

Síndrome de Rapunzel: tricobezoar migratorio

Reporte de un caso

- Dr. Francisco Javier Véliz Maldonado¹
- Dr. Gerardo Velázquez Gallardo²
- Dr. Jorge Luis Osorio de Dios³
- Dra. Abril Deschamps Blanco⁴

Resumen

El Síndrome de Rapunzel es un tricobezoar gástrico que se extiende hasta el intestino y está compuesto de pelo, moco y alimento en descomposición. Aquí se reporta el caso de una preescolar de 5 años de edad que es admitida en nuestra institución con un cuadro oclusivo intestinal, sin antecedentes relevantes para su cuadro clínico. Los hallazgos de la exploración física fueron la distensión y el dolor abdominal. Las radiografías simples de abdomen mostraron una importante dilatación de asas de intestino delgado, con niveles hidroaéreos y ausencia de gas distal, patrón obstructivo que persistía tanto en las radiografías de decúbito como en la de pie. Se procedió a realizar una laparotomía exploratoria de urgencia, y se encontró una masa intraluminal a nivel de íleo distal aproximadamente a 20 cm de la válvula ileocecal, lo que reveló la etiología del cuadro obstructivo; por enterotomía se obtuvo el cuerpo de un tricobezoar con forma gástrica con una cola que se extendía hasta el colon transversal, que fue extraído en su totalidad; además, no existieron complicaciones durante la estancia hospitalaria. La paciente salió al quinto día de ser operada.

Introducción

Se denomina bezoares a cuerpos extraños que pueden formarse en el estómago por la ingestión de sustancias que no pueden ser digeridas, como pelos, fibras de coco, residuo de dátiles, papeles, almidón, resinas, lacas, alquitrán,¹ entre otros.

Una forma poco común de presentación de un tricobezoar es el síndrome de Rapunzel, nombrado así porque hace referencia al cuento de los hermanos Wilhelm y Jacob Grimm –escrito en 1812–, que trata la historia de Rapunzel, una joven que lanzaba su larga cabellera para que su enamorado –el príncipe– subiera a la torre donde se encontraba prisionera.²

Este síndrome se caracteriza porque el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su cola se extiende hasta el intestino delgado o hasta el colon derecho, produciendo una obstrucción intestinal alta o baja; se presenta en pacientes psiquiátricos que sufren de tricofagia y tricotilomanía.³ En esta ocasión reportamos un caso y revisamos la literatura.

Tabla 1. Clases de bezoares

1. Tricobezoar: pelo
2. Fitobezoar
a. Inicobezoar: fibras de coco
b. Bezoar oriental: residuo de dátiles
c. Diospirobzoar: fibras de perismonios inmaduros
d. Bezoar por papel
3. Quimiobezoar
a. Halibezoar: residuo de drogas
b. Amilobezoar: almidón
c. Resinobezoar: resinas
d. Halobezoar: sustancias orgánicas
e. Hemobezoar: sangre
f. Lactobezoar: leche
g. Quimiobezoar por lacas
h. Quimiobezoar por alquitrán
i. Mixtos

¹ Residente de cirugía general del Programa Multicéntrico de Especialidades del Tecnológico de Monterrey-SSNL.

² Cirujano y urólogo pediatra, Hospital Materno Infantil SSNL.

Profesor de cirugía pediátrica del Programa Multicéntrico de Especialidades del Tecnológico de Monterrey-SSNL.

³ Cirujano pediatra adjunto al Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Materno Infantil SSNL.

⁴ Residente de pediatría del Programa Multicéntrico de Especialidades del Tecnológico de Monterrey-SSNL.

Caso clínico

Paciente femenino de 5 años, referida de su centro de atención primaria, que acude por dolor abdominal. La paciente presenta antecedentes heredo familiares sin interés para su padecimiento, tiene un desarrollo psicomotor acorde a su edad, su esquema de vacunación es completo, e integrada a la mesa familiar.

Inicia su padecimiento 2 días previos a su ingreso con 8 episodios de vómito de contenido gastroalimentario y, posteriormente, biliar; un día previo a su ingreso se agrega distensión abdominal y dolor difuso e intenso, que le ocasionaba llanto e incapacidad para movilizarse. Refiere en un inicio evacuaciones normales, y posteriormente, escasas y mucosas (2 en 24 hrs.), sin sangre.

A la exploración física se encuentra un peso de 16.8 kg en el percentil 25% para la edad, y talla de 106 cm en el percentil 25% para la edad; una frecuencia cardiaca de 140 por minuto; frecuencia respiratoria de 30 por minuto; y una temperatura de 37.1° C. En tórax se halla murmullo vesicular en ambos campos pulmonares, sin ruidos agregados.

