

Síndrome de Rapunzel

Rapunzel syndrome

Yannary González Escobar¹ <https://orcid.org/0000-0003-0065-6803>

Jorge Carlos Palomino del Llano² <http://orcid.org/2000-0002-9357-1309>

Virginia Isel Rodríguez Salazar³ <http://orcid.org/0009-0002-0803-6000>

Edilberto Escobar Rodríguez⁴ <https://orcid.org/0000-0002-0925-298X>

Litzán Fidel Escalona Velázquez⁴ <https://orcid.org/0009-0003-2199-8201>

Arley Fajardo Ochoa^{3*} <https://orcid.org/0000-0002-0415-0925>

¹ Hospital Pediátrico Docente “William Soler”. Facultad Enrique Cabrera, La Habana, Cuba.

² Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Juan Bruno Zayas Alfonso”. Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Santiago de Cuba, Cuba.

³ Hospital Pediátrico Docente “Borrás – Marfán”. Facultad de Ciencias médicas “Manuel Fajardo”. La Habana, Cuba.

⁴ Hospital Pediátrico Docente “Mártires de Las Tunas”. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas “Zoilo Enrique Marinello Vidaurreta”. Las Tunas, Cuba.

*Autor para la correspondencia: arleyfajardo720825@gmail.com

RESUMEN

Se presenta un caso clínico de síndrome de Rapunzel en una paciente de 9 años de edad, de procedencia urbana. Antecedente de salud. Asiste a consulta de Gastroenterología por presentar dolor abdominal difuso, durante 3 meses que aparecía con el ayuno y aliviaba con la ingestión de alimentos; en el examen físico se palpó una masa de consistencia dura en epigastrio y se decide su ingreso; los estudios realizados confirmaron el diagnóstico de tricobezoar, secundario a un desorden psicológico llamado tricofagia. Fue intervenida quirúrgicamente extrayéndosele dicho bezoar de gran tamaño el cual ocupaba casi la totalidad de la cavidad gástrica. Luego de una evolución favorable se comenzó la

intervención psicoterapéutica y farmacológica y seguimiento en consulta multidisciplinaria con evolución satisfactoria.

Palabras clave: tricobezoar; tricofagia; síndrome de Rapunzel.

ABSTRACT

We present a clinical case of Rapunzel syndrome in a 9-year-old female patient from an urban area. Her medical history included a 3-month history of diffuse abdominal pain, which occurred with fasting and was relieved by food intake. A physical examination revealed a hard mass in the epigastrium, and she was admitted. Studies confirmed the diagnosis of trichobezoar, secondary to a psychological disorder called trichophagia. She underwent surgery to remove this large bezoar, which occupied almost the entire gastric cavity. After a favorable outcome, psychotherapeutic and pharmacological intervention was initiated, followed by a multidisciplinary follow-up consultation with satisfactory results.

Keywords: trichobezoar; trichophagia; Rapunzel syndrome.

Recibido: 11/09/2024

Aceptado: 27/07/2025

Introducción

El bezoar es una masa compuesta por material no digerible situada en el tracto gastrointestinal; su persistencia es más común en el estómago. El término deriva del árabe *badzahr*, del persa *padzhar*, del hebreo *beluzaar* y del turco *panzchir*, que significan antídoto.⁽¹⁾ Hasta el siglo XVII se creyó que las piedras o sustancias duras encontradas en el estómago o intestino de animales eran piezas sagradas y con poderes curativos. Se creía que evitaban enfermedades como epilepsia, disentería, peste y lepra; y eran utilizados como amuletos contra espíritus malignos.⁽²⁾

Los bezoares se clasifican en 5 tipos según su composición: tricobezoar: compuesto de cabello humano, está relacionado con adolescentes y trastornos psicológicos; fitobezoar: compuesto por fibras de frutas y vegetales como la celulosa no digerible; lactobezoar: compuesto de leche mal diluida, frecuente en recién nacidos prematuros; farmacobezoar:

compuesto por ingesta de medicamentos como aluminio, magnesio, cimetidina y cuerpo extraño: sustancias diferentes a las anteriores como astillas de madera (linnobezoares), resinas (resinobezoar), almidón (almilobezoar), entre otras.^(3,4)

