

Íleo intestinal secundario a síndrome de Rapunzel (*Intestinal ileus secondary to Rapunzel syndrome*)

Peter Gericke-Brumm¹, Eduardo Reyna-Villasmil²  

¹Servicio de Cirugía General. Hospital Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. España.

²Servicio de Investigación y Desarrollo. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Venezuela.

Recibido: 25 de Enero de 2021.

Aceptado: 12 de Junio de 2022.

Publicado online: 18 de Junio de 2022.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(21)10007-CC

Resumen (español)

El síndrome de Rapunzel es una forma rara de tricobezoar caracterizado por una masa de cabello ingerido que se acumula dentro del estómago y se extiende hasta el duodeno y porciones más distales del intestino. Suele aparecer en mujeres jóvenes con trastornos psiquiátricos como tricotilomanía y tricofagia. La presentación clínica varía desde una masa abdominal asintomática hasta obstrucción y perforación gastrointestinal. Los pacientes que presenten signos o síntomas de obstrucción intestinal deben ser examinados minuciosamente. Los estudios por imágenes demuestran la ocupación gástrica por el bezoar. Los tricobezoares grandes sintomáticos deben extirparse quirúrgicamente, preferiblemente mediante laparotomía. El seguimiento psiquiátrico es importante para prevenir la recurrencia y limitar la severidad de esta afección. Se presenta un caso de íleo intestinal secundario al síndrome de Rapunzel.

Palabras clave (español)

Síndrome de Rapunzel; Íleo intestinal, Tricobezoar.

Abstract (english)

Rapunzel syndrome is a rare form of trichobezoar characterized by a mass of ingested hair that collects within stomach and extends into duodenum and more distal portions of the intestine. It usually appears in young women with psychiatric disorders such as trichotillomania and trichophagia. Clinical presentation ranges from an asymptomatic abdominal mass to gastrointestinal obstruction and perforation. Patients with signs or symptoms of intestinal obstruction should be carefully examined. Imaging studies demonstrate gastric occupation by bezoar. Symptomatic large trichobezoars should be removed surgically, preferably by laparotomy. Psychiatric follow-up is important to prevent recurrence and limit the severity of this condition. A case of intestinal ileus secondary to Rapunzel syndrome is presented.

Keywords (english)

Rapunzel syndrome; Intestinal ileus, Trichobezoar.

Introducción

El síndrome de Rapunzel es un trastorno intestinal extremadamente raro causado por tricobezoares (bolas de cabellos) gástricos que se extienden hacia duodeno y yeyuno. El cabello queda atrapado en los pliegues de la mucosa gástrica, eludiendo la peristalsis (1). Este síndrome es más común en mujeres jóvenes, generalmente con trastornos psiquiátricos subyacentes (2). La sintomatología más común es la presencia de masa abdominal, acompañada generalmente de dolor abdominal, pero también puede presentarse con signos y síntomas de perforación, hemorragia y/o obstrucción gastrointestinal (3). Solo existen informes de aproximadamente 100 casos en la literatura mundial (4). Se presenta un caso de íleo intestinal secundario al síndrome de Rapunzel.

Casoclínico

Se trata de paciente femenina de 15 años de edad quien fue llevada a la emergencia por presentar vómitos incoercibles de contenido alimentario de 2 días de evolución acompañado de náuseas, pérdida del apetito y dolor epigástrico de moderada a fuerte intensidad, que se irradiaba a mesogastrio y sensación de plenitud junto a estreñimiento. Los padres referían que la paciente había perdido aproximadamente 5 kilogramos de peso en los últimos dos meses y negaban antecedentes patológicos o quirúrgicos de importancia.

Al examen físico estaba en regulares condiciones generales, afebril, asténica, consciente, irritable y deshidratada con presión arterial de 110/75 mm de Hg, frecuencia cardiaca de 100 latidos por minuto y saturación de oxígeno de 98% con aire ambiental. En la exploración física el abdomen estaba distendido con dolor en la zona de epigastrio, en la que se palpó masa de forma globular, firme y palpable cuyos contornos parecían corresponder al estómago. Además, había timpanismo generalizado y ausencia de ruidos hidroaéreos sin signos de irritación peritoneal. Se observaron algunas áreas de alopecia en la región occipital y evidencia de onicofagia.

Las pruebas de laboratorio demostraron aumento del conteo de leucocitos (12.300 cel/mL) junto con neutropenia (82%), hemoglobina de 9 g/dL y hematocrito de 29%. Las pruebas de funcionalismo renal y hepático, perfil de coagulación y electrolitos estaban dentro de límites normales.

