

## Presentación de un caso pediátrico de tricobezoar gigante -Síndrome de Rapunzel-

Roxana Servin, Daniel Carauni, Ermesto Fernández, Bertha Baldovinos

### RESUMEN

La ingestión de sustancias no digeribles puede formar cuerpos extraños en el estómago denominados bezoares. Es una circunstancia poco frecuente generalmente vinculada a trastornos de conducta.

Las manifestaciones principales son: desnutrición, anemia, palidez, síntomas digestivos vagos, dispepsia post-prandial y tumoración abdominal.

Presentamos una niña de 13 años que consultó por edema facial y de miembros inferiores. Ingresó con signos de enfermedad crónica, palidez cutánea y de mucosas y cabellos quebradizos y signos de enfermedad crónica.

Al examen se palpó en epigastrio una masa de consistencia duro-pétreo en forma de herradura, de aproximadamente 20 x 15 cms.; se realizó radiografía simple de abdomen con insuflación gaseosa del estómago observándose una masa intragástrica. El diagnóstico de tricobezoar fue corroborado por endoscopia. El tratamiento fue la exéresis quirúrgica.

**Palabras clave:** síndrome de Rapunzel; tricobezoar; masa intragástrica.

### INTRODUCCIÓN

Kalk atribuye el término bezoar al nombre de una cabra que habita los montes de Taurus en el Medio Oriente. Este rumiante tiene la particularidad de deglutir los pelos al lamerse y ellos forman una masa que se acumula en uno de los cuatro estómagos.<sup>1</sup>

En la actualidad, bezoar se define como toda sustancia extraña acumulada en el estómago, duodeno o intestino delgado. Se asocia a motilidad gástrica anormal, alteraciones psicológicas y observándose principalmente en mujeres jóvenes.<sup>2</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años, sexo femenino, proveniente del interior de la provincia de Corrientes sin antecedentes patológicos de relevancia que consultó por edema de miembros inferiores. Tres días antes de su ingreso al hospital presentó vómitos y deposiciones amarillas, semilíquidas, a lo que se agregó edema facial y de miembros.

En el interrogatorio se constató que presentaba epigastria post-prandial desde un año antes, además de hiporexia y pérdida de peso de 30 días de evolución.

#### Examen físico

La paciente presentaba deterioro del estado general, con un déficit de peso de 31%, afebril, taquicárdica, piel seca con tinte icterico, palidez generalizada y cabellos ralos y quebradizos.

En aparato cardiovascular se detectó soplo sistólico (++)

audible en mesocardio e irradiado a todos los focos, dorso y axilas.

El abdomen era tenso, indoloro, y se palpaba una masa abdominal de consistencia duro-pétreo en epigastrio y región periumbilical superior en forma de herradura (fig. 1), de aproximadamente 20 x 15 centímetros. No se podían palpar otros órganos abdominales. Había signo de Godet (+++) en miembros inferiores.

#### Exámenes complementarios:

##### Laboratorio:

Recuento normal de glóbulos blancos, Hto 33%; frotis de sangre periférica con evidencias de anemia microcítica hipocrómica; hipoalbuminemia; hipoproteinemia, enzimas hepáticas y función renal dentro de parámetros normales.

##### Radiología:

En la radiografía directa de abdomen con insuflación de la cámara gástrica (mediante ingesta de un vaso de gaseosa) se observó gas en el techo de la misma y una masa que



Fig. 1 Delimitación de la masa tumoral abdominal

impresionaba como intragástrica (fig. 2) que desplazaba el marco colónico hacia la periferia.

La ecografía mostró una imagen hipoecoica redondeada retroperitoneal. No se visualizaba vena Cava. Se realizó endoscopia gástrica observándose una gran masa de pelos y moco (fig 3). No se realizó TAC.

Tratamiento:

Se efectuó intervención quirúrgica en la que se observó una formación intragástrica duro-pétreo, móvil, que ocupaba toda la cavidad y se introducía en el píloro (fig. 4).

Se procedió a exteriorizar el estómago y realizar una incisión en cara la pared anterior, extrayéndose un tricobezoar de 23 x 16 centímetros y 1.110 gramos (fig. 5). La masa contenía un núcleo de restos cítricos, pelos, uñas y moco.

