

# SÍNDROME DE RAPUNZEL, REVISIÓN LITERARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

## REPORTE DE CASO

Abordaje y tratamiento quirúrgico del paciente de 7 años, con Síndrome de Rapunzel. A propósito de un caso en paciente del IESS Loja.

## AUTORES

### **Dr. Augusto Yamil Prado Falconi**

Doctor en Medicina y Cirugía. Médico Tratante de Medihospital. Médico Tratante del Servicio de Cirugía del Hospital Manuel Ygnacio Monteros.

### **Méd. Geovanna Vicente**

Médico General. Médico Residente en el Servicio de Cirugía del Hospital Manuel Ygnacio Monteros.

### **Med. Violeta Castro**

Interna Rotativa de Medicina del Hospital Manuel Ygnacio Monteros

### **Dra. Varinia Merino**

Doctora en medicina y Cirugía, Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria, Medico Tratante de Clinica Medilab

## RESUMEN

El síndrome de Rapunzel es una patología infradiagnosticada, que se presenta con mayor preferencia en el sexo femenino, y está asociada a trastornos psiquiátricos, consisten en la formación de un tricobezoar gástrico con una extensión dentro del intestino delgado. Su diagnóstico puede realizarse mediante clínica en pacientes con dolor abdominal, masa epigástrica y desnutrición.

Presentamos el caso de una niña de 7 años ingresada en nuestro hospital, por dolor abdominal de 5 años de evolución, que se resolvía de forma esporádica, cuya intensidad aumento en los últimos 6 meses, acompañado de anorexia. En el examen clínico señaló alopecia occipital y temporal, masa palpable en el área epigástrica e hipocondrio izquierdo. Las pruebas de laboratorio mostraron anemia. La ecografía abdominal mostró una masa intraluminal, por lo cual se complementó con TAC de abdomen, donde se evidencio masa en relación con tricobezoar, que se extiende desde el fondo gástrico hasta bulbo duodenal. Finalmente fue removido con éxito mediante laparotomía.

El síndrome de Rapunzel, se presenta como una patología rara, sin embargo, a veces no es muy bien abarcada, por lo cual no debe

olvidarse como un diagnóstico diferencial dentro de los síntomas digestivos, pues su detección temprana evita complicaciones graves como una perforación gástrica.

## PALABRAS CLAVE

Síndrome de Rapunzel, Tricobezoar, tricolomania, tricofagia.

## SUMMARY

Rapunzel syndrome is an underdiagnosed condition that primarily affects females and is associated with psychiatric disorders. It involves the formation of a gastric trichobezoar with extension into the small intestine. Diagnosis can be made clinically in patients presenting with abdominal pain, epigastric mass, and malnutrition.

We present the case of a 7-year-old girl admitted to our hospital due to 5 years of abdominal pain that resolved sporadically but had intensified over the past 6 months, accompanied by anorexia.

On clinical examination, she exhibited occipital and temporal alopecia, a palpable mass in the epigastric and left hypochondrium regions. Laboratory tests revealed anemia. Abdominal



ultrasound revealed an intraluminal mass, which was further evaluated with an abdominal CT scan, confirming the presence of a trichobezoar extending from the gastric fundus to the duodenal bulb. Ultimately, successful removal was achieved through laparotomy.

Rapunzel syndrome is a rare condition, but it should not be overlooked as a differential diagnosis among digestive symptoms, as early detection can prevent serious complications such as gastric perforation.

## KEYWORDS

Rapunzel syndrome, trichobezoar, tricholomania, trichophagia.

## INTRODUCCIÓN

Castillo, menciona que el término “bezoar” tiene su origen en la palabra árabe “bazahr”, utilizada para referirse a los antidotos extraídos de animales para contrarrestar venenos, mientras que “trico” proviene de la palabra griega “trich”, que significa “cabello” (2019).

El primer bezoar en humanos se registró en 1779 en un paciente que falleció a causa de una perforación gástrica y peritonitis. Se han identificado cuatro tipos de bezoares según su contenido: fitobezoares, compuestos por material no digerible de frutas y verduras; farmacobezoares, que consisten en medicamentos no digeridos; otros bezoares, que engloban una variedad de sustancias como papel, guantes, goma laca, espuma de poliestireno, cemento, cuajada de leche y otros materiales; y los tricobezoares, que son los más comunes en humanos y están compuestos principalmente de cabello (Dimitra G, 2021).