Los ruidos cardiacos eran rítmicos, de buena intensidad, sin soplos ni ruidos agregados. El abdomen se encontraba distendido a tensión con perímetro abdominal de 58 cm; a la auscultación, peristalsis disminuida 1/ min; a la palpación, no se logran palpar masas o visceromegalias debido a la importante distensión antes mencionada; además, presentaba dolor a la palpación media en todo el abdomen, con resistencia muscular voluntaria. Con la exploración rectal se estimula y se obtiene una evacuación mucosa escasa.

Los exámenes auxiliares revelaron: hemoglobina 12.2 g/dl, hematocrito 32%, leucocitos:14,200 cel mm³, neutrófilos: 10,650, bandas 710, eosinófilos: 426, linfocitos: 2,414. Electrolitos séricos con sodio en 124 meq/L, potasio en 3 meq/L, cloro en 98 meq/L y calcio en 8 meq/L. Las pruebas de función hepática fueron normales. En la radiografía de abdomen de pie se mostró importante dilatación de las asas de intestino delgado, con niveles hidroaéreos y ausencia de gas distal, patrón obstructivo que persistió en la radiografía de abdomen en decúbito (ver Figuras 1 y 2).

Ante la condición de la paciente, y por su cuadro de oclusión intestinal, se decidió intervenirla quirúrgicamente de urgencia con una laparotomía exploratoria, pensando en un cuadro probable de apendicitis complicada.

Figura 1. Radiografía simple de abdomen de pie



Muestra la imagen de la sonda nasogástrica en cavidad gástrica, se observa la importante distensión de asas de intestino delgado, los niveles hidroaéreos y la ausencia de gas distal.

Figura 2. Radiografía simple de abdomen en decúbito



Muestra la imagen de la sonda nasogástrica en cavidad gástrica, se observa la importante distensión de asas de intestino delgado, los niveles hidroaéreos y la ausencia de gas distal.

El postoperatorio fue satisfactorio, se inició la vía oral al tercer día, y egresó al quinto día sin complicaciones.

Discusión

El término bezoar proviene del árabe *vahadser*, del turco *panzehir*, del persa *padzhar* y del hebreo *beluzzar*, que significan antiveneno. Se creía que los bezoares, que eran obtenidos de los animales, tenían poderes curativos.³

En la investigación histórica que realizamos, se tiene información de la entidad desde el siglo II y III a.C. En el siglo XII a.C., a la piedra bezoar obtenida del estómago de una cabra se le atribuyó propiedades medicinales y fue empleada para tratar diversas enfermedades, como la epilepsia, la disentería, la peste y la lepra, hasta inicios del siglo XVIII. Fue tan importante su valoración, que una de estas piedras formó parte de las joyas de la corona de la Reina Isabel I. En 1779, Baudaman publicó el primer caso, y la primera intervención quirúrgica fue realizada por Schonbern en 1883.^{3,4}

Los tricobezoares usualmente se encuentran en el estómago, pero cuando atraviesan el píloro y comprometen el tránsito por el duodeno, yeyuno, íleo, válvula ileocecal o incluso el colon, toman el nombre de síndrome de Rapunzel, término asignado por Vaughan en 1968.⁴ En nuestro caso, el tricobezoar migró del estómago a íleo y su cola alcanzó hasta el colon derecho.

Los patogenia aún no es clara, pero se cree que algunos factores podrían desencadenar que el estómago sea incapaz de expulsar o remover y desplazar estos cuerpos extraños antes que se produzca la obstrucción y aumento de tamaño por la acumulación de los cabellos. Algunos factores que predisponen esta condición son los siguientes: dismotilidad gástrica, disminución del pH gástrico, alteración de la mucosa y secreción ácida, ingestión de sustancias alcalinas y enzimas pancreáticas, contenido graso en la dieta, posgastrectomía, gastroparesia diabética, distrofia miotónica, autovagotomía secundaria a invasión tumoral.⁵

Aún no se encuentra definido con precisión el tiempo que pasa entre el comienzo de la tricofagia activa hasta la manifestación de los síntomas; en algunos pacientes pueden pasar hasta 15 años para que se forme un tricobezoar, especialmente si la ingesta de cabellos es gradual y progresiva. Sin embargo, hay casos de pacientes con tricofagia compulsiva que nunca desarrollaron tricobezoares.⁵

Figura 3. El tricobezoar obstruye la luz a nivel de íleo distal a 20 cm de la válvula ileocecal



