

TRICOBEOZAR Y SÍNDROME DE RAPUNZEL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Arianna Barreto (1), Héctor Brito (1), Nina Colina (2), Elvimer Silva (3).

Recibido: 16/07/2017
Aceptado: 10/10/2017

RESUMEN

El tricobezoar es la acumulación de pelo en el tracto digestivo debido a tricofagia, causando manifestaciones clínicas y complicaciones variables. Existe una forma poco común llamado síndrome de Rapunzel, extendiéndose al intestino delgado y/o colon. Se presenta el caso de escolar de 7 años, femenino, con epigastralgia, vómitos a repetición, ausencia de evacuaciones, distensión abdominal y pérdida de peso. Al examen físico presentó ruidos hidroaéreos disminuidos, abdomen doloroso en mesogastrio, con masa palpable pétreo, móvil desde mesogastrio a flanco izquierdo. Se realizó ecosonograma abdominal evidenciando dilatación de asas intestinales, radiografía abdominal simple de pie con niveles hidroaéreos en hemiabdomen derecho y gastroscopia sin hallazgos patológicos. Recibió dieta rica en fibra, polietilenglicol, metoclopramida y enemas glicerinados; presentando evacuación espontánea de tricobezoar a las 72 horas. Se ha descrito la fragmentación endoscópica o la laparotomía en tricobezoares de gran tamaño, no requiriéndose en este caso, evitando complicaciones inherentes a dichos procedimientos.

Palabras clave: tricobezoar, síndrome de Rapunzel, tricofagia.

Tricobezoar and Rapunzel Syndrome: a case report.

SUMMARY

The trichobezoar is the accumulation of hair in the digestive tract due to trichophagia, causing clinical manifestations and variable complications. There is an uncommon form called Rapunzel syndrome, extending to the small intestine and / or colon. We present the case of a 7-year-old female student with epigastric pain, recurrent vomiting, absence of bowel movements, abdominal distension and weight loss. Physical examination showed decreased bowel sounds, abdominal tenderness in mesogastrium, with a hard palpable mass extending from the mesogastrium to the left flank. An abdominal sonogram was performed, showing distended bowel loops, simple abdominal radiography showed hydroaerial levels in the right hemi-abdomen, and gastroscopy without pathological findings. She received a diet rich in fiber, polyethylene glycol, metoclopramide and glycerinated enemas; presenting spontaneous trichobezoar evacuation at 72 hours. Endoscopic fragmentation or laparotomy has been described in large trichobezoars, not required in this case, avoiding complications inherent to these procedures.

Key words: trichobezoar, Rapunzel syndrome, trichophagia.

INTRODUCCIÓN

El bezoar corresponde a la acumulación de un material que no se digiere, conformando una masa intraluminal (1). La primera descripción publicada de bezoares fue por Baudamant en 1779 (2). Se clasifican según su composición en phytobezoares, que incluyen fibras de frutas o plantas, lactobezoares, compuestos de leche, trichobezoares, que son cúmulos de pelo y farmacobezoares formados por medicamentos (3). Los tricobezoares son raros, siendo más comunes en

pacientes pediátricas con trastornos psiquiátricos y aquellos que se extienden a través del píloro en forma de cola en el intestino delgado se conocen como el síndrome de Rapunzel (2). Corresponde a un raro fenómeno con pocos casos descritos en la literatura mundial (5). Está asociado a tricofagia, pudiendo causar una gran variedad de manifestaciones clínicas hasta llegar a obstrucción, perforación o ulceración del tracto digestivo; las personas afectadas suelen ser asintomáticas por meses o años (4).

El diagnóstico es un reto, ya que el paciente niega u oculta información sobre tricofagia. La presencia de los síntomas depende de la elasticidad del estómago, el tamaño del bezoar y la aparición o no de complicaciones. Entre otros factores, en la génesis de la formación de tricobezoares están la longitud del cabello, las cantidades de pelo ingeridas, la disminución del peristaltismo, la alteración de la mucosa, la secreción ácida y el contenido de grasa en la dieta (6). El diagnóstico se realiza a través de ultrasonografía, radiología y gastroscopia (7).

