivo:** Analizar la aparición y manejo de este síndrome, proporcionando de igual manera datos acerca del entorno familiar y psicoemocional para que, por medio del análisis de los mismos, en un futuro se pueda identificar el riesgo en pacientes con circunstancias similares. **Caso clínico:** Paciente femenina de 14 años con antecedentes de tricotilomanía y tricofagia de dos años de evolución, que consultó por cuadro de dolor epigástrico asociado a sensación de plenitud posprandial, náuseas y pérdida de peso. Al examen destacaban áreas alopecicas en el cuero cabelludo y a la palpación abdominal se identificó un plastrón cuyo contorno parecía corresponder a los límites gástricos. En los estudios de imágenes se encontró una ocupación gástrica por bezoar. Con la laparotomía más gastrostomía se identificaron dos tricobezoares simultáneos en estómago y duodeno, que fueron resueltos quirúrgicamente y la paciente fue manejada con abordaje psicoemocional. **Conclusión:** El síndrome de Rapunzel, lejos de ser meramente una entidad quirúrgica, requiere un apoyo psicoemocional para prevenir su recurrencia y limitar su severidad.

Palabras clave:

Obstrucción intestinal;
Tricofagia;
Tricotilomanía;
Tricobezoar

Abstract

Introduction: Trichobezoars are an intraluminal accumulation of ingested hair. The Rapunzel syndrome refers to the presence of gastric trichobezoars which extend to the small intestine together with trichotillomania and trichophagia, that occur predominantly in psychiatric patients of pediatric age. **Objective:** To analyze the clinical course and resolution of this syndrome in a case report. Likewise, we provide information about the family environment and psycho-emotional context of the patients and help the reader identify similar circumstances in their clinical practice. **Case report:** Female

Keywords:

Intestinal Obstruction;
Trichophagia;
Trichotillomania;
Trichobezoar

14-year-old patient with history of trichotillomania and trichophagia of two years of evolution, who consulted for epigastric pain associated with weight loss, nausea, and postprandial fullness. During the physical examination, the patient was found to have bald patches in the scalp along with a palpable mass that seemed to be confined to the gastric limits. Imaging studies revealed gastric occupation due to a bezoar formation. The patient was treated surgically with laparotomy and gastrostomy, and two simultaneous trichobezoars were removed from the patient's stomach and duodenum, the patient also underwent psycho-emotional professional counseling. **Conclusion:** Rapunzel's syndrome, far from being a merely surgical entity, also requires psychoemotional assessment to prevent it recurrence and limit its severity.

Introducción

Si bien el término bezoar en la cultura occidental hace referencia a un tesoro oculto, para las culturas islámicas su simbolismo alude a un antídoto poderoso, mientras que, en la tradición maya peninsular se mantiene la creencia de que los bezoares proveen de buena fortuna a quien los encuentre en el aparato gastrointestinal de sus presas, comúnmente, los venados¹. Sin embargo, fuera del contexto étnico o simbólico, en el ámbito de la salud humana. Los tricobezoares son los tipos mas comunes de bezoares y se conforman por masas indigeribles de cabello ingerido que requieren manejo quirúrgico²⁻⁴.

El síndrome de Rapunzel hace referencia a la presencia de los tricobezoares gástricos que se extienden al intestino delgado^{5,6}. El tricobezoar es secundario a tricotilomanía, que es el nombre que recibe el hábito de arrancarse el cabello, asociado a tricofagia, que corresponde a la ingesta de dicho cabello⁷. Este síndrome es llamado así en referencia a Rapunzel, la protagonista del cuento infantil homónimo, cuyo cabello era aprisionado en una densa trenza muy resistente y de gran longitud.

El síndrome de Rapunzel se presenta predominantemente en mujeres jóvenes; 90% de los afectados son mujeres y el 80% son menores de 30 años^{6,8,9}. Su baja prevalencia justifica el hecho de que principalmente se reporte a manera de casos que comúnmente se centran en la afectación orgánica y la resolución del cuadro agudo^{7,10,11}. Por tanto, la presentación de este caso además de tener el objetivo de analizar aspectos que se relacionen con la aparición y manejo de este síndrome, proporciona de igual manera datos acerca del entorno familiar y psicoemocional que pudieran estar asociados a la enfermedad, para que, por medio del análisis de los mismos, en un futuro se pueda identificar el riesgo en pacientes con circunstancias similares.