En la radiografía abdominal se observó estómago distendido en forma de J con niveles hidroaéreos sugestivos de obstrucción intestinal aguda. La ecografía abdominal encontró estructura ecogénica de aproximadamente 31 centímetros de diámetro con densa sombra acústica posterior que llenaba el estómago casi en su totalidad con márgenes ecogénicos y lisos con una porción presente en intestino causando dilatación intestinal. Las imágenes de tomografía computada demostraron estómago muy dilatado con masa intragástrica ovoide, bien definida, heterogénea, anillos concéntricos comprimidos, sin realce con dilatación pilórica y retención del contenido gástrico que llenaba la cavidad gástrica con borde periférico hiperdenso y extensión hacia el duodeno (figura 1). Estos hallazgos sugerían la posibilidad de síndrome de Rapunzel (tricobezoar gástrico con extensión a duodeno).

La esofagogastroduodenoscopia reveló tricobezoar que cubría la superficie luminal del estómago que se extendía hacia el bulbo que no pudo ser extraída, por lo que la paciente fue programada para laparotomía exploradora. Durante la cirugía se realizó gastrectomía en la que se identificó tricobezoar de aproximadamente 35 centímetros que se extendía hasta 8 centímetros del duodeno. Toda la masa fue extraída con cuidado y en forma conjunta a través de la incisión sin ningún derrame en la cavidad peritoneal (figura 2). También se observaron en las asas intestinales dilatadas, pero sin evidencia de que muestran ulceraciones, gangrena ni partes grandes desprendidas distalmente dentro de las asas intestinales. La gastrostomía fue reparada en dos capas. El resto de las asas intestinales y el colon parecían de calibre normal. En la evaluación postoperatoria, el tricobezoar pesaba 2,900 gramos

Los períodos intraoperatorio y postoperatorio no presentaron incidentes. La paciente fue evaluada por el servicio de psiquiatría, admitiendo sufrir de tricotilomanía seguida de tricofagia. Fue dada de alta a los 4 días con seguimiento ambulatorio regular por los servicios de psicología y psiquiatría.

Discusión

Los bezoares son masas creadas por objetos que no pueden ser digeridas por el sistema gastrointestinal. De acuerdo con el contenido puede ser clasificado en fitobezoar (partículas de alimentos no digeribles como fibras vegetales o frutas), tricobezoar (combinación de cabellos y partículas alimenticias),

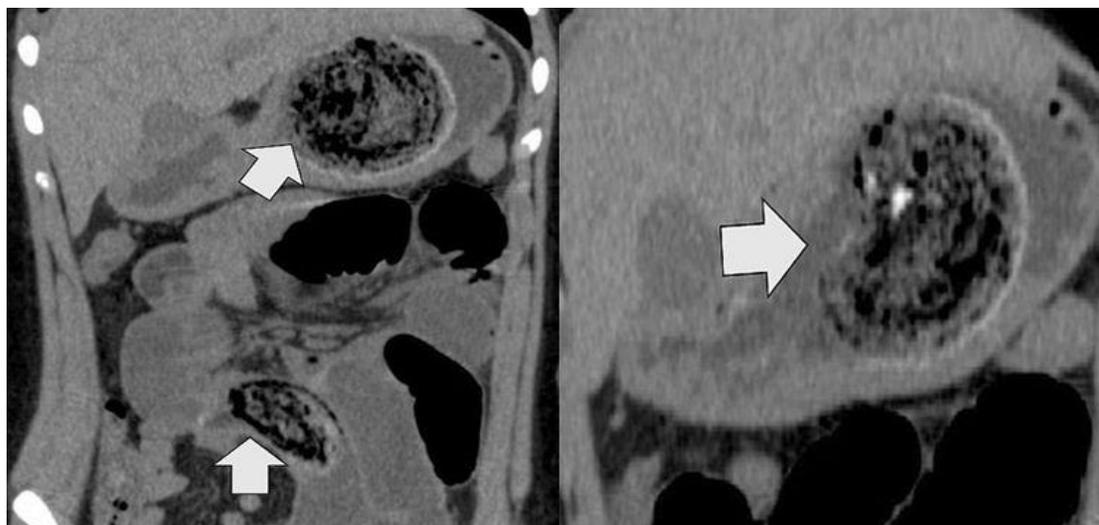


Figura 1. Imágenes de tomografía computada del síndrome de Rapunzel. Las flechas señalan masa intragástrica ovoide, bien definida, heterogénea, con retención del contenido gástrico y extensión hacia el duodeno.

lactobezoar (proteínas lácteas) y farmacobezoar (medicamentos). El fitobezoar es el más conocido y representa aproximadamente 40% de todos los casos (5). El tricobezoar ocurre principalmente en estómago, esófago, intestino delgado, colon y vías biliares. La mayoría de los casos ocurren en mujeres y 80% de los casos aparecen entre 13 y 20 años. En muchas ocasiones puede estar asociados a condiciones psiquiátricas como tricotilomanía (deseo de arrancarse el cabello) y tricofagia (deseo de ingerir cabello) (6).