El tratamiento de los bezoares no está estandarizado, existiendo tres formas principales: la disolución química, la remoción quirúrgica y la remoción endoscópica. La elección de la forma de tratamiento se basa en el tamaño y la composición

Tercer Premio Póster Caso Clínico en el LXIII Congreso Nacional de Pediatría, 2017.

- (1) Médico, Pediatra y Puericultor. Residente del Postgrado de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo".
- (2) Médico, Pediatra y Puericultor. Gastroenterólogo y Hepatólogo. Adjunto del Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo".
- (3) Médico, Residente del postgrado de Psiquiatría y Psicología Clínica del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo".

Autor Corresponsal: Héctor Brito
Telfs: 0426-3202711 • 0212-406140 / hectorbrito15@hotmail.com

del bezoar. El objetivo es su remoción y prevención de la recurrencia que se presenta en 20% de los casos (7,8). Los tricobezoares generalmente requieren manejo endoscópico o quirúrgico, acompañado de tratamiento psiquiátrico. Respecto al tratamiento médico (disolución química o enzimática) existe discrepancia en la literatura, considerándose de elección en fitobezoares (8,9).

A continuación, se presenta un caso de tricobezoar, tipo síndrome de Rapunzel en la Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica del Hospital Militar Dr. "Carlos Arvelo", cuyo manejo fue fundamentalmente médico.

CASO CLÍNICO

Escolar de 7 años y 8 meses de edad, femenino, natural de EEUU, procedente de la localidad, con dolor abdominal en epigastrio de 2 semanas de evolución, que cede temporalmente con acetaminofén, concomitante episodios eméticos a repetición de contenido alimentario y bilioso. Recibió tratamiento ambulatorio con inhibidor de bomba de protones, asociándose al cuadro clínico ausencia de evacuaciones, distensión abdominal y pérdida de peso. Ingresó en regulares condiciones generales, con facies álgida y posición antálgica, signos de deshidratación caracterizados por mucosa oral seca y llanto sin lágrimas. Al examen físico presentó abdomen con ruidos hidroaéreos disminuidos, timpánico, doloroso en mesogastrio, con masa palpable pétreo, móvil, que se extiende desde mesogastrio a flanco izquierdo, sin visceromegalias. Paraclínicos que reportaron: Hb:10,7 g/dL, Hto: 35 %, Leu: 8300 $10^3/uL$, Ne:79 %, Li: 15 %, plaquetas: 666,0 $10^3/uL$, glicemia: 61 mg/dL, BUN: 33 mg/dL, creatinina: 0,4 mg/dL, bilirrubina total: 0,5 mg/dL, bilirrubina indirecta: 0,22 mg/dL, bilirrubina directa: 0,1 mg/dL, EAB venoso: pH: 7,20, pCO₂: 25,7, pO₂: 51,5, Sat O₂: 81,6 %, HCO₃: 14,9 EB: -13,6.

Se planteó inicialmente pseudobstrucción intestinal por probable impactación fecal. Se realizó ecosonograma abdominal donde se apreció dilatación de asas intestinales en epigastrio y en la radiografía de abdomen simple de pie se evidenció dilatación de cámara gástrica y asas intestinales, con niveles hidroaéreos en hemiabdomen superior derecho (Figura 1). Durante la exploración endoscópica digestiva superior realizada hasta la segunda porción de duodeno, se observó tracto gastrointestinal de aspecto, configuración y calibre conservado en todo el trayecto evaluado, sin masas ni cuerpos

extraños en su interior. Se optimizó el estado de hidratación, se realizó corrección del equilibrio ácido-base y recibió dieta rica en fibra, polietilenglicol (1g/kg/dosis vía oral, cada 8 horas), metoclopramida como procinético (0,3mg/kg/dosis endovenoso, cada 8 horas) y glicerina líquida (1cc/kg/dosis vía intrarrectal cada 12 horas); evidenciándose desplazamiento de la masa abdominal hacia flanco e hipocondrio izquierdo con evacuación espontánea de tricobezoar a las 72 horas y extracción manual final del mismo con una longitud de 27cm (Figura 2). Se enviaron muestras para estudio anatomopatológico con hallazgos compatibles con tricobezoar además de ligas y fibras textiles.