Evolución:

En el postoperatorio la paciente evolucionó favorablemente, recibiendo asistencia psicológica diaria y permanente durante toda su internación. La paciente se encontraba sumamente angustiada, estallando en una crisis en la que

refiere que su hábito había comenzado aproximadamente 5 años atrás, coincidiendo con el abandono del padre y la consecuente desestabilización familiar. No se detectó componente psiquiátrico (retraso mental, esquizofrenia u otros).

## DISCUSIÓN

Los bezoares son frecuentemente encontrados en el estómago pero pueden estar a lo largo de todo el tracto gastrointestinal. Los nombres de los distintos tipos de bezoar están en relación a la sustancia que lo compone. Se refieren 5 grupos: tricobezoares, fitobezoares, farmacobezoares, lactobezoares, bezoares a cuerpo extraño.<sup>4</sup> (Tabla 1).

El primer bezoar removido quirúrgicamente lo reportó Schonborn en 1883 y el primer síndrome de Rapunzel lo refirió Vaughan y col. en 1968.<sup>5,6</sup>

Este síndrome toma su nombre de un libro escrito por Jacob y Griman en 1912, donde una joven llamada Rapunzel, confinada en una torre, dejó crecer sus cabellos en larguísimas trenzas que llegaron al suelo, con lo que permitió ascender por ellas a su joven amado para liberarla.<sup>2,5,7</sup>

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

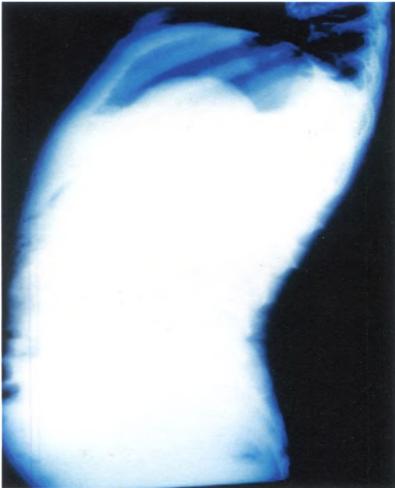


Fig 2. El gas rodea a la masa tumoral que “flota” en la cámara gástrica”

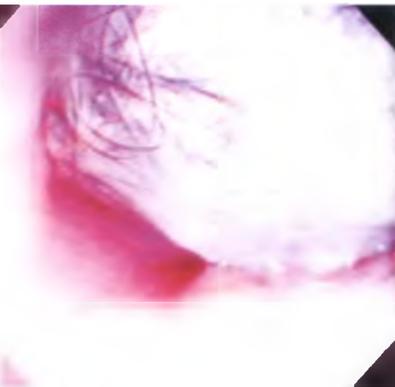


Fig. 3 Imagen endoscópica de la masa gástrica



Fig 4. Exposición del estómago con la masa intragástrica



Fig. 5. Nótese las dimensiones del bezoar

**Tabla 1.** Clasificación de los bezoares.

TRICOBEOZOAR	concreción de pelo	
FITOBEOZOAR	Concreción de Vegetales celulósicos indigeribles que forman masas mucilaginosas	Iniciobezoar (fibras de coco) Bezoar oriental (residuos de dátiles) Diospirobzoar (fibras de nísperos no maduros) Bezoar por papel
QUIMIOBEOZOAR	Concreción de sustancias químicas	Resinobezoar (resinas) Amilobezoar (almidón) Halobezoar (sustancias orgánicas) Quimiobezoar por lacas Quimiobezoar por alquitrán Mixtos
FARMACOBEOZOAR	Residuos de drogas	
LACTOBEOZOAR	Leche	

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, post-gastrectomía, gastroparesia diabética, distrofia miotónica, y autovagotomía secundaria a invasión tumoral.<sup>8, 9, 10</sup>

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 tricobezoar.<sup>8, 11</sup>

Uno de cada 2000 niños presenta tricotilomanía y 5 a 18% tricofagia, pero pocos presentan tricobezoares. La incidencia de tricobezoar en pacientes con tricotilomanía no es clara. Tres series de 186, 100 y 24 pacientes con tricotilomanía reportaron bezoares en 0, 1 y 37,5%, respectivamente.<sup>12, 11</sup>

El diagnóstico se fundamenta principalmente en un buen interrogatorio y en un minucioso y detallado examen físico para detectar los antecedentes como hábito de tricofagia, tricotilomanía, alopecia regional, etc.

La pérdida de peso combinada con anemia, palidez, síntomas digestivos, dispepsia post-prandial, tumor abdominal epigástrico relativamente móvil, firme y doloroso a la palpación profunda, se suman a los trastornos de conducta.