Caso clínico

Paciente femenina de 14 años, sin antecedentes patológicos o quirúrgicos relevantes, ni barreras lingüís-

ticas, intelectuales o culturales que pudieran afectar la comunicación. La paciente se presentó en el servicio de urgencias por la agudización de un cuadro de dolor abdominal de dos semanas de evolución; refería dolor de predominio epigástrico, con irradiación hacia el mesogastrio e hipocondrio izquierdos, asociado a constante sensación de plenitud posprandial, náuseas sin vómito y pérdida ponderal de 4 kg en quince días. Dos semanas antes había debutado con evacuaciones diarreicas acuosas de escaso volumen, con promedio de tres deposiciones al día intercaladas con períodos de estreñimiento mayores a 48 h, sin fiebre. Fue tratada de manera ambulatoria con antiespasmódicos, procinéticos y antibióticos y, mencionó además el consumo de antiinflamatorios no esteroideos y opioides que le fueron medicados por un familiar.

Debido a la ausencia de mejoría, fue trasladada a un hospital general, en se registró la presencia de áreas alopécicas en el cuero cabelludo y bordes ungueales indicativos de onicofagia. A la auscultación abdominal, llamó la atención la ausencia de peristalsis, a la percusión se identificó timpanismo, y a la palpación se identificó un plastrón cuyo contorno parecía corresponder a los límites gástricos. La paciente refirió dolor en epigastrio y mesogastrio a la palpación, sin elementos sugierentes de irritación peritoneal.

En los análisis de laboratorio se identificó de leucocitosis a expensas de neutrofilia (86,60%) y disminución en la hemoglobina corpuscular media (tabla 1). En la radiografía simple de abdomen se identificó una imagen de vidrio despulido a nivel de cámara gástrica (figura 1). La tomografía axial computarizada simple y contrastada de abdomen, reveló dilatación a nivel del píloro por retención del contenido gástrico por una masa obstructiva (figura 2). Adicionalmente, se observó una importante dilatación de las asas intestinales con niveles hidroaéreos en su interior (figura 3) y la total ocupación de la cámara gástrica por el bezoar (figura 4 y 5).

El plan de manejo incluyó la remoción quirúrgica y la valoración por el servicio de psiquiatría. Con la laparotomía más gastrostomía se identificaron dos tricobezoares simultáneos: el primero, con dimensiones

Tabla 1. Resultados de exámenes de laboratorio hematológico pre y postquirúrgico

Prueba realizada	Análisis prequirúrgicos	Análisis postquirúrgicos	Unidades	Valores de referencia
Leucocitos	13,80*	7,60	10^3 mm^3	4,50-10
Neutrófilos	11,80*	4,90	10^3 mm^3	1,40-6,5
Linfocitos	1,40	1,70	10^3 mm^3	1,20-3,4
Monocitos	0,50	0,70	10^3 mm^3	0-0,70
Eosinófilos	0,10	0,30	10^3 mm^3	0-0,70
Basófilos	0,00	0,00	10^3 mm^3	0-0,20
Eritrocitos	5,60	3,78	10^6 mm^3	3,50-5,70
Hemoglobina	15,30	10,00	Gr/dl	10-15
Hematocrito	45,90	30,70	%	30-46
Vol. Corpuscular	80,90	81,20	Fl	80-99
Hgb. Corp. media	27,00*	26,40*	Pg	28-32

Los datos fuera de los rangos de normalidad se muestran en cursiva, negrita y *; Vol = Volumen; Hgb = Hemoglobina.

