

## SINDROME DE RAPUNZEL: UN CASO INFRECLENTE EN TIEMPOS DE COVID

### RAPUNZEL SYNDROME: A RARE CASE IN TIMES OF COVID

Anaya Ureña David<sup>1</sup>

ORCID <https://orcid.org/0000-0002-4247-1738>

Ruiz Palomares Ulises Lionel<sup>1</sup>,

ORCID <https://orcid.org/0000-0001-5168-0112>

## RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una perforación gástrica producida por un tricobezoar, en una paciente mujer de 14 años, que acude al Servicio de Emergencia del Hospital Nacional Ramiro Priale Priale EsSalud Huancayo (HNRPP) en mayo del 2020 por dolor abdominal irradiado a hombros, intolerancia oral y no realizar deposiciones por 72 horas. Los tricobezoares a menudo se asocian con enfermedades psiquiátricas como la tricotilomanía y la tricofagia, generalmente ocurre en mujeres adolescentes jóvenes. El tricobezoar gástrico (GT) es la variedad más común de bezoar que se encuentra en el estómago. Reportamos un caso de un tricobezoar muy grande que ocupa la mayor parte del estómago y se resume las publicaciones que tratan sobre la etiología del tricobezoar, las dificultades diagnósticas y su manejo.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Rapunzel, tricobezoar, perforación gástrica, tricofagia.

## ABSTRACT

The clinical case of a gastric perforation produced by a trichobezoar is presented, in a 14-year-old female patient who attended the Emergency Service of the Hospital Nacional Ramiro Priale Priale EsSalud Huancayo (HNRPP) in October 2020 for abdominal pain radiating to the shoulders, oral intolerance and no stools for 72 hours. Trichobezoars are often associated with psychiatric illnesses such as trichotillomania and trichophagia, usually occurring in young adolescent women. The gastric trichobezoar (GT) is the most common variety of bezoar found in the stomach. We report a case of a very large trichobezoar that occupies most of the stomach and summarizes the publications that deal with the etiology of the trichobezoar, the diagnostic difficulties and its management.

**KEY WORDS:** Rapunzel syndrome, trichobezoar, gastric perforation, trichophagia.

<sup>1</sup>Medico Residente de Cirugía General. Facultad de Medicina Humana. Universidad Nacional del Centro del Perú (UNCP).

## INTRODUCCIÓN

Se definen los bezoares como cuerpos extraños que se ubican en el tracto gastrointestinal. Se forman por la conglomeración de materiales que no se digieren. La etimología de la palabra bezoar es árabe "badzehr" o persa "panzehr", en ambos casos significan antídoto. Los bezoares se clasifican según el contenido del material no digerido en fitobezoares (fibras vegetales), tricobezoares (pelo) o lactobezoares (leche). En general, los fitobezoares son los más comunes, seguidos de los tricobezoares. El síndrome de Rapunzel fue descrito por primera vez en 1968 y debe su denominación al nombre de la doncella del cuento de hadas de los hermanos Grimm. Es una masa de cabello que se extiende desde el estómago hasta el intestino a través del píloro<sup>1</sup>.

Este síndrome está relacionado con la tricotilomanía (arrancarse el cabello) y la tricofagia (comer pelo). La prevalencia de tricotilomanía es 0.6-1.6% y es mucho más común en mujeres que en varones con una edad bimodal de inicio: primera infancia y adolescencia. Este segundo periodo es más crónico y difícil de tratar. Se ha descrito que, del total de afectados por tricotilomanía, un 30% sufrirá de tricofagia, y tan solo el 1% de ellos requerirá una intervención quirúrgica para tratar los tricobezoares desarrollados. En una revisión de la literatura del año 1939, se refiere que el 80% de los tricobezoares fueron encontrados en pacientes menores de 30 años. La mayoría de los tricobezoares se localizan generalmente en el estómago y solo el 5% de los tricobezoares gástricos son múltiples<sup>2</sup>.

