

CASO CLÍNICO

Síndrome de Rapunzel: Reporte de caso de tricobezoar gigante en pediatría

Rapunzel syndrome: Case report of a giant trichobezoar in pediatrics

Gabriela Alejandra Flores Hernández  <https://orcid.org/0000-0002-3857-2659>, Scheybi Teresa Miralda Méndez  <https://orcid.org/0000-0002-3880-9599>.

Secretaría de Salud, Hospital Escuela, Servicio de Emergencia de Pediatría; Tegucigalpa, Honduras.

RESUMEN. Introducción: Tricobezoar es una masa formada principalmente por cabello humano, entre otras fibras o materiales que afecta el sistema gastrointestinal en pacientes con antecedente de tricotilomanía y tricofagia; las manifestaciones son inespecíficas, incluye saciedad, anorexia, vómitos, dolor abdominal, siendo una de las complicaciones el síndrome de Rapunzel que se caracteriza por la presencia de un tricobezoar localizado en el estómago con cola que se extiende más allá del píloro y es causa de obstrucción intestinal. **Descripción del caso:** Femenina de 10 años con antecedente de tricotilomanía y tricofagia no diagnosticada, además, historia de dolor abdominal crónico recurrente, pérdida progresiva del apetito y pérdida de peso. Al ingreso presenta vómitos post ingesta y distensión abdominal. Examen físico: signos vitales sin alteraciones, muy bajo peso para la edad, presencia de alopecia a nivel frontotemporal derecha, abdomen con masa en epigastrio. Estudios laboratoriales sin alteraciones. Endoscopia y serie esófago gastroduodenal reportan presencia de bezoar en estómago. Laparotomía describe tricobezoar que abarcaba toda la cámara gástrica y se extendía hasta el duodeno causando obstrucción, por lo que se confirma diagnóstico de síndrome de Rapunzel. El manejo incluyó apoyo nutricional y psiquiátrico por tricotilomanía y tricofagia secundario a trastorno de ansiedad generalizado. **Conclusión:** Las características clínicas de este caso se corresponden con lo descrito en la literatura por otros autores, el tricobezoar debe considerarse como diagnóstico diferencial en mujeres adolescentes con antecedente o sospecha de tricotilomanía y/o tricofagia que presentan dolor abdominal.

Palabras clave: Bezoares, Dolor abdominal, Pediatría, Tricotilomanía.

INTRODUCCIÓN

Un bezoar es una acumulación o formación de una masa de sustancias o material no digerible como alimentos, medicinas y/o cabello en el tracto gastrointestinal.¹⁻³ Se clasifican según su contenido en fitobezoares, son los más comunes, se presentan en el 40% y están compuestos por fibras de vegetales y/o frutas, cáscaras y semillas; seguido por tricobezoar el cual se reporta en 20%, el componente principal es cabello, así también se han descrito los farmacobezoares cuyo contenido son medicamentos; y lactobezoares compuestos principalmente de proteína de la leche.^{1,2,4} La localización más frecuente es el estómago, aunque pueden encontrarse en cualquier parte del tracto gastrointestinal.^{1,5}

Particularmente, el tricobezoar es común en niños con trastornos psiquiátricos como la tricotilomanía y tricofagia o con antecedentes de retraso mental y pica;¹⁻³ se estima que aproximadamente el 1% de los pacientes con tricofagia desarrollarán tricobezoar;³ aunque es más frecuente en mujeres jóvenes entre 15 y 20 años de edad debido a la ausencia de síntomas en etapa temprana.⁶ Se define como una masa formada a partir de cabello procedente de humano, muñecas o pelos de animales, así como de lana, mantas, alfombras u otro material similar que se encuentra en el estómago y/o intestino de algunos pacientes con antecedente de tricotilomanía y tricofagia.^{6,7}

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas e incluyen saciedad temprana, anorexia, vómitos, dolor abdominal, ulceración gástrica, sangrado, aunque ocasionalmente puede complicarse con obstrucción y/o perforación gástrica o intestinal.⁶⁻⁸ Sin embargo, el dolor abdominal suele ser el síntoma principal más frecuente en niños hasta en el 65% de los casos con menos de 48 horas de evolución o presentarse como dolor abdominal crónico recurrente; asociado a complicaciones graves como ulceración gástrica, sangrado y/o perforación, intususcepción

Recibido: 04-09-2023 Aceptado: 28-02-2024 Primera vez publicado en línea: 15-05-2024
Dirigir correspondencia a: Scheybi Teresa Miralda Méndez
Correo electrónico: dra_scheybi@yahoo.com

DECLARACIÓN DE RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS: Ninguna.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS: Ninguna.