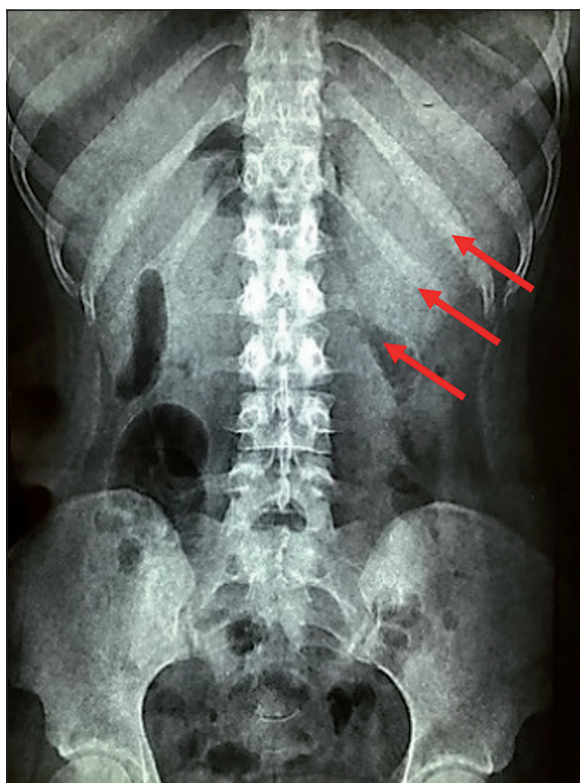


Figura 1. Radiografía simple de abdomen con imagen de vidrio despulido a nivel de cámara gástrica (flechas).

de 30 x 5 cm en estómago y duodeno y el segundo, de 5 x 3 cm, a nivel intestinal aproximadamente a 40 cm del ángulo de Treitz. La paciente fue dada de alta 72 h después de la cirugía.

Durante el seguimiento por parte de psiquiatría, se logró entablar una comunicación efectiva con la paciente, la cual refirió que mantiene buenas relaciones

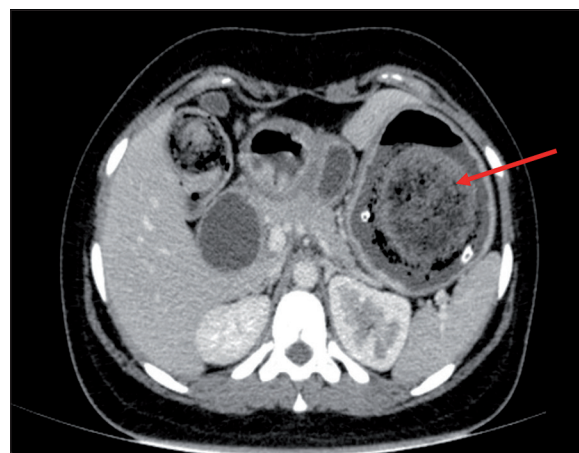


Figura 2. Tomografía computada con medio de contraste en plano axial. Se observa imagen ovoide con gas en su interior, que no refuerza con el contraste e imagen similar contigua al hígado, en el yeyuno. Dilatación anterior y posterior al píloro (flecha).



Figura 3. Tomografía computada con medio de contraste. Se observa dilatación de asas en intestino delgado, nivel hidroaéreo por oclusión intestinal (flechas).

familiares y afectivas, pero mencionó vivir en lo que ella definió como una “*situación constantemente tensa*” con sus padres biológicos a consecuencia de la relación poco armónica entre ellos, y de éstos hacia ella. Negó ideas suicidas, autolesivas o heterolesivas.

Dos años atrás había comenzado con tricotilomanía y tricofagia, así como malestares gastrointestinales inespecíficos. En aquel entonces, fue diagnosticada con un cuadro de depresión con ansiedad y tratada con un inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina para resolver tricotilomanía. El seguimiento por psiquiatría y el apego al tratamiento farmacológico fueron subóptimos y se omitió alertar a la paciente y a su familia del riesgo inherente a la continua ingesta de cabello que formaba parte de su desorden. La paciente relacionó temporalmente el inicio de su conducta (tricotilomanía) con los períodos de mayor tensión en el hogar.

La valoración por parte de psiquiatría y posteriormente, de psicología fue consistente al considerar por ambos, que la apetencia por arrancar el cabello, sentirlo en su boca y tragarlo (reflejada textualmente en su discurso y su lenguaje no verbal al comunicar su experiencia), correspondió a la búsqueda patológica de una sensación placentera socialmente atípica ante un ambiente que la paciente consideró adverso y por ello, se descartó que su conducta pudiera ser originada meramente por ansiedad.

Actualmente, continua su manejo sin fármacos ansiolíticos y ha sido dada de alta por psiquiatría. La paciente continúa bajo vigilancia por parte de psicología, su pronóstico es favorable toda vez que ha comprendido ampliamente el riesgo de continuar con su conducta previa.