Las complicaciones más frecuentes publicadas a lo largo de los años, incluyen erosión, ulceración y perforación de la mucosa gástrica o del intestino delgado, obstrucción de la salida gástrica, intususcepción, ictericia obstructiva, enteropatía perdedora de proteínas, pancreatitis y muerte<sup>3</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 14 años de edad que acude al Servicio de Emergencia del Hospital Nacional Ramiro Priale Priale EsSalud Huancayo (HNRPP) en mayo del 2020 con un tiempo de enfermedad de 1 semana caracterizado por dolor abdominal irradiado a hombros, intolerancia oral y no realizar deposiciones por 72 horas. Además, presentaba antecedentes de onicofagia y tricofagia, trastorno ansioso depresivo y fractura de índice de mano derecha.

Es evaluada por equipo de cirugía de guardia quienes encuentran a una paciente adolorida con el abdomen distendido y con signos de reacción peritoneal. Por los hallazgos descritos solicitan evaluación por diagnóstico por imágenes realizándose una radiografía de abdomen simple de pie en la que se evidencia una imagen arc de

pneumoperitoneo. A tal hallazgo se le indica la realización de una TC abdominal que corrobora los hallazgos antes descritos y describe una imagen en el interior del estómago compatible con un tricobezoar (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Radiografía de abdomen que muestra gran pneumoperitoneo.

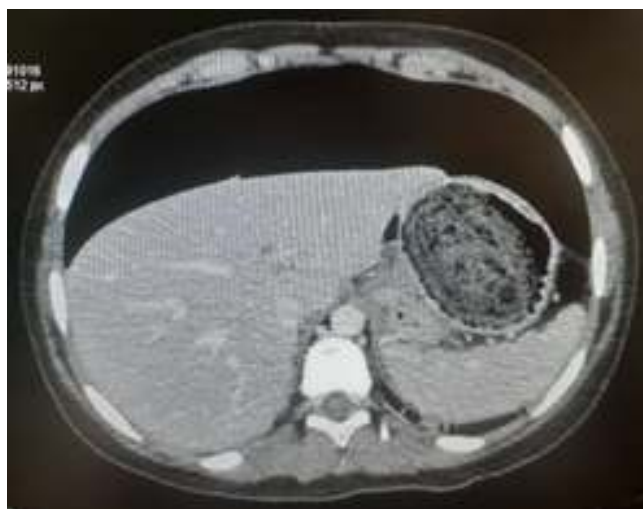


Figura 2. Tomografía computarizada de abdomen con gran pneumoperitoneo y bezoar.

Se programa a la paciente para una laparotomía exploradora encontrándose líquido purulento en un volumen aproximado de 100 ml en hemiabdomen superior, presencia de perforación de 0.8 cm en pared anterior del estómago y presencia de tricobezoar de aproximadamente 12 x 6 x 1 cm (Figura 3), procediéndose a realizar una gastrotomía anterior, extracción del tricobezoar y cierre de la gastrotomía en dos planos.



Figura 4. Tricobezoar gástrico que produce perforación.

La paciente presentó evolución favorable en el postoperatorio, reiniciándose la vía oral a las 48 horas del postoperatorio y dándosele el alta respectiva al quinto día de evolución. Ha presentado controles ambulatorios y no ha presentado complicaciones en un periodo de seguimiento de 4 meses.

## DISCUSIÓN

Los tricobezoares se encuentran generalmente en mujeres adolescentes con frecuencia de tener antecedente de un trastorno psiquiátrico subyacente o problema social<sup>4</sup>. El tricobezoar fue descrito por vez primera por Swain en 1854 al realizar una autopsia<sup>5</sup>. Cuando el bezoar se extiende desde el estómago al intestino delgado subyacente es conocido como "Síndrome de Rapunzel". Este síndrome fue descrito por primera vez en 1968 por Vaughan y colaboradores<sup>6</sup>. Por sus características hay un aumento del riesgo de complicaciones graves, como la erosión de la mucosa gástrica, ulceración o perforación del estómago o del intestino delgado. También se han descrito casos de invaginación intestinal. La perforación es una complicación conocida de los tricobezoares del estómago o del intestino delgado, el diagnóstico de tricobezoar gástrico debe ser planteado en pacientes

mujeres jóvenes con las características previamente descritas por la frecuencia de sus complicaciones<sup>7</sup>.

