

BRIGADA MÉDICA CUBANA
HIC San Juan de Dios. Municipio de Challapata.
Departamento de Oruro. Bolivia

Título: Tricobezoare Gástrico y Síndrome de Rapunzel.
A propósito de un caso

Autores: Dr. Luis Alberto Ojeda López.*
Dr. Alaín Rodríguez Hernández**
Dra. Nadia Labaut Arévalo***
Dr. Ricardo Gorina del Cristo****

* Especialista de II Grado en Cirugía General
Msc Urgencias Médicas

** Especialista de I Grado en MGI. Diplomado en Endoscopia

*** Especialista de I Grado en Medicina Interna
Especialista de II Grado en Cuidados Intensivos
Msc. en Urgencias Médicas

**** Especialista de I Grado en Pediatría
Msc Atención Integral al niño

Dirección particular del autor principal: Edificio 5 Bloque 2 apartamento 3
Reparto Rajayoga. Provincia Santiago de Cuba. Cuba

RESUMEN

El tricobezoar es una entidad rara dada por una concreción de cabellos que se puede encontrar en el tracto digestivo humano debido a tricofagia y que puede causar una gran variedad de signos y síntomas hasta llegar a la oclusión, perforación o ulceración del tracto digestivo; su incidencia es bastante rara, y suele ocurrir en pacientes con problemas psiquiátricos de sexo femenino. Los pacientes son asintomáticos por meses o años. Los síntomas pueden ser insidiosos o dramáticamente agudos. Algunos bezoares pueden ser tratados endoscópicamente pero se recomienda el tratamiento quirúrgico para los de mayor tamaño o con complicaciones. Una vez tratado se debe hacer énfasis en la prevención de la recurrencia. El síndrome de Rapunzel es una entidad rara.

Se han reportado pocos casos a nivel mundial. Se caracteriza porque los tricobezoares traspasan al píloro y se extienden en el intestino delgado. Presentamos el caso de una paciente del sexo femenino de 17 años de edad, malas condiciones sociales, que ingresa con cuadro de epigastralgia, náuseas y vómitos, realizándose el diagnóstico endoscópico de Tricobezoare gástrico.

En su ingreso presenta cuadro de oclusión intestinal alta por tricobezoare (Síndrome de Rapunzel). Se realiza tratamiento quirúrgico urgente, teniendo una evolución postoperatoria satisfactoria. El presente reporte tiene como objetivo describir un caso de tricobezoar gástrico en la forma de síndrome de Rapunzel, hacer el análisis de la entidad y la revisión de la bibliografía.

Palabras claves: Tricobezoare gástrico, síndrome de Rapunzel

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rapunzel es una entidad rara. Se han reportado pocos casos a nivel mundial. Se caracteriza porque los tricobezoares traspasan al píloro y se extienden en el intestino delgado.⁽¹⁾

Esta denominación que evoca el cuento de los hermanos Wilhelm y Jacob Grimm que, en 1812, escribieron la historia sobre Rapunzel; una joven que lanzaba su larga cabellera para que su enamorado, el príncipe, subiera a la torre donde se encontraba prisionera.⁽²⁻⁷⁾

Este síndrome se caracteriza porque el cuerpo del tricobezoar se localiza en el estómago y su cola en el intestino delgado y/o en el colon derecho, produce obstrucción intestinal alta o baja y ocurre en pacientes psiquiátricos que acusan tricofagia.⁽⁸⁾ Reportamos un caso y revisamos la literatura.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 17 años de edad, con muy malas condiciones sociales, con antecedentes aparentes de salud, que ingresa en el HIC de Challapata el día 24-10-07 con cuadro de epigastralgia, náuseas y vómitos.