Discusión

La presentación de este caso permitió un acercamiento al contexto familiar y psicoemocional subyacente a la tricotilomanía, acompañada de tricofagia, lo que a su vez generó el doble tricobezoar simultáneo. Este hallazgo quirúrgico resulta poco común según la revisión de casos similares, en los cuales la presencia de dobles tricobezoares simultáneos ha sido escasamente expuesta, siendo más comunes los tricobezoares de repetición que los simultáneos¹².

La paciente presentó la mayoría de los síntomas y signos encontrados en los cuadros compatibles con obstrucción intestinal, pero las áreas alopecicas fueron un indicador de tricotilomanía y posible tricofagia. Lo típico del cuadro clínico apoyó la sospecha diagnóstica, pues, aun cuando la neutrofilia encontrada en la serie blanca no era sugerente de este tipo de patología, la tomografía computada confirmó la sospecha^{7,13}.

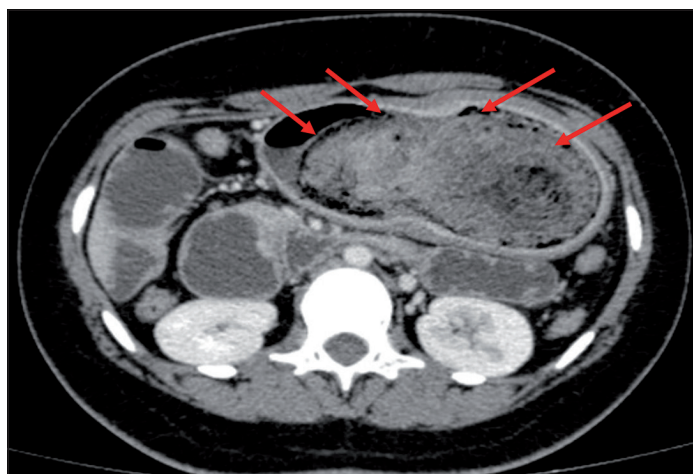


Figura 4. Tomografía computada con medio de contraste. Se observa ocupación de la totalidad de la luz gástrica por bezoar (flechas).

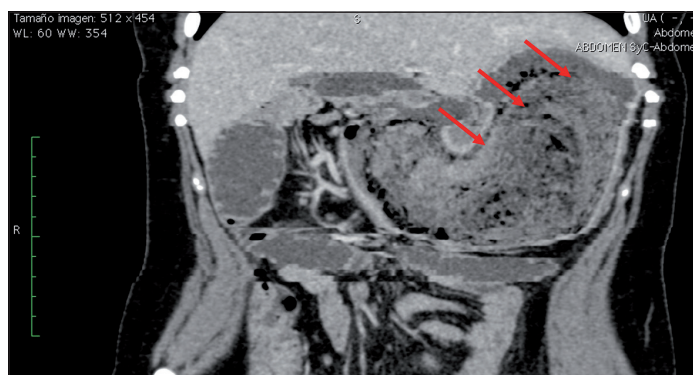


Figura 5. Tomografía computada con medio de contraste. Se observa imagen con ocupación por bezoar (flechas).

La cirugía fue el método terapéutico de elección en este caso, pues aun cuando la bibliografía menciona que el tratamiento para la remoción de bezoares aún no está estandarizado, los casos en los que se presentan doble tricobezoar han sido abordados con éxito mediante cirugía¹⁴⁻¹⁶.

Al abordar la posibilidad de prevención de la recurrencia, la cual se presenta en un 20% de los casos, es pertinente considerar el entorno psicoemocional de la paciente. En el estudio de Frey y colaboradores, en un estudio de caso, se identificó como potencial factor desencadenante de la tricotilomanía al modo en el que la paciente reaccionó ante la relación disfuncional entre sus padres¹⁷.

Si bien se desconoce con precisión la proporción de casos de tricotilomanía que se acompañan de tricofagia, se estima que la mitad de los pacientes con tricofagia desarrollan tricobezoares, por lo que es importante identificar este riesgo en los pacientes con tricotilo-

manía. La obstrucción gastrointestinal de la paciente quizás se hubiese podido prevenir con información oportuna a la familia y a la paciente que permitiera que la conducta fuera modificada, ya que no existieron limitaciones intelectuales o de madurez que impidieran la comprensión de las consecuencias de sus actos^{15,18}.

El tratamiento psiquiátrico en la tricotilomanía no debería ser considerado como opcional, ya que, en cada caso es importante identificar las principales determinantes asociadas al trastorno, pues de ello depende el tratamiento integral¹⁹⁻²¹.