Figura 4. Aspecto del tricobezoar al salir por enterostomía



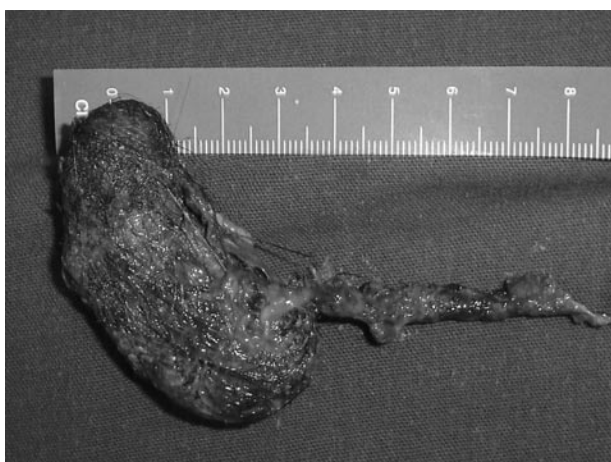
En pacientes pediátricos se tiene la siguiente información: uno de cada 2,000 niños sufre de tricotilomanía; 5 a 18%, de tricofagia; pero pocos presentan tricobezoares. La incidencia de tricobezoar en pacientes con tricotilomanía no es clara.⁶

Habitualmente, el paciente niega u oculta información sobre tricofagia. La tricofagia, por definición, es una alteración del apetito determinada por cambios afectivos, aislamiento social, angustia y retraso psicomotor. En el caso que comentamos, en realidad, el diagnóstico fue hecho por laparotomía exploradora y el hallazgo de alopecia estuvo ausente en la historia clínica, como suele ocurrir en la mayoría de los casos. El componente depresivo subyacente, pobremente controlado, y el conflictivo entorno familiar fueron determinantes en la conducta asumida para generar el tricobezoar.

Figura 5. Resto de la cola del tricobezoar que llegó hasta colon transverso



Figura 6. Pieza anatomopatológica



La tricotilomanía puede estar asociada a retraso mental grave o a una condición psiquiátrica, como la esquizofrenia.⁶ La tricofagia se relaciona con la pica, que se refiere a ingerir objetos diversos no alimenticios en forma constante (por lo menos un mes) e inapropiada para el nivel de desarrollo del individuo.

Antes de los 2 años de vida, se considera dentro de la normalidad observar la ingesta de sustancias no nutritivas, y no se entiende como pica. Comúnmente se reporta los tricobezoares en mujeres jóvenes; en 90% de los casos son pacientes de sexo femenino, de ellas, 80% es menor de 30 años. En la serie de Aird se encuentra un pico de incidencia entre los 15 y 20 años de edad.⁶

En una revisión de 311 casos, DeBakey y Ochsner encontraron dolor abdominal (70.2%), náuseas y vó-

mitos (64.9%), debilidad y pérdida de peso (38.1%), constipación o diarrea (32%) y hematemesis (6.1%). Frecuentemente presentan marcada halitosis. La presencia de estos síntomas depende de la elasticidad del estómago, el tamaño del bezoar y de la aparición o no de complicaciones.^{1,6}

En la historia clínica, además, debe detallarse antecedentes, como hábito de pica, tricofagia, tricotilomanía, alopecia regional. En el examen físico es recomendable revisar las heces en busca de pelos, examinar el cuero cabelludo buscando zonas de alopecia. Una tumoración abdominal puede ser palpada en 57% de fitobezoares y en 88% de tricobezoares. Ésta suele ser grande, móvil, de superficie lisa y firme, localizada en el epigastrio; pero, a veces ocupa posiciones más bajas, como en nuestro caso clínico.⁷

Otras formas de presentación clínica menos frecuentes son enteropatía perdedora de proteínas, esteatorrea, poliposis gástrica, ictericia por compresión de la vía biliar, pancreatitis, intususcepción, apendicitis, síndrome de la arteria mesentérica superior, úlcera gástrica traumática (10% con tricobezoar y 24% con fitobezoar) provocada por la abrasión constante de la mucosa por la acumulación en ese caso de pelos.⁸

El diagnóstico se realiza a través de ultrasonografía, radiología con bario y gastroscopia. En la ecografía se puede apreciar aire atrapado alrededor de las fibras de pelo, que origina áreas de ecogenicidad que ocultan la masa, pero perfila la forma del estómago.⁸

La serie gastroduodenal cuenta con hallazgos radiológicos típicos, definidos por un defecto de relleno intragástrico y, en ocasiones, por la filtración de bario a través de verdaderos desfiladeros gástricos hacia el duodeno. La sustancia de contraste que queda infiltrada en el tricobezoar reproduce una sombra moteada persistente y de alta densidad durante los días posteriores al estudio.⁸