El tricobezoar es el más común. Es un hallazgo poco frecuente. Se presenta entre el 0,06 - 4 % de la población, y de estos, el 90 % en mujeres.^(4,5) Está asociado a desórdenes psiquiátricos subyacentes como tricotilomanía (acto de arrancarse el cabello) y tricofagia (nombre que recibe el acto de ingerir los cabellos).⁽⁶⁾ El síndrome de Rapunzel es un tipo raro de tricobezoar, que se extiende desde el estómago hasta el intestino delgado, con diferentes longitudes.^(5,7) Este síndrome es llamado así en referencia a Rapunzel, la protagonista del cuento infantil homónimo, cuyo cabello era aprisionado en una densa trenza muy resistente y de gran longitud.^(5,7,8)

Presentación del caso

Se presenta una paciente de 9 años de edad, de procedencia urbana, raza blanca. Con antecedentes natales de parto distócico por cesárea a las 37,4 semanas, peso al nacer de 8 libras y Apgar 9/9. Sin antecedentes patológicos personales. Acude a consulta por presentar durante 3 meses dolor abdominal difuso, que aparecía cuando pasaba varias en ayuna y aliviaba con la ingestión de alimentos, además refirió constipación con intervalos de más de 10 días. Se le indica medidas higiénico-dietéticas, laxantes y enemas evacuantes. Se realiza reconsulta días después, donde se constata que las masas detectadas en el examen físico habían desaparecido parcialmente, persistiendo solo una localizada en el epigastrio e hipocondrio derecho. Por tal motivo se decide su ingreso para realizar otros exámenes complementarios. Al interrogatorio la familia nos refiere que desde la infancia la paciente ingería cabellos, lápices y gomas, motivo por el cual fue atendida por Psicología infantil sin lograr develar la causa.

A la exploración clínica se constata el cabello sano sin zonas de alopecia, uñas de caracteres normales. Abdomen plano, blando, depresible, no visceromegalia, y se palpan varias tumoraciones localizadas en epigastrio, flanco derecho e izquierdo, fijas; de consistencia dura, con tamaños que oscilaban de 3 a 6 cm, la mayor de esta impresionaba ser fecaloma.

Los estudios de laboratorio mostraron un hematocrito del 0,40 %, leucocitos $7,9 \times 10^9$ polimorfonucleares 66 %, linfocitos 32 %, eosinófilos 0,2 %, velocidad de sedimentación

globular 10mm/h, glucemia de 5.4 g/L. Grupo y Factor: A negativa. Lámina Periférica informó normocromía, normocitosis, leucocitos normales y plaquetas adecuadas. Coagulograma completo informó coágulo retráctil, plaquetas $250 \times 10^3 / \text{mm}^3$, tiempo de protrombina C.14"P: 16".

Ultrasonografía abdominal informa órganos de la cavidad abdominal de aspecto sonográfico normal. Radiografía contrastada de esófago, estómago y duodeno (RD-18-4647) (fig. 1) que informa: Se observa defecto de lleno, difuso, mal definido, que ocupa casi toda el área gástrica, en relación con tricobezoar. No otras alteraciones. Gastroscoopia: Masa que ocupa casi toda la cámara gástrica formada por pelo, uña y fibras, lo que está en relación con un bezoar.



Fig. 1- Radiografía contrastada de estómago. Defecto de lleno en toda la extensión del órgano

La paciente fue intervenida quirúrgicamente (fig. 2) donde se extrae un tricobezoar (fig. 3), que había adoptado la forma del estómago y duodeno. Dos días después es trasladada a la sala de cirugía en donde comenzó la intervención psicoterapéutica y farmacológica, y posteriormente se da alta médica y seguimiento en consulta multidisciplinaria, con una evolución satisfactoria.