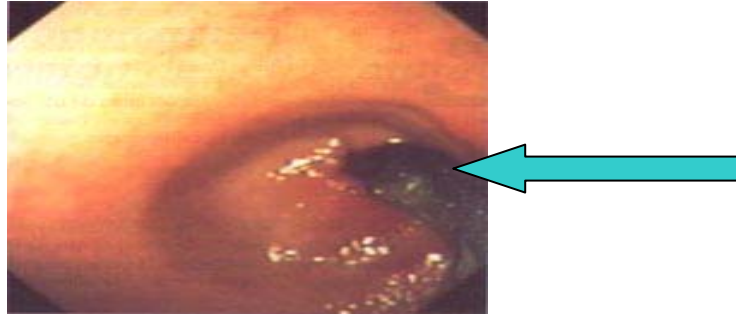
Al examen físico:

- Mucosas Normocoloreadas y húmedas.
- TCS: no infiltrado.
- Aparato respiratorio: Murmullo vesicular normal. No se precisan estertores. FR: 22x mtos.
- Aparato Cardiovascular: Ruidos cardíacos taquicárdicos. No soplos. TA: 110/70 mm de Hg FC: 100 x mtos
- Abdomen: Plano, sigue los movimientos respiratorios, blando, depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda a nivel de epigastrio, sin contractura ni reacción peritoneo, no se palpa tumor. Sonoridad abdominal normal. Ruidos hidroaéreos normales.
- Sistema nervioso central: sin alteración.

Complementarios realizados:

- Hemograma: Hb: 149 g/l Leucos 6.7×10^9 Diferencial normal.
- Coagulograma: normal.
- Orina: normal.
- Grupo sanguíneo: o RH: positivo.

Se practica endoscopía digestiva superior y se confirma la existencia de tricobezoar gástrico, sin definirse en ese momento dimensiones del mismo. Nos interesamos por el antecedente de tricofagia y la paciente es en este momento que confiesa el mismo, señalando que desde hace un año viene ingiriendo sus cabellos.



Endoscopia digestiva superior donde se observa el tricobezoar

Se suspende vía oral, se coloca sonda nasogástrica, se realiza lavado gástrico con solución salina, hidratación, asociado al tratamiento el uso de antagonistas H₂.

Evolutivamente la paciente el día 28-10-07 presenta síntomas y signos de oclusión intestinal alta, la cual es confirmada por Radiología de abdomen simple, donde se observa en la vista AP de pie la existencia de niveles hidroaéreos organizados y escalonados hacia hemiabdomen superior izquierdo, en la vista AP acostado se comprueba la presencia de asas delgadas dilatadas, con edema de la pared del asa, presencia de válvulas conniventes. Con el antecedente de tricofagia, la confirmación endoscópica del tricobezoar gástrico y el cuadro actual de oclusión intestinal alta, establecemos el diagnóstico de que la misma sea debida al paso del tricobezoar a intestino delgado (síndrome de Rapunzel).

Se informa a los familiares la necesidad de referirla de forma urgente a Oruro para tratamiento quirúrgico urgente, ya que en nuestro HIC en este momento no contamos con la presencia de especialista en Anestesiología y Reanimación.

Los familiares informan que solicitan el alta a petición dada la carencia de recursos económicos para asumir una cirugía urgente.

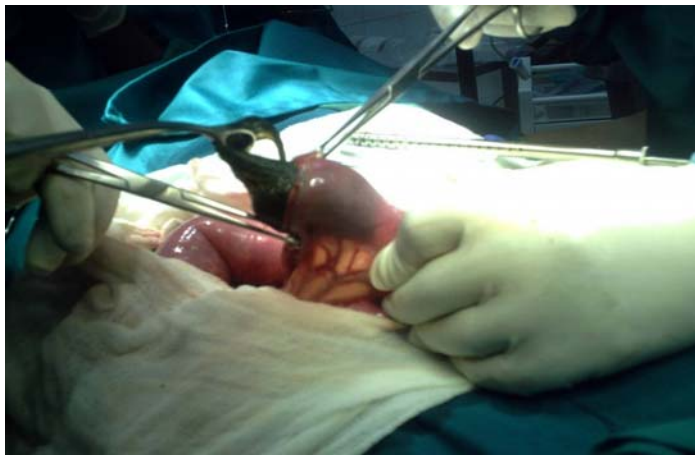
Decidimos dejarla ingresada. Se realizan reajustes a la hidratación de la paciente, se asocia al tratamiento antibioterapia de amplio espectro

(Ceftriaxone- Amikacina). Al día siguiente, se informa del caso a la Jefatura de la Coordinación Departamental, la gravedad de la paciente, la muerte inminente en caso de ir a su casa y no someterse a tratamiento quirúrgico urgente. Se decide el envío de especialista en Anestesiología y Reanimación y previa explicación a los familiares de la gravedad de la paciente y solicitud de consentimiento informado, se interviene quirúrgicamente, confirmándose oclusión intestinal alta a nivel de yeyuno distal por tricobezoar de aproximadamente 10 cm de diámetro, así como toda la cavidad gástrica ocupada por tricobezoar.