La tricofagia repetida produce la impactación del cabello junto con moco y alimentos en el estómago, lo que da lugar a la formación de un tricobezoar, en general, estos bezoares se encuentran limitados al estómago, pero en casos raros pueden extenderse a través del píloro hacia el intestino delgado o incluso hacia el colon, lo que se conoce como síndrome de Rapunzel. Este síndrome, descrito por primera

vez en 1968 por Vaughan et al., se observa casi exclusivamente en mujeres jóvenes y suele estar asociado con trastornos psiquiátricos (Dimitra G, 2021).

En las etapas iniciales, los síntomas clínicos suelen ser escasos, lo que puede resultar en retrasos comunes en el diagnóstico. Por lo tanto, es fundamental tener en cuenta la tricotilomanía, que es el acto de arrancarse el propio cabello, junto con la tricofagia, para un diagnóstico temprano de tricobezoar en mujeres con comorbilidad psiquiátrica. Si no se reconoce, el tricobezoar puede continuar creciendo en peso y tamaño, ocupando por completo el estómago y aumentando el riesgo de erosiones, úlceras en la mucosa gástrica e incluso perforación gástrica. El diagnóstico de un tricobezoar implica, en primer lugar, obtener un historial médico detallado del paciente, centrándose principalmente en sus hábitos alimenticios (Oana, C, 2021). En cuanto al tratamiento, el mismo se considera que debe ser un abordaje integral ya sea mediante uso del endoscopio, siempre y cuando sea factible, abordaje quirúrgico, laparotomía (Castrillón, 2019).

Por lo tanto, el objetivo del presente es reportar un caso clínico poco reportado en nuestra institución a la vez que se realiza una revisión actualizada de la literatura dentro de los últimos años respecto a la misma, con el fin de aumentar la conciencia sobre el síndrome de Rapunzel como una causa poco común de pérdida de peso, anorexia, dolor abdominal y anemia en niños.

## CASO CLÍNICO

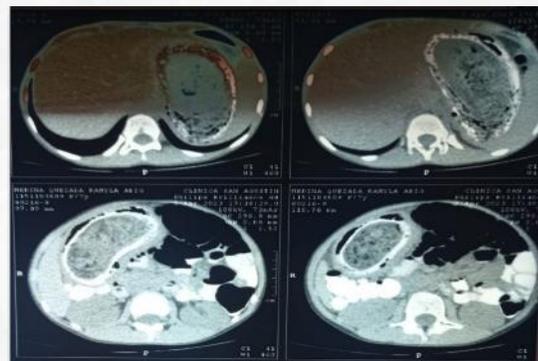
Presentamos el caso de una paciente de 7 años, con antecedentes de tricotilomanía y tricofagia desde los 2 años de edad, quien ingresa a nuestro hospital con un cuadro de dolor abdominal tipo cólico localizado en epigastrio e hipocondrio izquierdo de 6 meses de evolución el cual inicialmente se presenta de forma esporádica y que posteriormente se fue intensificándose y acompañándose de distensión abdominal, anorexia y alzas térmicas.

En este último cuadro al examen físico llama la atención zonas de alopecia en región occipital y temporal de la cabeza, halitosis y masa palpable de consistencia dura de aproximadamente 7x5 cm en epigastrio e hipocondrio izquierdo. Ecografía abdominal (Imagen1) evidencia imagen ecogénica que proyecta sombra acústica posterior sucia que mide 38 x 64 x 56 mm, con volumen 73 cc por lo que se solicita Tomografía de abdomen (Imagen2) la cual reporta una masa heterogénea de 359 cc de volumen localizada a nivel de cámara gástrica, en relación a tricobezoar, que se extiende

desde el fondo gástrico hasta bulbo duodenal. Se realiza laparotomía exploratoria encontrándose un estómago distendido, el mismo que presenta paredes engrosadas y en su interior se evidencia masa conformada por cabello moldeada (Tricobezoar), de la extensión del estómago, con mal olor. (Imagen 3 y 4). Tras procedimiento quirúrgico se observa evolución favorable en paciente y se indica seguimiento por especialidad de psicología.



**Ilustración 1 Imagen 1:** imagen ecogénica que proyecta sombra acústica posterior sucia que mide 38 x 64 x 56 mm.



**Ilustración 2 Imagen 2:** TOMOGRAFÍA DE ABDOMEN: Masa heterogénea de 359 cc de volumen localizada a nivel de cámara gástrica, TRICOBEZOAR.