En conclusión, este caso ha evidenciado que el tratamiento del síndrome de Rapunzel no termina con la remoción quirúrgica del tricobezoar, sino que se requiere explorar las causas psicoemocionales subyacentes a la tricotilomanía y, añade al conocimiento previo, la importancia la consejería a los pacientes y sus familiares sobre los riesgos de recidiva que pueden limitar su recurrencia.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

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.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

- Ligorred F, H-Dzon ceh. Aspectos etnoliterarios y lingüísticos de un cuento maya contemporáneo. *Indiana*. 1993;13:97-118.
- Do Sameiro Barroso M. Távora Sequeira Pinto Collection-Oporto. *Acta Med Hist Adriat*. 2014;12(1):77-98.
- Bernal-Reyes R, Olvera Zamora F, Guerrero Hernández R. Tricobezoar: presentación de tres casos, perfil clínico y psicológico. *Rev Gastroenter*. 2005;70(1):67-72.
- Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, Inaba T, Kusumoto C, Imagawa A, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World J Gastrointest Endosc*. 2015;7(4):336.
- Naik S, Gupta V, Naik S, Rangole A, Chaudhary AK, Jain P, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg*. 2007;24(3):157-61.
- Vaughan Jr E, Sawyers J, Scott Jr H. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery*. 1968;63(2):339-43.
- Álvarez J, Álvarez E, Clint J, Sauret J. Hallazgos radiológicos en el síndrome de Rapunzel (tricobezoar). *SEMERGEN*. 2009;35(7):350-2.
- Aguilar-Arauz M, Rodríguez-Gutiérrez F, Hernández-Mena C. Síndrome de Rapunzel: reporte de un caso. *Acta med. Costarric*. 2003;45(2):80-3.
- Naik S, Gupta V, Rangole A, Chaudhary A, Jain P, Sharma A. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg*. 2007;24(3):157-61.
- Morales-Fuentes B, Camacho-Maya U, Coll-Clemente FL, Vázquez-Minero JC. Tricotilomanía, tricobezoar de repetición y síndrome de Rapunzel. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Cir Cir*. 2010;78(3):265-8.
- Ospina Nieto J, Villamizar Suárez J, Vargas Vergara JJ, Torres Molina JM. Rapunzel syndrome: A case report and literature review. *Rev Col Gastroenterol*. 2011;26(1):70-3.
- Vilca M, Sánchez M, Loja D, Alvizuri J. Síndrome de Rapunzel: tricobezoar gastroduodenal. *An Fac Med*. 2003;64(1):71-7.
- Plaskett J, Chinnery G, Thomson D, Dedekind B, Jonas E, Thomson S. Rapunzel syndrome African variations on a European fairytale. *S Afr J Surg*. 2017;55(3):68.
- Anzieta J, Felmer O, Gabrielli M, Venturelli F, Sánchez G, Torrijos C. Obstrucción intestinal causada por Tricobezoar: Síndrome de Rapunzel. *Rev Med Chile*. 2008;136(8):1027-30.
- Coronel C, Martínez Arguello D, Cáceres R, Vera A. Síndrome de retención gástrica por Tricobezoar. *Cir Parag*. 2012;36:30-2.
- Andrus CH, Ponsky JL. Bezoars: classification, pathophysiology, and treatment. *Am J Gastroenterol*. 1988;83(5).
- Frey A, McKee M, King R, Martin A. Hair Apparent: Rapunzel Syndrome. *Am J Psychiatry*. 2005;162(2):242-8. doi: 10.1176/appi.ajp.162.2.242. PubMed PMID: 15677585.
- Sharma NL, Sharma RC, Mahajan VK, Sharma RC, Chauhan D, Sharma AK. Trichotillomania and trichophagia leading to trichobezoar. *J Dermatol*. 2000;27(1):24-6.
- Aliño J, Association A, Miyar MV. DSM-IV-TR: Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales. Harcourt Brace de España SA; 2008.
- Tirado MIM. Tratamiento cognitivo-conductual en una adolescente con tricotilomanía. *Rev Psicol Clin Niños Adoles*. 2015;2(1):9-17.
- Loja D, Alvizuri J, Vilca M, Sánchez M, editors. Síndrome de Rapunzel: tricobezoar gastroduodenal. *An Fac Med*. 2003;64(1):71-77.