El síndrome de Rapunzel es causado por mechones de cabello que, debido a su superficie lisa y resbaladiza, escapan a los impulsos peristálticos, quedando retenidos en el estómago, creciendo y extendiéndose hasta secciones intestinales distales. Los cabellos se enredan en una bola y asumen la forma del estómago. Estos tricobezoares son de color marrón debido a la desnaturalización de las proteínas por el ácido estomacal y tienen mal olor debido a descomposición y fermentación de los residuos grasos en los intersticios, lo que también resulta en halitosis (7, 8).

La presentación clínica de los casos de síndrome de Rapunzel depende del tamaño del tricobezoar. En la etapa inicial, la mayoría pasan desapercibidos con ausencia de síntomas o manifestaciones inespecíficas. En etapas tardías son diagnosticados por la palpación de una masa abdominal (signo de Lamerton) con características que sugieren obstrucción intestinal (87% de los casos). A menudo provoca dolor epigástrico (70%), náuseas y vómitos (65%), falta de apetito y pérdida de peso (38%),

estreñimiento o diarrea (32%) mala absorción de oligoelementos y hemorragia gastrointestinal (6%) (9). La presencia de una masa abdominal palpable puede llevar a sospechar de la presencia de tumor maligno, pero deben buscarse elementos que contribuyan al diagnóstico como halitosis o parches de alopecia (6).

Los tricobezoares grandes pueden causar complicaciones severas como anemia por deficiencia de hierro, íleo parálisis, perforación intestinal, úlceras gastroduodenales, hemorragia gastrointestinal, pancreatitis, ictericia obstructiva, síndrome de la arteria mesentérica superior, intususcepción y peritonitis. También existen informes de casos asociados con invaginación intestinal, apendicitis aguda, síndrome nefrótico y obstrucción biliar (10). La mortalidad en pacientes no tratados puede superar el 30% (1).

Las radiografías con contraste y la tomografía computada abdominal pueden mostrar la masa intraluminal en el estómago e intestino proximal con manchas debidas a burbujas de aire entre los cabellos. Además, la tomografía computarizada con contraste puede establecer la extensión del tricobezoar al intestino delgado. Los patrones de gas moteado intralesional o de anillos concéntricos comprimidos puede sugerir el diagnóstico. Sin embargo, la endoscopia superior es la herramienta diagnóstica ideal para confirmar el diagnóstico y revelar los componentes del bezoar (3).

Los principales diagnósticos diferenciales incluyen pseudoquistes pancreáticos, pero en estos casos el defecto de llenado es suave y extraluminal al estómago, sin apariencia moteada. Los tumores del



Figura 2. Tricobezoar luego de la extracción después de la cirugía.

estroma gastrointestinal que aparecen como lesión subepitelial en la pared gástrica y margen circunscrito liso con ulceración de la mucosa. El fitobezoar aparece en las imágenes como un defecto intraluminal que no está adherido a la pared intestinal (11).

Las opciones terapéuticas del síndrome de Rapunzel van desde la extirpación endoscópica hasta la extirpación quirúrgica de las masas mayores, que se extienden al intestino delgado (12). Los tricobezoaes pequeños pueden eliminarse mediante endoscopia, pero en las masas mayores la extracción es difícil y riesgosa ya que pueden producirse perforaciones esofágicas. También pueden fragmentarse mediante diversas técnicas: usando dispositivos de biopsia, chorros de agua bajo visión directa, bezotomo (bisturí de diatermia monopolar con aguja), con técnicas láser y terapia enzimática, antes de intentar la extracción quirúrgica (13). Existen informes de casos tratados con estimulantes de la motilidad con regresión parcial del cuadro clínico (4, 5).

La extirpación quirúrgica del tricobezoar es la mejor opción terapéutica y permite la exploración de las porciones más distales del intestino en busca de porciones desprendidas. La tasa de éxito es de 75% para la laparoscopia y de 99% para la laparotomía. No obstante, los riesgos de esta última son mayores y existe el riesgo de siembra peritoneal y contaminación intraabdominal (10).