**Ilustración 3 IMAGEN 1:** Tricobezoar extraído aproximadamente 15x8cm conformado por cabello encontrado en la cavidad gástrica. **IMAGEN 2:** GASTROSTOMIA, extracción de tricobezoar.



## DISCUSIÓN:

El síndrome de Rapunzel no está bien documentado en la literatura. Solo se han reportado 45 casos, y el último fue publicado en 2020 (Tahir, 2022).

Esta patología se caracteriza por la presencia de un gran bezoar formado por pelo a nivel del

estómago que puede extenderse incluso hasta colon, ya que no se logra digerir, esta patología está asociada generalmente a trastornos psiquiátricos que incluyen tricotilomanía y tricofagia, en nuestra paciente se pudo observar zonas de alopecia y cuadro de disfunción familiar que podría haber estado influyendo en el desarrollo de la patología.



La incidencia de esta enfermedad a nivel mundial es rara, el 90 % se da en el sexo femenino, y el 80 % tienen menos de 30 años, en nuestro caso, la paciente cursa con 7 años, y corresponde efectivamente al sexo femenino. (Castrillónm,2019). Sameh, por lo contrario también menciona que aunque predomina los casos de Síndrome de Rapunzel en mujeres, lo que puede deberse a su cabello largo, también se han descrito casos en pacientes masculinos, los cuales de igual forma asocian las alteraciones psicológicas como la tricofagia con negligencia abuso, afecciones psiquiátricas, trastornos, emocionales y retraso mental entre otras (2021)

La anamnesis exhaustiva juega un papel crucial en la orientación del diagnóstico, enfocándonos en información sobre el comportamiento del paciente como alimenticios inusuales o el consumo de cabello, ya que pueden permanecer asintomáticos por largos períodos, como el caso de nuestra paciente cuya clínica empieza con cólico desde hace 5 años y que se resuelve de forma esporádica.

Entre las manifestaciones más comunes tenemos dolor abdominal, malestar epigástrico, náuseas y vómitos, saciedad temprana, dispepsia, pérdida de peso, trastorno del tránsito, alopecia. Otras menos comunes son obstrucción, perforación gástrica, hemorragia gastrointestinal, invaginación intestinal, ictericia, pancreatitis, perforación biliar, masa palpable. Malformaciones de la absorción que incluyen enteropatía por pérdida de proteínas, deficiencia de hierro y anemia megaloblástica.

Las manifestaciones mencionadas, son similares a la encontrada en nuestro caso, dado que la paciente presentaba, al momento de la inspección, áreas de alopecia que indicaron la tricotilomanía y la posible tricofagia, asociadas al dolor abdominal crónico, por el que había consultado previamente, pero sin un diagnóstico claro. Al momento de la realización del diagnóstico, se presentaban náuseas y pérdida de peso, aunque sin alteraciones relacionadas con síntomas anémicos. Las masas palpables en el abdomen también

se encuentran dentro del espectro clínico. Este hallazgo fue fundamental en nuestro caso para realizar un correcto abordaje clínico y el posterior diagnóstico. El tratamiento en esta patología se basa en dos cosas fundamentales que son tanto la parte técnica: la extirpación del tricobezoar; como el parte psicológico que es evitar la nueva formación, con la ayuda psiquiátrica correspondiente.

Según la literatura revisada y como lo documenta Sameh, la extirpación del tricobezoar por endoscopia aún no se ha publicado ningún informe, sin embargo se ha documentado la extirpación laparoscópica exitosa de tricobezoares en pacientes pediátricos, de los cuales dos tenían síndrome de Rapunzel, por lo cual la laparotomía sigue siendo el tratamiento estándar en esta patología, y en nuestro paciente fue realizada la misma ya que por el tamaño del tricobezoar, y además considera que en este caso el tiempo de evolución del cuadro la laparotomía nos permitió tener mejor visión y acceso al tracto gastrointestinal, lo cual es extremadamente importante para ayudar a reducir las posibilidades de obstrucción intestinal secundaria a la migración residual del bezoar.

Los pacientes diagnosticados de forma oportuna de Síndrome de Rapunzel tendrán menos complicaciones y su recuperación y prevención de las recurrencias dependerá del apoyo psiquiátrico y psicológico respetivo que reciban.