Forma de citar: Flores-Hernández GA, Miralda-Méndez ST. Síndrome de Rapunzel: Reporte de caso de tricobezoar gigante en pediatría. Rev Méd Hondur. 2024; 92(1): xx-xx. DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v92i1.17879>

© 2024 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es> 

y obstrucción del intestino delgado; asociado a tasas de mortalidad hasta del 30%.^{9,10} Una de las complicaciones del tricobezoar es el síndrome de Rapunzel que se caracteriza por la presencia de un tricobezoar localizado en el estómago con cola que se extiende más allá del píloro y es causa mecánica de obstrucción intestinal.^{3,11} El diagnóstico es radiológico y generalmente el manejo es quirúrgico, con apoyo psiquiátrico, nutricional y seguimiento para prevenir recurrencia.^{5,7,8} Este reporte de caso corresponde a una paciente de 10 años con diagnóstico y manejo de síndrome de Rapunzel, un tricobezoar gastroduodenal gigante con antecedente de tricotilomanía y tricofagia que fue manejada exitosamente de forma quirúrgica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 10 años, procedente del municipio de Virginia, Lempira; con antecedente personal patológico de ansiedad, la madre refiere que la niña desde muy pequeña presentaba preferencia por la ingesta de hilos, franelas, cabello y uñas, sin recibir tratamiento o evaluación psiquiátrica. Hace dos años presentó dolor abdominal intenso, manejado en casa con antiespasmódicos endovenosos, ya que debido a las restricciones derivadas de la pandemia por COVID-19 no fue posible acudir a un centro hospitalario para manejo. Además, historia de 4 meses de evolución de presentar pérdida progresiva del apetito que evolucionó a intolerancia de la vía oral de sólidos, semisólidos a líquidos; estreñimiento intermitente y pérdida de peso (29 kilogramos). Acompañado de edema en miembros inferiores, específicamente en la región maleolar que se exacerba por la tarde y pérdida de cabello, principalmente en el área frontotemporal.

Actualmente, presenta vómitos post ingesta y distensión abdominal, niega sangrado. Al examen físico: signos vitales: presión arterial: 87/59 mmHg, presión arterial media: 69 mmHg, frecuencia cardíaca: 73 lpm, frecuencia respiratoria: 23 rpm, temperatura: 36.3 °C, SatO₂: 96%. Antropometría: peso: 23.8 kilogramos, talla: 149 centímetros, según el percentil Z score muy bajo peso para la edad (-3). En regular estado general, palidez generalizada, demacrada, hidratada, con evidencia de alopecia a nivel frontotemporal derecha, patrón respiratorio normal; Glasgow 15/15. Abdomen: ruidos intestinales disminuidos (tres por minuto), impresiona masa a nivel de epigastrio que mide aproximadamente 10x10 centímetros,² móvil, bordes regulares, no dolor a la palpación. No hay evidencia de edema en miembros inferiores.

Estudios laboratoriales dentro de parámetros normales: Hemograma: hemoglobina: 13.10 g%, hematocrito: 38.9 g/dL; recuento de glóbulos blancos: 7650 u/L, neutrófilos: 3.30 u/L, linfocitos: 3.59 u/L, plaquetas: 377,000 u/L. Química sanguínea: BUN: 8.8 mg/dL, creatinina: 0.3 mg/dL, albumina sérica: 2.3 g/dL. Serología: proteína C reactiva: 0.3 mg/L, AntiDNA negativo, antiestreptolisina negativo, factor reumatoideo 9 U/ml, *helicobacter pylori* en heces negativo.

Otros estudios complementarios: Endoscopia: Reportó estómago con distensibilidad conservada, se observa bezoar gigante desde fondo hasta píloro, duodeno no se evalúa por presencia de masa (**Figura 1**). Serie esofagogastroduodenal, muestra aumento de la capacidad gástrica con amplio defecto de llenado que provoca obstrucción parcial al vaciamiento hacia el duodeno en relación con bezoar (tricotextilo bezoar). El tránsito de intestino delgado es normal (**Figura 2**).