Cabe destacar que el antecedente de tricofagia data de aproximadamente 2 años y se corrobora posterior a la expulsión del tricobezoar durante el reinterrogatorio. Se solicitó evaluación por servicio de Psiquiatría y Psicología clínica realizando exploración diagnóstica y abordaje psicoterapéutico con orientación psicoanalítica, concluyendo que la tricofagia responde a una serie de elementos constitucionales y experiencias vitales negligentes que fueron conformando un psiquismo en el cual se dilucidan problemas en la internalización y vinculación con los imagos parentales, donde la tricofagia no es más que la incorporación de elementos afectivos carenciales. Actualmente se encuentra en estables condiciones, en seguimiento por consulta externa en conjunto con grupo familiar.

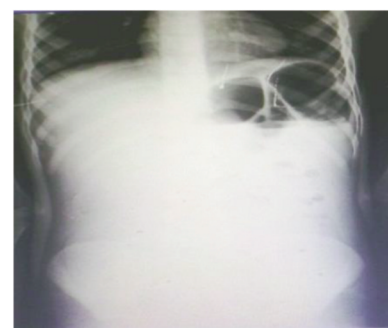
DISCUSIÓN

La palabra "bezoar" se deriva del árabe "badzehr", que significa "antídoto". La gente antigua creía que los bezoares de los animales tenían propiedades medicinales, actualmente se sabe que son perjudiciales (1-5).

Figura 1



Figura 2



El tricobezoar representa el 55% de los bezoares diagnosticados. Es más frecuente en el sexo femenino (90 %) y un 80 % de los pacientes son menores de 20 años, coincidiendo con el caso presentado. Se asocia con trastornos del estado de conducta en el 40% de los casos, y en el caso expuesto se demostró la asociación con un psiquismo debido a elementos afectivos carenciales. No está bien definido el tiempo que transcurre entre el comienzo de la tricofagia activa hasta la aparición de las manifestaciones clínicas, aunque se supone que en algunos pacientes pueden pasar hasta 15 años, especialmente cuando la ingesta de pelo es gradual y progresiva, sin embargo, en este caso el antecedente de tricofagia data desde hace 2 años (10,11). Uno de cada 2,000 niños sufre tricotilomanía (hábito morboso de arrancarse el cabello), otros menos de tricofagia 5-18% (ingesta obsesiva de cabello), pero pocos desarrollan tricobezoar; tres series de 186, 100 y 24 pacientes con tricotilomanía reportaron bezoares en 0,1 y 35% respectivamente (11). Existe alta incidencia de depresión o ansiedad en niñas jóvenes con tricobezoares (2,12).

Los bezoares gástricos se forman por el efecto sinérgico de múltiples factores, el más importante de los cuales es la ingestión de material indigerible. Los pelos retenidos entre los pliegues gástricos son desnaturalizados y oxidados por el jugo gástrico, produciendo acumulación de moco y colonización bacteriana, trayendo como consecuencia halitosis. Otro factor en la formación de bezoares, es la disminución de la motilidad gástrica (2,12). El cabello ingerido siempre se vuelve de color negro (independiente de su color) debido a la desnaturalización de las proteínas por el ácido del jugo gástrico, es atrapado en los pliegues gástricos y retenido debido a una insuficiente superficie de fricción la cual es necesaria para la propulsión, y con el paso del tiempo conlleva a la formación de un tumor y la consecuente obstrucción del tránsito intestinal (11).