A medida que aumenta el tamaño del tricobezoar, el suministro de sangre a la mucosa del estómago

y parte del intestino se ve obstaculizado, lo que lleva a ulceración y eventualmente perforación<sup>4</sup>. La evolución de tricobezoar gástrico no es completamente entendido. El cabello por su superficie lisa, es mínimamente afectada por los movimientos peristálticos del estómago y son detenidos en los pliegues de la mucosa gástrica. El volumen del tricobezoar continúa creciendo por la continua ingestión de cabello. Finalmente, el tricobezoar gástrico toma forma del estómago, frecuentemente como una masa sólida única. Los síntomas más comúnmente asociados a un tricobezoar gástrico son el dolor epigástrico (70,2%), masa epigástrica (70%), náuseas y vómitos (64%), hematemesis (61%), pérdida de peso (38%) y diarrea y estreñimiento (32%). El diagnóstico preoperatorio se puede sugerir en una paciente que presenta halitosis, alopecia, antecedente de tricotilomanía y tricofagia<sup>8</sup>.

La laparotomía exploradora es el gold estándar del tratamiento quirúrgico, debido a su alta tasa de éxito, mínimo número de complicaciones y la seguridad del procedimiento. Para minimizar el riesgo de recurrencia, es necesario adoptar un enfoque integrado de cirujanos, pediatras, psiquiatras y gastroenterólogos<sup>4</sup>.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El diagnóstico de tricobezoar gástrico debe ser considerado en pacientes mujeres con presencia de masa en epigástrico y con antecedente de trastorno psiquiátrico. Es muy importante para evitar la recurrencia una vez terminado el tratamiento del episodio de complicación tener una evaluación psiquiátrica que debe ser continua.

## CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tayyemi R, Ilyas I, Smith I, Pickford I. Rapunzel syndrome and gastric perforation. *Ann R Coll Surg Engl.* 2010; 92(1): e27-e28. doi: [10.1308/147870810X476700](https://doi.org/10.1308/147870810X476700)
2. Malhotra A, Jones L, Drugas G. Simultaneous Gastric and Small Intestinal Trichobezoars. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(8): 1495-7. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2006.04.003](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.04.003)

3. Ventura DE, Herbellab FAM, Schettinia ST, Delmonteb C. Rapunzel syndrome with a fatal outcome in a neglected child. *J Pediatr Surg.* 2005; 40(10): 1665-7. doi: [10.1016/j.jpedsurg.2005.06.038](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.06.038)
4. Ahmad Z, Sharma A, Ahmed M, Vatti V. Trichobezoar Causing Gastric Perforation: A Case Report. *Iran J Med Sci.* 2016; 41(1): 67-70.
5. Chisholm EM, Leong HT, Chung SCS, Li AKC. Phytobezoar: an uncommon cause of small bowel obstruction. *Ann R Coll Surg Engl.* 1993; 75(3): 213.
6. Vaughan ED, Jr., Sawyers JL, Scott HW, Jr. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery.* 1968; 63(2): 339-43.
7. Nirasawa Y, Mori T, Ito Y, Tanaka H, Seki N, Atomi Y. Laparoscopic Removal of a Large Gastric Trichobezoar. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(4): 663-5. doi: [10.1016/s0022-3468\(98\)90342-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(98)90342-6)
8. Gorter RR, Kneepkens CMF, Mattens ECJL, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar: case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26(5): 457-463. doi: [10.1007/s00383-010-2570-0](https://doi.org/10.1007/s00383-010-2570-0)

Fecha de recepción : 11-10-2020.

Fecha de aprobación : 26-10-2020.

Correspondencia a : David Anaya Ureña.

Dirección : Jr. Ciro Alegría 215 – Huancayo.

e-mail : [daau@hotmail.com](mailto:daau@hotmail.com)