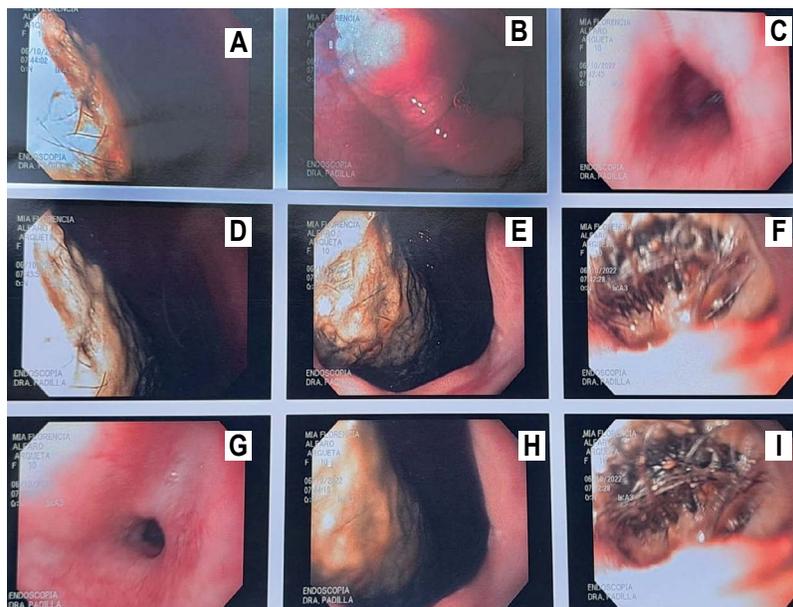


Figura 1. Endoscopia de paciente con tricobezoar. Fondo gástrico se observa masa color gris con resto de alimentos y cabello (A). Epiglotis: se observa masa (bezoar) (B). Esófago: forma y dirección sin alteraciones, con mucosa de características normal (C). Fondo gástrico: Se observa masa gigante (bezoar) (D, E, F). Unión gastroesofágica 30 centímetros de la arcada distal (G). Se observa bezoar gigante en fondo gástrico (H,I).

El manejo fue quirúrgico a los 8 días intrahospitalarios: Se realizó laparotomía, se identificó tricobezoar que abarcaba toda la cámara gástrica y se extendía hasta el duodeno causando obstrucción por lo que se realiza diagnóstico de síndrome de Rapunzel, la masa estaba formada por cabello, impactada con moco y alimentos (**Figura 3 y 4**). No se reportaron complicaciones en el postoperatorio, paciente permanece 48 horas en ayuno y al tercer día se inició vía oral la cual toleró sin problemas, además se administró cobertura antibiótica con clindamicina 40 mg/Kg/día cada 6 horas y amikacina 10mg/Kg/dosis cada 8 horas. Al cuarto día postquirúrgico se da el alta médica hospitalaria para seguimiento en la consulta externa y se remite a especialista para manejo nutricional, así también a psiquiatría y psicología quienes realizan diagnóstico y manejo por tricotilomanía y tricotofagia secundario a trastorno de ansiedad generalizado de seis años de evolución. Cita control a los 3 y 7 meses postquirúrgicos: paciente con muy buena recuperación nutricional y psicológica, con recuperación de peso (39 kilogramos); madre refiere que la niña tiene buen apetito.

DISCUSIÓN

La extensión del bezoar hacia el intestino delgado es poco frecuente representa entre el 2% y 3% de todas las etiologías de obstrucción del intestino delgado, se conoce como síndrome de Rapunzel el cual conlleva riesgo de complicaciones que representan una amenaza para la vida;¹¹⁻¹³ en este reporte, presentamos el caso de una adolescente (10 años), con antecedentes de tricotilomanía y tricotofagia e historia de dolor crónico recurrente de dos años de evolución, a quien se le diagnostica Síndrome de Rapunzel debido a la presencia de tricobezoar gastroduodenal gigante, que presentaba obstrucción y que

fue manejado quirúrgicamente de forma exitosa; caso similar al reportado por Dong ZH, et al; respecto al caso de una niña de 10 años con características clínicas correspondientes a un tricobezoar gastroduodenal gigante con antecedentes de una necesidad incontrolable de arrancarse el cabello (tricotilomanía) y tragárselo (tricotofagia);⁶ así también coincide con el reporte de caso de Wang CK, et al, de una adolescente con tricobezoar gigante.¹⁴