El diagnóstico es un reto ya que el paciente niega u oculta la información sobre tricofagia; el dato de tricotilomanía y tricofagia se obtiene en menos de 50% de los casos, como ocurrió en el caso presentado. Aunque es poco frecuente, la presencia de cabello en las heces o vómito permiten hacer el diagnóstico. En la historia clínica debe detallarse antecedentes como hábito de pica (conducta de ingerir diversos objetos no alimenticios), relacionado con tricofagia y tricotilomanía. Los estudios diagnósticos complementarios son el ultrasonido, la serie esofagogastroduodenal, tomografía abdominal y endoscopia digestiva. El principal objetivo del tratamiento es la remoción completa y prevención de la recurrencia presente en 20% de los casos, las cuales son debidas a una falta de tratamiento psiquiátrico y seguimiento reportándose casos de recurrencias en periodos de 5 a 20 años (11,13).

Las opciones terapéuticas se dividen en no invasivas e invasivas y van a depender del estado general del paciente, la presencia o no de las complicaciones asociadas y el tamaño del bezoar. Dentro de las opciones no invasivas, Soehendra reportó la eliminación de un bezoar de 15 cm de diámetro me-

dante tres sesiones de endoscopia y más de 100 intubaciones. La otra opción no invasiva es la trituración y/o fragmentación con láser, taladro endoscópico, litotripsia electrohidráulica o extracorpórea del bezoar para facilitar su expulsión por el tubo digestivo; otros métodos no invasivos incluyen el uso de enzimas proteolíticas como la papaína, acetilcisteína y los celulíticos como celulosa (11). Sin embargo, los tricobezoares, no son fácilmente disueltos con farmacoterapia o con estudios endoscópicos (7,10,12). Gorter et al., en un estudio retrospectivo de 108 casos de tricobezoar, evaluaron las variantes terapéuticas y obtuvieron que el 5% fueron extracciones endoscópicas con éxito, el 75% extracciones por cirugía laparoscópica con éxito, mientras que la laparotomía seguida de gastrostomía tuvo un 99% de éxito (13). La cirugía abierta o laparotomía ha sido el tratamiento de elección para tricobezoares de gran tamaño y desafortunadamente, puede tener complicaciones como perforación, neumonía, sangrado, intususcepción, infecciones de heridas o cicatrices antiestéticas (14,15). El caso reportado, es de gran interés debido a que el tratamiento fue netamente médico, evitándose procedimientos invasivos y las complicaciones que los mismos acarrear, en contraste con estudios nacionales e internacionales donde el manejo ha sido invasivo, en su mayoría quirúrgico.

Los escasos informes de casos de niños con síndrome de Rapunzel o tricobezoares están vinculados a tricofagia, asociada a su vez a descuido de la primera infancia o abuso, trastornos psiquiátricos, retraso mental o duelo. El asesoramiento para padres es también una parte regular de tratamiento para prevenir la recurrencia (16). Las directrices sobre el tratamiento de los trastornos asociados a la tricotilomanía están establecidas. El síndrome de Rapunzel requiere un seguimiento psiquiátrico a largo plazo ya que no es una condición quirúrgica primaria. Una recaída tardía de la enfermedad es posible, y reconocer esto como posibilidad clínica puede intensificar los esfuerzos en la prevención de recaída durante el período de seguimiento. Los equipos multidisciplinarios de atención de la salud encabezados por un psiquiatra, así como el apoyo familiar desempeñan un papel clave en la prevención de la recurrencia, tal como llevó a cabo en esta oportunidad (17).

A pesar de la escasa frecuencia de éstos casos, debe tenerse presente como diagnóstico diferencial en mujeres jóvenes con antecedente psiquiátrico, que refieren epigastralgia, náuseas, vómitos, distensión abdominal u otras manifestaciones gastrointestinales relacionadas; con el fin de establecer un diagnóstico temprano y evitar complicaciones que pueden ser graves (13).