La endoscopia superior es la mejor técnica para diagnosticar y clasificar los bezoares. Los tricobezoares son de color negro brillante. La mayoría de fitobezoares varían de color, desde el amarillo hasta el verde o marrón. La biopsia endoscópica que muestra cabellos o fibras vegetales es característica.⁹

El objetivo del tratamiento es removerla y prevenir la recurrencia que se da en el 20% de los casos.⁹

La endoscopia digestiva es el método diagnóstico de elección, ya que se ha demostrado que con la radio-

grafía de las vías digestivas sólo se diagnostica una cuarta parte de los casos identificados endoscópicamente.^{9,11,12} A la vez, sirve para la disgregación y extracción terapéuticas del material. Si la endoscopia no tiene éxito, puede ser necesaria la intervención quirúrgica. Los bezoares pequeños son susceptibles de extracción endoscópica; sin embargo, ésta presenta la desventaja del paso del endoscopio en repetidas ocasiones, así como uso de endoscopios de calibres superiores con canal de trabajo.^{10,11,13}

El tratamiento en el postoperatorio debe contemplar la falta de funcionalidad del estómago, una dieta gastroprotectora al recuperar el tránsito intestinal, medicación antiácida, así como cubrir el aspecto psiquiátrico con psicoterapia.

El diagnóstico diferencial de la tumoración en epigastrio es con el pseudoquiste pancreático, el neuroblastoma, el riñón en herradura, los tumores gástricos, la hepatomegalia y la esplenomegalia.^{10,14}

Conclusión

Los tricobezoares son acúmulos de cabellos en el estómago en relación a tricofagia. El típico paciente es una adolescente que presenta alopecia y tumoración abdominal móvil en el epigastrio, que puede causar obstrucción intermitente. Un grupo de pacientes es portador de patología psiquiátrica asociada. Cuando la cola del cabello se extiende a partir de la tumoración principal de localización gástrica hacia el intestino, toma el nombre de síndrome de Rapunzel.

La presentación clínica incluye dolor abdominal, hiporexia, pérdida de peso, vómitos, pancreatitis, ictericia, anemia e hipoal-buminemia. Este cuadro puede sugerir un proceso neoplásico, pero el diagnóstico de tricobezoar lo da la endoscopia. Las complicaciones del bezoar incluyen úlcera, perforación intestinal, obstrucción e intususcepción. El tratamiento definitivo es el quirúrgico, cuando el endoscópico fracasa.

Referencias bibliográficas:

1. Pediatrics in Review Vol. 17 No. 3. March 1996.
2. Arch Pediatr Adolesc Med/Vol 160. Mayo 2006.
3. Tricobezoar Gastroduodenal en adolescente: Rev Assoc Med Bras 2006; 52(2):78.
4. Successful Treatment with a Combination of endoscopic Injection and Irrigation with Coco Cola for Gastric Bezoar-Induced Gastric Outlet Obstruction: J Chin Med Assoc January 2008 Vol 71 No. 1.
5. Rapunzel syndrome: The unsuspected culprit: World J Gastroenterol 2008 February 21:14(7):1141-1143.
6. Tricobezoar causing small-bowel obstruction: May 2007, Vol. 97 No. 5 SAMJ.

7. Indian Journal of Pediatrics, Volume 74- September, 2007.
8. Huge gastric disopyrobezoar: A case report and review of literatures: World J Gastroenterology: 2008 January 7; 14(1):152-154.
9. Tricobezoar; un problema psicológico: Anales de Pediatría, Oct 1 2001. Vol 55 Número 04 pg. 383 a 384.
10. Tricholomania and Trichobezoar: A Clinical Practice Insight With Report of Illustrative Case: JAQA Vol 106 No 11 November 2006.
11. Síndrome de Rapunzel (tricobezoar), Rev Gastroenterología Mexicana 1997; 62(4):284-286.
12. Gastric Bezoars: Uptodate Last literature review version 16.1: enero 2008- This topic last uptodate: agosto 8, 2007.
13. Tricobezoar Presentación de dos casos Acta Pediátrica de México. Volumen 22 Núm, 4 julio agosto 2001.
14. Perforación gástrica en adulto por tricobezoar (Síndrome de Rapunzel): Oct 1 2005, Volumen 78, Número 04 p. 268-270.

Correspondencia:

Dr. Francisco Javier Véliz Maldonado

Email: drpax2703@hotmail.com