Se realiza enterotomía y gastrotomía con extracción del tricobezoar del yeyuno y gástrico con enterorráfia y gastrorráfia.



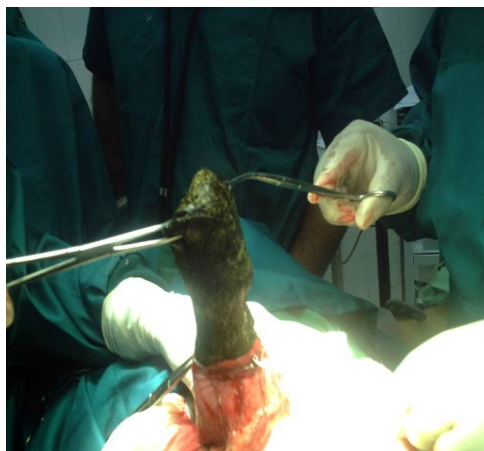
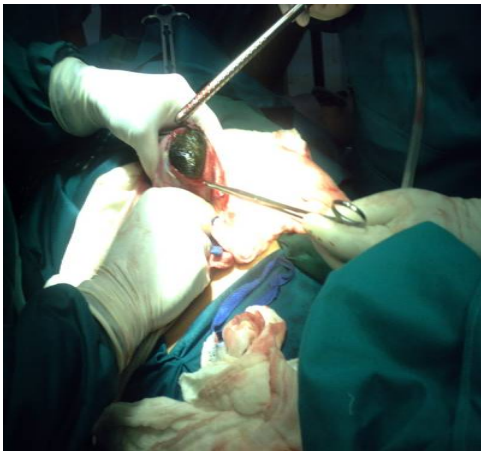
Presencia de tricobezoar a nivel de la luz del yeyuno distal ocluyendo el mismo



Extracción del tricobezoar del intestino delgado



Se muestra toda la cavidad gástrica ocupada por el tricobezoar



Extracción del tricobezoar gástrico (se conoce como “Parto del Trocobezoar”)



Fotografía que muestra tanto el tricobezoar de la cavidad gástrica como al yeyunal

El estado de la paciente durante el preoperatorio es estable. Se reporta de grave y es trasladada a la UCI de nuestro centro, se hidrata de acuerdo al grado de deshidratación, vía oral suspendida y colocación de sonda nasogástrica y vesical para monitoreo de la diuresis horaria, a los antibióticos preoperatorios se le añade el Metronidazol, antagonistas H2, analgésicos, monitoreo cardíaco continuo y oximetría del pulso. La paciente evoluciona de forma estable. Se realiza retirada de la sonda nasogástrica al tercer día del postoperatorio, iniciándose la vía oral con dieta líquida y progresando de forma paulatina la misma, siendo egresada a los 7 días del postoperatorio sin ninguna complicación. Se informa a los familiares la necesidad de interconsulta de la paciente con un Psicólogo. Es seguida por consulta externa presentando la paciente excelente estado físico.

DISCUSIÓN

En la literatura revisada no encontramos referencia a esta entidad en Bolivia.

El término bezoar se deriva de las palabras badzher del árabe, 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. ^(9,10)

En el recuento histórico, 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 tal su valoración que una de estas piedras forma 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. ^(9,10)

La forma de presentación más severa de un tricobezoar, siendo potencialmente fatal es el Síndrome de Rapunzel. Este síndrome está dado por la presencia de cabello en el intestino delgado con una gran bola de cabello fija en el estómago como un ancla. La diferencia de presiones entre el borde mesentérico del

intestino relativamente fijo comparado con el de el borde antimesentérico móvil, sumado a la tensión por el peristaltismo, produce un efecto de acordeón que lleva a necrosis isquémica y perforación del intestino delgado. Este síndrome fue descrito por Vaughan *et al.* en 1968. ⁽¹¹⁻¹³⁾