REFERENCIAS

1. Espinoza R. Bezoares gastrointestinales: mitos y realidades. Rev Med Chile: [serie en Internet]. [Citado: 10 Feb 2017]; [aprox. 4 p]. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rmc/v144n8/art16.pdf>.
2. Mohammed B. Endoscopic retrieval of gastric trichobezoar after fragmentation with electrocautery using polypectomy snare and argon

- plasma coagulation in a pediatric patient. Gastroenterol Report: [serie en Internet]. [citado 9 Feb 2017]; [aprox. 3 p]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4976679>.
3. Kim S, Kim, S y Kim, S. A Case Report Large Trichobezoar Causing Rapunzel Syndrome. *Medicine (Baltimore)*: [serie en Internet]. [citado 10 Feb 2017]; [aprox. 3 p]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4900710>.
 4. Ojeda L, Labaut N, Gorina R, Hernández P. Tricobezoar gástrico y síndrome de rapunzel en una adolescente. *Medisan*: [serie en Internet]. [citado 11 Feb 2017]; [aprox. 4 p]. Disponible en <https://www.scielo.sld.cu/scielo.php>.
 5. Tovar L, Ramírez N. Síndrome de Rapunzel (tricobezoar gástrico con extensión a duodeno y yeyuno): a propósito de un caso. *Gen*: [serie en Internet]. [citado 11 de Abr 2017]; [aprox. 3 p]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ve/scielo.php>.
 6. Álvarez J, Álvarez E, Clint J y Sauret J. Hallazgos radiológicos en el síndrome de Rapunzel (tricobezoar). *Semergen* 2009; 35(7): 350-352.
 7. Loja D, Alvizuri J, Vilca M, Sánchez M. Síndrome de Rapunzel: Tricobezoar gastroduodenal. *Anales de la Facultad de Medicina* 2003; 64(1): 71-77.
 8. Sánchez G, Bohle J, Cárcamo C, Massri D. Tricobezoar Gástrico: Caso clínico y revisión de la literatura. *Cuad. Cir.* 2006; 20: 48-51.
 9. Anzieta V, Felmer O, Gabrielli M, Venturelli M, Sánchez G, Torrijos C. Obstrucción intestinal causada por Tricobezoar: Síndrome de Rapunzel. *Rev Méd Chile* 2008; 136: 1027-1030.
 10. Campos Y, Vallez M, Noya P, Salinas M. Tricobezoar a propósito de un caso. *Arch Venez Puer Ped* 2015; 78(3): 99-101.
 11. Vásquez C, Montes E, Cárdenas O, De la Chica V, Alcántara F, Chapa O, et al. Síndrome de rapunzel: tricobezoar gastroduodenal. *Rev Eviden Invest Clin* 2011; 4(3): 104-108.
 12. Tiwary S, Kumar S, Khanna A. Recurrent rapunzel syndrome. *Singapore Med J* 2011; 52(6): 128-130.
 13. Salinas F, Sánchez L, Lanzaa L y Ochoa T. Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. *Rev Chil Cir* 2017; 69(5): 404-407.
 14. Aikar S, Wali P, Khan S. Recurrence of rapunzel syndrome. *J Pediatr* 2010; 157(2): 343-343.
 15. Lopes L, Oliveira P, Pracucho E, Camargo M, De Souza C, Neto J, et al. The rapunzel syndrome: An unusual trichobezoar presentation. *Case Rep Med* 2010; 84(10): 1-3.
 16. Veena G, MDy D. Síndrome de Rapunzel: revisión exhaustiva de un caso inusual de tricobezoar. *Clin Med Res* 2009; 7(3): 99-102.
 17. Obinna O, David C, Faraz K y James M. Rapunzel syndrome is not just a mere surgical problem: A case report and review of current management. *World J Clin Cases.* 2017; 5(2): 50-55.