Aunque la mayoría de los pacientes con síndrome de Rapunzel tienen trastornos psiquiátricos que involucran tricotilomanía y tricofagia, el tricobezoar solo ocurre en 1% de los pacientes con tricofagia. Diferentes investigaciones indican que 1 de cada 2000 personas sufre de tricotilomanía, y 30% de ellos tienen

tricofagia (1). Algunos otros trastornos psiquiátricos, como trastornos mentales, abuso, pica, trastorno obsesivo-compulsivo, depresión y anorexia nerviosa, también pueden estar asociados a la aparición de la condición (14). Debido a que la mayoría de los pacientes diagnosticados con el síndrome tienen alteraciones psiquiátricas, problemas emocionales y trastornos alimentarios, la evaluación psiquiátrica es importante en la prevención de recurrencias (3). Aunque no existe consenso en el tratamiento de la tricotilomanía, diferentes investigaciones han sugerido que algunos pacientes pueden responder al tratamiento con clomipramina, quetiapina o inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (2, 15).

En conclusión el síndrome de Rapunzel es una entidad clínica especialmente común en mujeres jóvenes. Su presentación puede variar desde una masa asintomática hasta perforación gastrointestinal, ya que el tricobezoar puede extenderse desde el esófago hacia abajo hasta la unión ileocecal. El íleo intestinal es una complicación relativamente común en estos casos. El diagnóstico preciso solo es posible mediante imágenes. La extirpación quirúrgica es el método óptimo de tratamiento y la laparotomía es considerada como una excelente opción. Es necesario la evaluación psicológica de los pacientes para evitar recurrencias.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Vellaisamy R, Iyer S, Chandramohan SM, Hari Krishnan S. Rapunzel syndrome with cholangitis and pancreatitis - A rare case report. *Open Med (Wars)*. 2020; 15: 1137-42. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#).
2. Nettikadan A, Ravi MJ, Shivaprasad M. Recurrent Rapunzel syndrome-A rare tale of a hairy tail. *Int J Surg Case Rep*. 2018; 45: 83 -6. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Ozkan AE, Danis N, Altundal M, Sevencan NO, Karatas F, Kayhan B. An unusual cause of anaemia: Rapunzel syndrome, a case report. *J Pak Med Assoc*. 2020; 70: 1269-71. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Khan S, Khan IA, Ullah K, Khan S, Wang X, Zhu LP, Rehman MU, Chen X, Wang BM. Etiological aspects of intragastric bezoars and its associations to the gastric function implications: A case report and a literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97: e11320. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. Paschos KA, Chatzigeorgiadis A. Pathophysiological and clinical aspects of the diagnosis and treatment of bezoars. *Ann Gastroenterol*. 2019; 32: 224-32. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, Inaba T, Kusumoto C, Imagawa A, Yamamoto K. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World J Gastrointest Endosc*. 2015; 7: 336-45. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
7. Finale E, Franceschini P, Danesino C, Barbaglia M, Guala A. Rapunzel syndrome: how to orient the diagnosis. *Pediatr Rep*. 2018; 10: 7689. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Kajal P, Bhutani N, Tyagi N, Arya P. Trichobezoar with and without Rapunzel syndrome in paediatric population: A case series from a tertiary care centre of Northern India. *Int J Surg Case Rep*. 2017; 40: 23 - 26. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Kumar M, Maletha M, Bhuddi S, Kumari R. Rapunzel Syndrome in a 3-Year-Old Boy: A Menace too Early to Present. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2020; 25: 112-4. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. García-Ramírez BE, Nuño-Guzmán CM, Zaragoza-Carrillo RE, Salado-Rentería H, Gómez-Abarca A, Corona JL. Small-Bowel Obstruction Secondary to Ileal Trichobezoar in a Patient with Rapunzel Syndrome. *Case Rep Gastroenterol*. 2018; 12: 559-65. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
11. Chahine E, Baghdady R, El Kary N, Dirani M, Hayek M, Saikaly E, Chouillard E. Surgical treatment of gastric outlet obstruction from a large trichobezoar: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2019; 57: 183- 5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
12. Gupta A, Mittal D, Srinivas M. Gastric Trichobezoars in Children: Surgical Overview. *Int J Trichology*. 2017; 9: 50-3. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. Hamid M, Chaoui Y, Mountasser M, Sabbah F, Raiss M, Hrora A, Alaoui M, Ahallat M, Chaouch S, Ouazzani H. Giant gastric trichobezoar in a young female with Rapunzel syndrome: case report. *Pan Afr Med J*. 2017; 27: 252. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
14. Gupta A, Kaur J, Wadhwa N. Rapunzel syndrome in a seven year old female. *Turk J Pediatr*. 2017; 59: 598-600. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
15. Obinwa O, Cooper D, Khan F, O'Riordan JM. Rapunzel syndrome is not just a mere surgical problem: A case report and review of current management. *World J Clin Cases*. 2017; 5: 50-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Gericke-Brumm P, Reyna-Villasmil E. Íleo intestinal secundario a síndrome de Rapunzel. *Avan Biomed*. 2021; 10: 50-55



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://me-qr.com/49V69B>