## CONCLUSIÓN

En conclusión el síndrome de Rapunzel, se mantiene como una patología infradiagnosticada y que debe ser considerada como diagnóstico diferencial fundamentalmente en pacientes especialmente mujeres, que presenten dolor abdominal de larga data, náuseas y vómitos con masa abdominal, ya que pueden representar un riesgo potencialmente grave para la salud, y en donde es fundamental la anamnesis realizada.

Aunque se menciona al síndrome de Rapunzel como patología rara, se ha evidenciado según la revisión realizada que se ha documentado varios casos, sin embargo los mismo se presentan de forma aislada.

El abordaje integral es mediante el uso de la endoscopia, el cual nos ayuda no solo tanto el diagnóstico sino también de forma terapéutica en algunos casos, sin embargo, la cirugía sigue siendo el Gold estándar de oro para el tratamiento de esta dolencia.

## DECLARACIÓN DE DISPONIBILIDAD DE DATOS

Las contribuciones originales presentadas en el estudio se incluyen en el artículo / material complementario, las consultas adicionales pueden dirigirse al autor / s correspondiente / s.

## DECLARACIÓN ÉTICA

Se obtuvo el consentimiento informado de la madre de la paciente, el tutor legal de la menor, para la publicación de cualquier imagen o dato potencialmente identificable incluido en este artículo.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo.

## BIBLIOGRAFÍA

- Castillo, E, Espinoza Mario, Barrios, M, Foreo, E. (2019). Tricobezoar gastroduodenal en la edad escolar. Caso clínico Gastroduodenal Tricobezoar in school age. Case report. Rapunzel Syndrome: Endoscopy, Laparotomy, or Laparoscopy? – DOAJ
- Fronteras | Síndrome de Rapunzel: una causa extremadamente rara de síntomas digestivos en niños: un informe de caso y una revisión de la literatura (frontiersin.org)
- “Tricobezoar presentándose como una masa abdominal” - ScienceDirect Un raro tricobezoar gástrico gigante en una paciente joven: informe de caso y revisión de la literatura - Delimpaltadaki - 2021 - Informes de casos clínicos - Wiley Online Library
- Síndrome de Rapunzel – Un informe de caso: Tricobezoar como causa de obstrucción de la salida gástrica y perforación intestinal | Revista médica de Dubai | Editorial Karger
- Síndrome de Rapunzel en un niño de 3 años: una amenaza demasiado pronto para presentar Kumar M, Maletha M, Bhuddi S, Kumari R - J Indian Assoc Pediatr Surg (jiaps.com)
- Síndrome de Rapunzel: una causa poco frecuente de anemia ferropénica grave y dolor abdominal que se presenta al servicio de urgencias pediátricas | SpringerLink
- Thieme E-Journals - The Surgery Journal / Texto completo (thieme-connect.de)
- Gastric Tricobezoars in paediatric population– A series of six cases and literature review Murad Habib a,\* , Muhammad Bin Amjad b , Muhammad Abbas c , Muhammad Amjad Chaudhary a a Department of Neonatal Paediatric Surgery, The Children’s Hospital, Pakistan <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104906>
- Gastricbezoars -UpToDateReviewArticleUpperGastrointestinalManifestationofBezoarsandtheEtiological Factors: A Literature Review Samiullah Khan,1 Kui Jiang,1 Lan-ping Zhu,1 Iftikhar-ahmad Khan,2 Kifayat Ullah,3 Saima Khan,4 Xin Chen , 1 and Bang-mao Wang 1. ges <https://doi.org/10.1155/2019/5698532>
- Rapunzel syndrome: how to orient the diagnosis Enrico Finale,1,2 Piergiorgio Franceschini,3 Cesare Danesino,4 Michelangelo Barbaglia,1
- Cómo citar: Castrillón Peña EL, Espinosa Moreno MF, Barrios Torres JC, Forero Niño EE. Tricobezoar gastroduodenal en la edad escolar. Caso clínico. Arch Argent Pediatr 2019;117(3):e284-e287Hair loss in an infant presenting with failure to thrive Baninder Kaur Baidwan and Cara J Haberma. <https://doi.org/10.1177/2050313X211020220>
- Rapunzel Syndrome—An Extremely Rare Cause of Digestive Symptoms in Children: A Case Report and a Review of the Literature Sec. Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Volume 9 - 2021 | <https://doi.org/10.3389/fped.2021.684379>