Respecto a las manifestaciones clínicas al ingreso de esta paciente, estaban presentes la pérdida progresiva del apetito, además de intolerancia a la vía oral, vómitos y distensión abdominal, sin alteraciones de los signos vitales, afebril, con palidez generalizada y muy bajo peso para la edad, con evidencia de alopecia y presencia de masa no dolorosa localizada en epigastrio; datos clínicos similares a los hallazgos reportados por Narra R, et al; sobre el caso de una niña de 7 años de edad que acudió a urgencias por presentar dolor cólico epigástrico intenso y vómitos durante 5 días, con antecedentes de tricotilomanía y tricotofagia, sin signos de retraso mental, al examen físico presentaba palidez, afebril y los signos vitales eran normales para su edad, al examen físico abdominal se observó una zona firme, no dolorosa, palpándose una masa que se extendía desde el epigastrio hasta hipocondrio izquierdo con bordes bien delimitados; con estudios laboratoriales dentro de los límites normales, excepto con anemia leve (hemoglobina 9 g/dL);³ datos laboratoriales, similares también a los del reporte de este caso, aunque particularmente esta paciente no presentaba anemia.

También, coincide con el reporte de Kyin C, et al; respecto, a un caso de tricobezoar que fue diagnosticado mediante tomografía computarizada e imágenes 3D, en el cual se diagnosticó el síndrome de Rapunzel; tratándose de una niña de 11 años

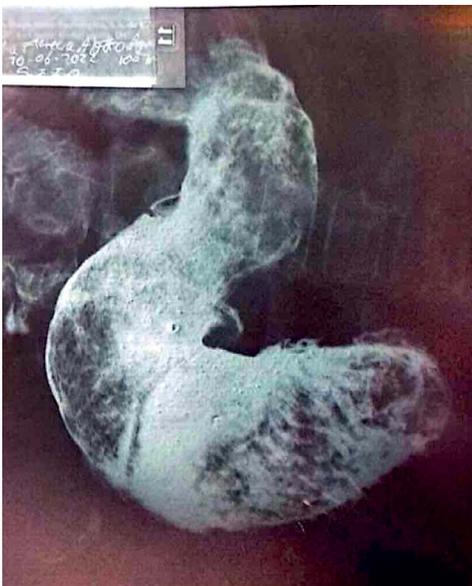


Figura 2. Serie esofagogastroduodenal de paciente con tricobezoar. Bezoar de grandes dimensiones localizado en estómago.



Figura 3. Laparotomía exploratoria. Bezoar ocupando toda la cavidad gástrica.

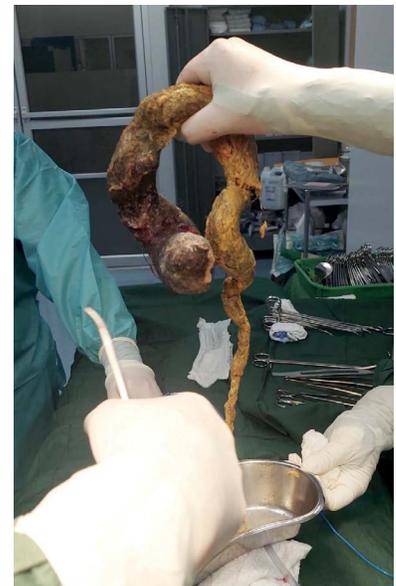


Figura 4. Tricobezoar gigante extraído de cavidad gástrica y duodeno del paciente.

de edad con antecedentes de cólicos periumbilicales de cuatro semanas de evolución, dolor abdominal, vómitos diarios, estreñimiento y pérdida de peso, con desnutrición severa debido a una pérdida de peso de 4 kilogramos durante el último mes, además presentaba dolor abdominal, fiebre, náuseas y vómitos, en su historial médico tenía antecedente de comerse el cabello y masticar mantas; no obstante, no tenía ningún diagnóstico formal de tricofagia o pica, pero los padres refirieron que a veces la paciente estaba ansiosa; aunque no había sido diagnosticada;¹⁵ historial clínico similar a los de este reporte, aunque, estos autores realizaron diagnóstico mediante tomografía computarizada de abdomen y pelvis que reveló una densidad heterogénea, no adherida a la pared del estómago la cual era consistente con un bezoar grande que se extendía desde la luz gástrica hasta la primera parte del duodeno.¹⁵

