

## Síndrome de Rapunzel. Reporte de caso. Rapunzel Syndrome. Case report.

Carmen García,<sup>(1)</sup> Ligia Balcárcel,<sup>(1)</sup> Edgar Tut,<sup>(1)</sup> Kevin Barrios,<sup>(1)</sup> Edgar Beteta,<sup>(1)</sup> José Menéndez.<sup>(1)</sup>

<sup>1)</sup>Hospital Infantil de Infectología y Rehabilitación, Guatemala.

### Resumen

*El síndrome de Rapunzel se caracteriza por un tricobezoar gástrico con extensión más allá del píloro. Se presenta el caso de una niña de 4 años 5 meses que, tras presentar cuadro de dolor abdominal postprandial, hiporexia y pérdida de peso, al examen físico se palpó una masa sólida en epigastrio. La endoscopia digestiva alta confirmó tricobezoar en estómago. Se le realizó laparotomía exploradora y se extrajo tricobezoar gástrico que se extendía hasta la tercera porción de duodeno.*

*Palabras clave: Síndrome de Rapunzel, Tricobezoar, Tricotilomanía.*

### Abstract

*Rapunzel syndrome is characterized by a gastric trichobezoar with extension beyond the pylorus. We present the case of a 4-year 5 months-old girl, who, after presenting chronic abdominal pain, postprandial abdominal distension, hyporexia and weight loss, is evaluated and a solid mass is palpated in epigastrium. Upper gastrointestinal endoscopy confirmed trichobezoar in stomach. An exploratory laparotomy was performed and gastric trichobezoar that extended to the third portion of the duodenum was extracted.*

*Key words: Rapunzel syndrome, Trichobezoar, Tricotillomania.*

### Introducción

El síndrome de Rapunzel fue descrito por primera vez por Vaughan ED et al. En 1968.<sup>(1)</sup> llamando así al tricobezoar que se extiende a lo largo del píloro hacia el yeyuno, íleon o incluso colon.<sup>(2,3)</sup> Es una forma extremadamente rara de bezoar como resultado de la tricofagia.<sup>(4)</sup> Se estima que 1 de cada 2000 niños en todo el mundo padece tricotilomanía y que un 30% de ellos también sufrirá de tricofagia.

Solo el 1% de los que padecen tricofagia desarrollarán un tricobezoar. Con recaída en el 20% de los pacientes. Es un diagnóstico poco común en niños con aproximadamente 50 casos

reportados en la literatura y en la mayoría eran mujeres jóvenes.<sup>(5)</sup> Diferentes criterios se han descrito: Tricobezoar gástrico con cola que le extiende a la unión ileocecal, otros como una cola larga que se extiende al yeyuno o más allá y otros como bezoar de cualquier tamaño que puede causar obstrucción intestinal.<sup>(4)</sup>

La edad de presentación clínica es entre 4-15 años, promedio de 8.6 años, más frecuente en mujeres, el 80% de estos ocurren en la infancia / adolescencia. Con clínica de dolor abdominal crónico, distensión abdominal, plenitud gástrica, características de obstrucción intestinal, hematemesis, anorexia. En la exploración clínica se evidencia masa palpable.<sup>(4)</sup> Las complicaciones pueden ser: úlceras, perforación, invaginación intestinal, obstrucción del intestino delgado, obstrucción biliar y pancreatitis. La desnutrición es el resultado de enteropatía de proteínas.<sup>(6)</sup>

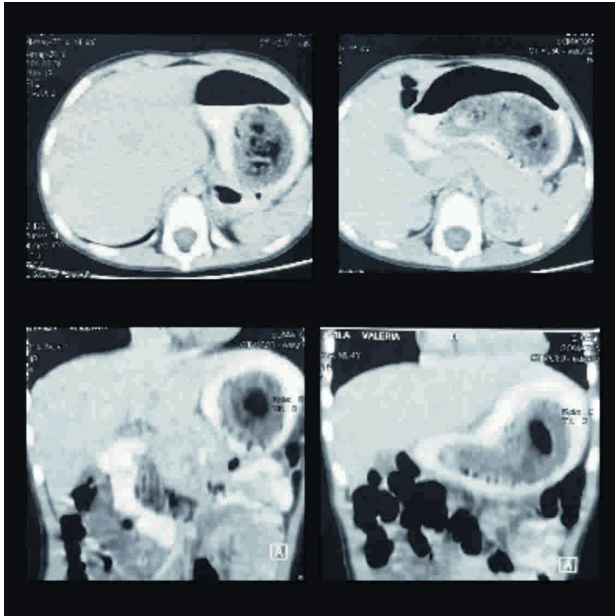
### Caso Clínico

Paciente de 4 años y 5 meses de edad con historia de dolor abdominal de 3 meses de evolución, una vez a la semana, en mesogastrio, tipo cólico, intensidad moderada que en algunas ocasiones mejoraba con la defecación e incrementaba cuando comía en mayor cantidad. Durante el último mes ella presentó distensión abdominal postprandial, y agudización de cuadro clínico.