La radiografía simple de abdomen muestra una imagen que se extiende al hipocondrio izquierdo, opaca, mal definida y generalmente sin niveles en intestino delgado, con aire distal en colon.

La seriada gastroduodenal muestra una patente radiológica típica, definida por un defecto del relleno intragástrico. En ciertos casos se corrobora la sospecha diagnóstica con la endoscopia.

La ecografía documenta la masa intragástrica de características ecogénicas definidas. La TAC se emplea para estudiar tumores cuando no se sospecha bezoar.

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 del bezoar. El objetivo del tratamiento es su remoción y prevención de la recurrencia que se presenta en 20% de los casos.<sup>13, 14</sup>

La resolución quirúrgica es la elección cuando el bezoar es grande y compacto, no permitiendo su extracción por otros medios. Esta puede ser laparoscópica o clásica debiendo tener especial consideración con el síndrome de Rapunzel, en el que son necesarias múltiples enterotomías para la completa remoción del bezoar. Cuando existen complicaciones como perforación o hemorragia, la vía clásica es de elección. Cuando se encuentra asociado a una úlcera no es necesario hacer tratamiento quirúrgico de ésta, ya que al retirar el bezoar mejora la lesión.<sup>15</sup>

En el postoperatorio se debe contemplar:

- la desfuncionalización gástrica
- la dieta gastro - protectora (al recuperar el tránsito intestinal)
- medicación antiácida
- psicoterapia.

Es sumamente importante, además del diagnóstico y tratamiento oportunos, enfocar esta patología desde la **prevención**. El apoyo psicopatológico al paciente y su familia es la piedra angular para evitar la aparición de recidivas. En este sentido, debería hacerse un seguimiento clínico-psicológico a largo plazo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Horrisberger G, Alderete A, Torre JC, Gómez M, Durán R. Síndrome de Rapunzel: tricobezoar gástrico e intestinal con necrosis yeyunal. Rev Arg Cirug 1999;77:60-63.
2. Faraóni E, Eizaguirre L, Comes V, Robledo H. Tricobezoar gastro-duodenal gigante. Rev. Arg. Cirug. 2001;80:137-139.
3. Hall JD, Shami VM. Rapunzel's syndrome: gastric bezoars and endoscopic management. Gastrointest.Endosc.Clin. N Am. 2006 Jan; 16(1): 111-9.
5. Vaughan Edwin, Sawyers John, Scott William. The Rapunzel Syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. Surgery 1968; 63: 339-43.
6. Pérez R, Ferrer García G., López F., Gómez G. Bezoares, Nuestra Experiencia en 23 casos. Revista Esp. En.f Ap. Digest. 1987; 71: 499-504.
7. Faria A, Silva I, Santos A, Avilla S, Silveira A. The Rapunzel syndrome- a case report: trichobezoar as a cause of intestinal perforation. J Pediatr (Rio J) 2000; 76: 83-6.
8. Florentino J, Oneto A, Salgueiro F, Cassella R. Tricobezoares: Una rara entidad con implicancias quirúrgicas [publicación en línea <http://www.paideianet.com.ar/trico.htm>] 2003 [fecha de acceso 24 de abr 2003].
9. Alvarado R, Uribe E, Gallego J. Tricobezoar. Presentación de dos casos. Acta Pediatr Mex 2001; 22(4): 264-7.
10. Sánchez W, Rodríguez D, Luna-Pérez P. Síndrome de Rapunzel (tricobezoar). Rev Gastroenterol Mex. 1997; 62(4): 284-6.
11. Chaudhury S, John T, Ghosh S. Recurrent trichobezoar in a case of trichotillomania. Ind J Psychiatry. 2001; 43(4):340-1.
12. Gutierrez JO. Tricobezoar gástrico. Rev Colomb Cirugía 2000; 15(1): 30- 2.
13. Lee J. Bezoars and foreign bodies of the stomach. Gastrointest Endosc Clin N Am. 1996 Jul; 6(3):605-19.
14. Andrus CH, Ponsky JL. Bezoars: classification, pathophysiology, and treatment. Am J Gastroenterol. 1988 May; 83(5):476-8.
15. Sánchez G, Bohle J, Cárcamo C, Massri D: Tricobezoar Gástrico. Caso clínico y revisión de la literatura Cuad. Cir. 2006; 20: 48-51.