Sin embargo, en esta paciente los estudios diagnósticos realizados fueron endoscopia que reportó bezoar gigante gástrico, aunque, no fue posible evaluar duodeno por presencia de obstrucción por masa, y en la serie esofagogastroduodenal se demostró obstrucción duodenal por presencia de bezoar gigante; por lo que se decidió realizar laparotomía encontrando tricobezoar gigante que ocupaba toda la cámara gástrica y se extendía hasta el duodeno confirmando síndrome de Rapunzel, el resultado terapéutico fue exitoso acompañado de apoyo nutricional y psiquiátrico para el trastorno de ansiedad; hallazgos que están de acuerdo a lo descrito en la literatura por Sivasubramanian BP, et al; sobre un reporte de caso de una adolescente de 15 años con Síndrome de Rapunzel; que presentó dolor abdominal sordo durante un mes, acompañado de múltiples episodios de emesis durante una semana, sin comorbilidades previas; aunque, al examen físico la paciente se encontraba en buen estado nutricional, pero se encontró abdomen doloroso en región epigástrica y umbilical con palpación de una masa y ruidos intestinales audibles, y en

la tomografía abdominal contrastada se encontró bezoar al igual que la endoscopia; se realizó laparotomía encontrando tricobezoar hasta 6 centímetros más allá del ángulo duodeno yeyunal;¹⁶ que aunque en este caso no se realizó tomografía, el diagnóstico clínico y por imágenes fue concluyente para decidir el manejo.

En conclusión; las características clínicas de este caso se corresponden con lo descrito en la literatura por otros autores, el tricobezoar debe considerarse como diagnóstico diferencial en mujeres adolescentes con antecedente o sospecha de tricotilomanía y/o tricofagia que presentan dolor abdominal. Los autores recomiendan realizar estudios diagnósticos de imagen para descartar síndrome de Rapunzel y/u obstrucción intestinal para disminuir el riesgo de morbilidad y mortalidad asociada a esta causa, además de derivación psiquiátrica para seguimiento y disminución de recidivas.

Se obtuvo el consentimiento informado y firmado por la madre del paciente.

CONTRIBUCIONES

Ambas autoras contribuyeron al desarrollo de este estudio y del artículo de acuerdo con los criterios de autoría para esta revista. GAFH y STMM participaron en el diseño del estudio, recolección y análisis de los datos. GAFH estuvo a cargo del financiamiento y la administración del estudio GAFH y STMM revisaron la redacción y aprobación del manuscrito.

DETALLES DE LOS AUTORES

Gabriela Alejandra Flores Hernández; Médica General, gabsfh@hotmail.com

Scheybi Teresa Miralda Méndez, Especialista en Pediatría, Cuidados Intensivos Pediátricos, Oncología Crítica, Toxicología Clínica; dra_scheybi@yahoo.com

REFERENCIAS

1. Dörterler ME, Günendi T, Cakmak M, Shermatova S. Bezoar types in children and aetiological factors affecting bezoar formation: a single-centre retrospective study. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2023 [consultado 16 agosto 2023];20(1):8-11. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36722563>
2. Edwards M, Kaz A, Wander PL. Trichobezoar without trichotillomania-a case report. *J Gen Intern Med* [Internet]. 2022 [consultado 16 agosto 2023];37(4):962-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34981351>
3. Narra R, Guntamukkala A, Rao CB, Begum T. Rapunzel Syndrome: A Case of Trichobezoar with Small Bowel Complications. *Surg J* [Internet]. 2022 [consultado 12 julio 2023];8(4):e293-e6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36349084>
4. Harrabi F, Ammar H, Ben Latifa M, Gupta R, Ben Ali A. Gastric trichobezoar causing gastrointestinal bleeding: a case report. *Cureus* [Internet]. 2022 [consultado 12 julio 2023];14(10): e30282. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36407260>
5. Toka B, Eminler AT, Karacaer C, Usulan MI, Koksak AS, Parlak E. A simple method for endoscopic treatment of large gastric phytobezoars: "hand-made bezoarotomy". *Turk J Gastroenterol* [Internet]. 2021 [consultado 17 agosto 2023];32(2):141-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33960937>
6. Dong ZH, Yin F, Du SL, Mo ZH. Giant gastroduodenal trichobezoar: a case report. *World J Clin Cases* [Internet]. 2019 [consultado 22 julio 2023];7(21):3649-54. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31750349>
7. Kwon HJ, Park J. Treatment of large gastric trichobezoar in children: two case reports and literature review. *Medicine* [Internet]. 2023 [consultado 22 julio 2023];102(16):e33589. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37083802>
8. Guana R, Lonati L, Cisaró F, Pizzolo A, Garofalo S, Scottoni F, et al. Laparoendoscopic management of colonic trichobezoar causing acute large bowel obstruction in an adolescent girl. *JPGN Rep* [Internet]. 2021 [consultado 22 julio 2023];2(2): e064. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37207052>
9. Lynch KA, Feola PG, Guenther E. Gastric trichobezoar: an important cause of abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care* [Internet]. 2003 [consultado 10 mayo 2023];19(5):343-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14578835>
10. Tabesh E, Dehghan A, Tahmasebi M, Javadi N. Gastric phytobezoars as a very unusual cause of gastric outlet obstruction. *J Res Med Sci* [Internet]. 2021 [consultado 6 julio 2023]; 26:25. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34221054>
11. Saldivar-Vera DA, Alvarado-Bahena P, Chávez-Serna E, Salgado-Vives J, Hernández-Bustos UF. Síndrome de Rapunzel. Una causa poco frecuente de obstrucción intestinal. *Cir Cir* [Internet]. 2021 [consultado 17