Fig.- 2 Extirpación quirúrgica del tricobezoar



Fig.-3 Tricobezoar completamente extraído. Nótese como adoptó forma anatómica del estómago y duodeno

Discusión

Los informes más antiguos sobre esta enfermedad datan del siglo XII a.C. en la India, y de los siglos II y III a.C. por parte de Sushruta y Charak, respectivamente. Pero el primer tricobezoar descrito oficialmente fue el referido por Bardeman en 1779 como una masa de pelo encontrada en la autopsia de un paciente que falleció por perforación gástrica y peritonitis. No fue hasta 1883 cuando Schonborn realizó el primer tratamiento quirúrgico.^(1,3,8)

Fisiopatológicamente, los tricobezoares deben su formación a que los materiales ingeridos son retenidos en los pliegues gástricos y por su poca superficie de contacto se hacen resistentes a la propulsión para ser expulsados del estómago.⁽⁷⁾ Estos son poco comunes,

pueden presentarse en estómago normal pero la mayoría ocurre como una complicación de una cirugía gástrica. Se debe sospechar en un paciente joven generalmente mujer con una masa móvil o firme en el epigastrio.^(7,9) Aspecto anterior que estaba en relación con el presente caso donde se constató una masa tumoral palpable en epigastrio, fija y de consistencia dura. Algunos pacientes permanecen asintomáticos por meses o años y otros presentan síntomas insidiosos o dramáticamente agudos.^(7,9) En el caso en cuestión se refirió dolor abdominal difuso con 3 meses de evolución, que se relacionaba con el ayuno y aliviaba con la ingestión de alimentos.

Ocurren en el 90 % de los casos en el sexo femenino, la mayoría menores de 30 años y generalmente en pacientes con trastornos emocionales, psiquiátricos o retardo mental. Las manifestaciones clínicas que se presentaron en el paciente coinciden con los descritos en la literatura, siendo la masa palpable en epigastrio el signo más representativo, que se presenta en el 70 % , y el dolor abdominal en el 37 % de los casos, ambos evidenciados en el caso clínico presentado, la pérdida de peso tiene un porcentaje relevante alrededor del 38 % de los casos y aunque en el interrogatorio no se refiere pérdida de peso; las náuseas y vómitos son reportados en un 33 %, otros síntomas son las diarreas y la anorexia en el 32 % ; aunque estos no estuvieron presentes en la paciente.^(5,10) La pérdida de peso, las náuseas y los vómitos no fueron frecuentes en la paciente.

El diagnóstico con una radiografía simple de abdomen se hace difícil debido a que los bezoares no son radiopacos y comúnmente se puede ver una imagen heterogénea que simula el estómago lleno, por ello el diagnóstico se realiza con una radiografía usando sulfato de bario, en la cual se observa una imagen típica en panal de abejas debido a que el bario queda atrapado en el intersticio del bezoar. Generalmente flota en la suspensión diferenciándose así de un tumor maligno, en la ecografía se observa una banda ancha con aumento de la ecogenicidad, con sombra acústica posterior en la región de estómago.⁽¹¹⁾ Aun así, es la endoscopia digestiva la que se considera como el *gold standar* pues permite determinar la composición material del bezoar, es útil para tomar muestras y comprobar si existe úlcera. Algunas veces puede ser terapéutica dependiendo del tamaño del mismo. En el caso presentado la endoscopia jugó un papel importante en el diagnóstico de la paciente estando en relación con lo planteado en la bibliografía consultada.