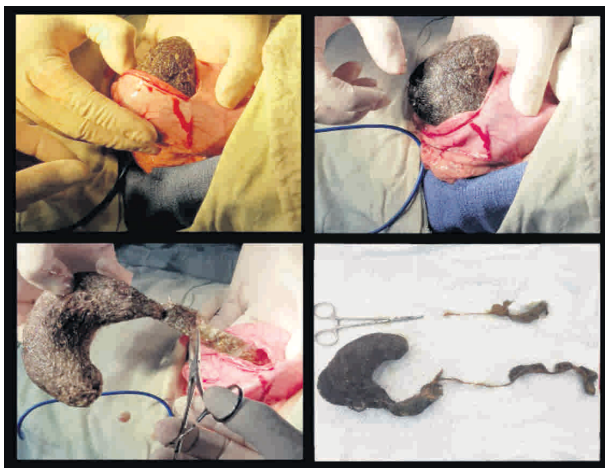
Antecedentes familiares: madre con tricotilomanía de 5 años de evolución, sin tratamiento. Antecedentes personales: pica con predisposición por tricofagia desde los dos años. A la evaluación física: Paciente tímida, pálida; cabeza sin áreas de alopecia; abdomen blando, depresible; ruidos gastrointestinales presentes normales en frecuencia e intensidad; a la palpación profunda se palpa masa dura, móvil, no dolorosa, a nivel de epigastrio.

Hematología, pruebas renales, electrolitos y tiempos de coagulación en límites normales. Placa simple de abdomen que fue considerada diagnóstica de tricobezoar. TAC de abdomen (ver figura 1) y endoscopia digestiva superior fueron confirmatorias del diagnóstico. Debido a la ocupación total del estómago por tricobezoar, se decide realizar laparotomía con gastrotomía, (ver figura 2).

Se encuentra tricobezoar que ocupa la cámara gástrica y se extiende hasta tercera porción de duodeno, lo cual corresponde a síndrome de Rapunzel. La alimentación se reintrodujo gradualmente, primero mediante nutrición parenteral total y luego por vía oral. A la paciente se le da egreso con seguimiento por psiquiatría y psicología.



**Figura 1. TAC abdomen. Cámara gástrica distendida con contraste oral, mostrando defecto de llenado en su interior, que mide 82x 38 mm y que puede estar dada por bezoar.**



**Figura 2. Tricobezoar extraído de la paciente. Es posible apreciar que el tricobezoar adoptó la forma del fondo gástrico. Se visualiza la cola del tricobezoar cubierta de bilis; dicho segmento del bezoar se encontraba en la primera, segunda y tercera porción del duodeno, y corresponde a un síndrome de Rapunzel.**

## Discusión

Se presenta caso de paciente con clínica y estudios complementarios de tricobezoar sin signos de obstrucción. El seguimiento de la paciente tiene que incluir la búsqueda de alopecia sugestiva de tricotilomanía o halitosis.(6) La endoscopia juega el papel más importante en la detección de los bezoares gástricos ya que tiene mayor sensibilidad y especificidad, por proporcionar información sobre la estructura de la masa.(7) El objetivo del tratamiento es la remoción mecánica del tricobezoar y la prevención de la recurrencia con terapia psiquiátrica.(8) El tratamiento puede ser médico (utilizando varios tipos de disolución química o agentes procinéticos, como la papaína, celulosa, coca cola, etc.) dependiendo del tamaño, métodos endoscópicos o quirúrgicos.(1,9) En el presente caso se realizó extracción quirúrgica, en particular con abordaje laparoscópico, haciéndose el diagnóstico de síndrome de Rapunzel, el cual es considerado el tratamiento estándar de estos pacientes, por su rapidez y eficacia.(8)

## Bibliografía Bibliography

1. Lalith S, Gopalakrishnan K, Ilangovan G, Jayajothi A. Rapunzel Syndrome. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2017. 11(9): TD01-TD02
2. Kuhn BR, Mezoff AG. Bezoars. En: Wyllie R, Hyams JS. *Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease*. Cuarta edición. Estados Unidos: Elsevier; 2011. 319-22.
3. Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *China: Acta Radiol*; 2016. 5(11) 1-4 p.
4. Gupta R, Prabhakar G, Mathur P, Goyal RB, Sharma C, Ali MA. Rapunzel syndrome and its variants in pediatric patients: Our experience. *Arch Int Surg*.2014;4:152-7 p.
5. Cannalire G, Conti L, Celoni M, Grassi C, Cella A, Bensi G, et al. Rapunzel syndrome: an infrequent cause of severe iron deficiency anemia and abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *Italia:iBMC Pediatrics*; 2018:125.
6. Barrows A, Vachon T, Campin RC, Ignacio RC; *Trichobezoars Detected and Treated Based on Plain Radiography, Military Medicine*;2015, 180(10). e1136-e1138 p.
7. Cagan AY, Duygu E, Miray K, Gonca O, Tunc O, Masallah B. The cause of abdominal mass in a child with celiac disease: Rapunzel syndrome. A case report *Sao Paulo Med. J. [Internet]*. [cited 2018 June 15]. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1516-31802018005003101&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-31802018005003101&lng=en).
8. Germani M. Síndrome de Rapunzel: tratamiento laparoscópico. *España: An Pediatr*; 2014. 80(2): e33---e34 p.
9. Iwamura M, Okada H, Matsueda K, et al. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World Journal of Gastrointestinal Endoscopy*. 2015;7(4):336-345.