- julio 2023];89(S2):90-3. Disponible en: <https://www.scielo.org.mx/pdf/cicr/v89s2/0009-7411-cir-89-S2-90.pdf>
12. Nasri S, Ammor A, Bendaoud M, Diouri L, Tayeb B, Driss EA, et al. Rapunzel syndrome: an infrequent cause of paediatric mechanical occlusion. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2023 [consultado 02 mayo 2023];20(1):71-3. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36722573>
 13. Sulaiman Ambusaidi FM, Al-Yaqoubi M. Gastric bezoar. *Int J Pediatr Adolesc Med* [Internet]. 2020 [consultado 16 mayo 2023];7(4):199-200. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33319020>
 14. Wang CK, Chen JC, Chang FY. A giant trichobezoar in a young girl: a case report. *Pediatr Neonatol* [Internet]. 2020 [consultado 17 mayo 2023];61(2):241-2. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31629666>
 15. Kyin C, Patel P, Casas-Melley A, Abdalla WM, Westmoreland T. Acute case of trichobezoar diagnosed from computed tomography and 3d images: rapunzel syndrome re-examined. *Cureus* [Internet]. 2023 [consultado 04 junio 2023];15(2): e35597. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37007333>
 16. Sivasubramanian BP, Ashokkumar M, Afzal M, Samala Venkata V, Dhanasekaran UD, Palit SR, et al. Rapunzel syndrome in a teenage girl: a case report. *Cureus* [Internet]. 2022 [consultado 17 julio 2023];14(10): e29975. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36381855>

ABSTRACT. Introduction: Trichobezoar is a mass formed mainly by human hair, among other fibers or materials that affect the gastrointestinal system in patients with a history of trichotillomania and trichophagia; the manifestations are non-specific, including satiety, anorexia, vomiting, abdominal pain, one of the complications being Rapunzel syndrome, which is characterized by the presence of a trichobezoar located in the stomach with a tail that extends beyond the pylorus and is the cause of intestinal obstruction. **Case description:** A 10-year-old female with a history of undiagnosed trichotillomania and trichophagia, in addition, a history of recurrent chronic abdominal pain, progressive loss of appetite, and weight loss. Upon admission, he presented with post-ingestion vomiting and abdominal distension. Physical examination: vital signs without alterations, very low weight for age, presence of alopecia at the right frontotemporal level, abdomen with a mass in the epigastrium. Laboratory studies without alterations. Endoscopy and esophagogastroduodenal series report the presence of a bezoar in the stomach. Laparotomy describes a trichobezoar that covered the entire gastric chamber and extended to the duodenum, causing obstruction, thus confirming the diagnosis of Rapunzel syndrome. Management included nutritional and psychiatric support for trichotillomania and trichophagia secondary to generalized anxiety disorder. **Conclusion:** The clinical characteristics of this case correspond to what has been described in the literature by other authors, trichobezoar should be considered as a differential diagnosis in adolescent women with a history or suspicion of trichotillomania and/or trichophagia who present with abdominal pain.

Keywords: Bezoars, Pain abdominal, Pediatrics, Trichotillomania.