Respecto al manejo de esta enfermedad, existen varias controversias en la literatura consultada, describiendo tres formas de tratamiento de los bezoares: la disolución química, la remoción quirúrgica y la remoción endoscópica. La elección se basa en el tamaño y la composición del mismo siendo el objetivo su remoción y prevención de recurrencias. Uno

de cada 2000 niños sufre de tricotilomanía y de estos solo el 30% desarrollan tricotofagia y únicamente el 1 % formará un tricobezoar que requiera la extracción quirúrgica.^(5,9,11) En el paciente presentado la cirugía fue la mejor opción terapéutica permitiendo extraer el tricobezoar en toda su totalidad, sin presentar complicaciones secundarias al proceder. Los pacientes que presenten esta entidad nosológica, luego de ser atendidos su emergencia; deben cumplir obligatoriamente una atención integral y multidisciplinaria, en especial su valoración psicológica, psiquiátrica, nutricional, complementando a su entorno familiar en la que puede estar inmerso, pobreza, hogares disfuncionales que constituyan en factores desencadenantes. Deben realizar seguimiento del caso tanto a la paciente como a su entorno familiar para evitar recurrencias de esta patología en la misma paciente.^(8,9,12)

Referencias bibliográficas

1. Madhusudhan KS, Vaishnav M, Joy D. Rapunzel Syndrome. J Gastrointest Surg. 2022 May;26(5):1111-1112. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11605-021-05239-z>.
2. Iwamuro M, Tanaka S, Shiode J, Imagawa A, Mizuno M, Fujiki S, et al. Clinical characteristics and treatment outcomes of nine-teen Japanese patients with gastrointestinal bezoars. Intern Med. 2016;53:1099-1105. DOI: <https://doi.org/10.2169/INTERNALMEDICINE.53.2114>
3. Rodríguez Terrones J, Fernández Mogollón J. Tricobezoar gástrico en mujer adolescente: reporte de caso. Rev. Cuerpo Méd. HNAAA 2013;6:50-52.
4. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Hei HA. Management of trichobezoar: Case report and literature review. Pediatr Surg Int. 2010;26(5):457-463. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2570-0>.
5. Christopoulos P, Ross-Thriepand S, McCarthy H, Day CS, Sasi W. A rare case of an early postoperative obstructive ileus in a young female patient due to a residual trichobezoar mass. Case Rep Surg. 2016;2016:4121969. DOI: <https://doi.org/10.1155/2016/4121969>.
6. Sharma NL, Sharma RC, Mahajan VK, Sharma RC, Chauhan D, Sharma AK. Trichotillomania and trichophagia leading to trichobezoar. J Dermatol. 2000;27(1):24-26. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2000.tb02112.x>.

7. Niță AF, Hill CJ, Lindley RM, Marven SS, Thomson MA. Human and doll's hair, in a gastric trichobezoar endoscopic retrieval hazards. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020;71(2):163-170. DOI: <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002779>.
8. Kumar N, Huda F, Gupta R, Payal YS, Kumar U, Mallik D. Rapunzel syndrome in adult with mysterious presentation: a rare case report with literature review. Trop Doct. 2019;49(2):133-135. DOI: <https://doi.org/10.1177/0049475519826477>.
9. Obinwa O, Cooper D, Khan F, O'Riordan JM. 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. DOI: <https://doi.org/10.12998/wjcc.v5.i2.50>.
10. Mirza MB, Talat N, Saleem M. Gastrointestinal trichobezoar: An experience with 17 cases. J. Pediatr. Surg. 2020;55:2504–2509. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.04.020>.
11. Sacco MA, Gualtieri S, Princi A, Tarda L, Tarallo AP, Calanna L, et al. Rapunzel syndrome: clinical, diagnostic and forensic aspects in related deaths-A review of the literature. J Clin Med. 2024;13(23):7464. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm13237464>.
12. Lochner C, Stein DJ, Woods D, Pauls DL, Franklin ME, Loeke EH, et al. The validity of DSM-IV-TR criteria B and C of hair-pulling disorder (trichotillomania): evidence from a clinical study. Psychiatry Res. 2011;189(2):276-80. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.psychres.2011.07.022>.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.