Los mecanismos patogénicos no han sido aclarados del todo, pero se estima que algunos factores podrían potenciar la incapacidad del estómago para propulsar y desembarazarse de estos cuerpos extraños antes que se produzca la concreción de los cabellos. Algunos factores predisponentes serían: 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. ⁽¹⁴⁾

Aunque algunos autores refieren que si los pacientes se evalúan adecuadamente, todos presentan algún tipo de alteración psiquiátrica que puede variar desde la ansiedad crónica hasta el retardo mental; otros hablan de que sólo 10% de los casos presenta una alteración psicológica. ⁽¹⁵⁾

No está bien definido el tiempo que transcurre entre el comienzo de la tricofagia activa hasta la manifestación sintomática, aunque se supone que en algunos pacientes pueden pasar hasta 15 años, especialmente cuando la ingesta de cabellos es gradual y lentamente progresiva. Sin embargo, se han dado casos de pacientes con tricofagia compulsiva que nunca desarrollaron tricobezoares. ^(15,16)

Habitualmente, el paciente niega u oculta información sobre tricofagia. La tricofagia es una perversión del apetito determinada por alteraciones afectivas, aislamiento social, angustia y retraso psicomotor. ^(16,17) Precisamente en el caso que comentamos, la paciente negó el dato de tricofagia; en realidad, el diagnóstico fue hecho por endoscopia 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.

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, como corresponde al caso en discusión. ^(18,19)

En una revisión de 311 casos, De Bakey y Ochsner encuentran dolor abdominal (70,2%), náuseas y vómitos (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. ^(13, 20-22)

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 concreción pilosa. ^(7, 23, 24)

Puede ayudar al diagnóstico la ultrasonografía, la radiología contrastada de estómago-duodeno. Pero es sin duda la gastroscopia la mejor técnica para diagnosticar y clasificar los bezoares. En nuestro caso, también fue este estudio el que confirmó el diagnóstico. Los tricobezoares son de color negro brillante.

El objetivo del tratamiento es su remoción y prevención de la recurrencia que se da en el 20% de los casos. La mortalidad en el tratamiento quirúrgico del tricobezoar es de 5%. ⁽⁹⁾

No hace mucho se ha reportado resultados alentadores con diferentes métodos endoscópicos, incluyendo fragmentación con láser Nd:YAG, taladro endoscópico, litotripsia electrohidráulica o litotripsia extracorpórea con ondas de choque; pero, la eliminación endoscópica es tediosa, requiriendo de varias sesiones. ^(25, 26)

Otros métodos usados en el tratamiento de fitobezoar lo constituyen las enzimas proteolíticas, como la papaína (37% de éxito), 50% para los mucolíticos con acetil cisteína, 83% para los celulíticos (celulosa) y 85% para la endoscopia. ^(15,18)

En conclusión, los tricobezoares son acúmulos de cabellos en el estómago en relación a tricofagia. El típico paciente es una adolescente que presenta alopecia y con frecuencia tumoración abdominal móvil en el epigastrio, que puede causar obstrucción intermitente. Un grupo de pacientes es portador de patología psiquiátrica asociada. Cuando el cabo o cola del cabello se extiende a partir de la tumoración principal de localización gástrica hacia el intestino, toma la denominación de síndrome de Rapunzel. La presentación clínica incluye dolor abdominal, hiporexia, pérdida de peso, vómitos, pancreatitis, ictericia, anemia e hipoalbuminemia. 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 es quirúrgico, cuando la remoción endoscópica fracasa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Curioso WH, Rivera J, Curioso WI. Síndrome de Rapunzel: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Gastroenterol Perú.2002; 22:168-72.
2. Singla S, Rattan K, Kaushik N, Pandit SK. Rapunzel syndrome-a case report. Am J Gastroenterol 1999; 94 (7): 1970-1.
3. Uckun A, Sipahi T, Igde M, Uner C, Cakmak O. Is it posible to diagnose Rapunzel syndrome pre-operatively? Eur J Pediatr 2001; 160(11):682-3.
4. Hirugade St, Talpallikar M, Deshpande A, Gavali JS, Borwankar SS. Rapunzel syndrome with a long tail. Indian J Pediatr 2001; 68 (9): 895-6.
5. Sarin YK. Rapunzel síndrome. Indian Pediatr 1998; 35(7): 682-3.
6. Dalshaug G, Wairser S, Hollaar G. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing atypical intussusception in a child: A case report. J Pediatr Surg 1999; 34(3): 479-80.
7. Kaspar A, Deg KH, Schmidt K, Meister R. Rapunzel syndrome,an rare form of intestinal trichobezoars. Klin Padiatr 1999; 211(5):420-2.
8. Sanchez W, Rodríguez D, Luna-Pérez P. Síndrome de Rapunzel (tricobezoar).Rev Gastroenterol Mex 1997; 62(4): 284-6.
9. Alvarado R, Uribe E, Gallego J. Tricobezoar.Presentación de dos casos.Acta Pediatr Mex 2001; 22(4): 264-7.
10. Kishan A, Kadli N, Ponnappa Bg, Korath M, Jagadeesan K. Bezoars. [publicación en línea] 2001 [fecha de acceso 24 de abr 2003. Disponible en: http://www.bhj.org/journal/2001_4304_oct/org_507
11. Curioso WH, Rivera J, Curioso WI. Síndrome de Rapunzel: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Gastroenterol Perú 2002; 22:168-72.
12. Singla S, Rattan K, Kaushik N, Pandit SK. Rapunzel syndrome-a case report. Am J Gastroenterol 1999; 94(7): 1970-1.
13. Sarin YK. Rapunzel síndrome. Indian Pediatr 1998; 35 (7 682-3.
14. Florentino J, Oneto A, Salgueiro F, Cassella R. Tricobezoares: Una rara entidad con implicancias quirúrgicas [publicación en línea] 2003 [fecha de acceso 24 de abr 2003]. Disponible en: <http://www.paideianet.com.ar/trico.htm>

15. Robles R, Parrilla P, Escamilla C, Lujan JA, Torralba JA, Liron R, Moreno A. Gastrointestinal bezoars. *Br J Surg*. 1994 Jul; 81(7): 1000-1.
16. Chaudhury S, John T, Ghosh S. Recurrent trichobezoar in a case of trichotillomania. *Ind J Psychiatry* 2001; 43(4): 340-1.
17. Sharma NL, Sharma RC, Mahajan VK, Chauhan D, Sharma AK. Trichotillomania and trichophagia leading to trichobezoar. *J Derm* 2000; 27:24-6.
18. Gutierrez JO. Tricobezoar gástrico. *Rev Colomb Cirugía* 2000; 15(1):30-2.
19. Velasco B, Paredes R. Tricobezoar: Un problema psicológico. *An Esp Pediatr* 2001; 55: 383-4.
20. Weiss M, Danoff D, Wood B. Radiological case of the month: Jejunojejunal intussusception caused by a trichobezoar with a tail. *Arch Pediatr Adolescent Med* 1998; 152(4): 1-5.
21. O'Sullivan M, Mcgreal G, Walsh J, Redmond HP. Trichobezoar. *J R Soc Med* 2001; 94: 68-70.
22. Barzilai M, Peled N, Soudack M, Siplovich L. Trichobezoars. *Harefuah* 1998; 135(3-4): 97-101
23. Azuara-Fernández HM, Azuara-Gutierrez H, Hernández-Márquez N, Revilla-Cepeda E, Aportela A, Andrade-Sepulveda VR. Intestinal Trichobezoar: Differential diagnosis in children with an abdominal mass. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1989; 46(11): 732-5.
24. Ytac B, Cakar S. Bezoar: An uncommon cause of intestinal obstruction. *Acta Gastroenterol Belg* 2001; 64(3): 295-7.
25. Lubke Hj, Winklenmann Rs, Berges W. Gastric phytobezoar endoscopic removal using the gallstone lithotriper. *Gastroenterol* 1988; 26:393-6.
26. Benes J, Chmel J, Jodl J. Treatment of gastric bezoar by extracorporeal shock wave lithotripsy. *Endoscopy* 1991; 23:346-8.