

Hallazgos radiológicos en el síndrome de Rapunzel (tricobezoar)

J. Álvarez Tutor^a, E. Álvarez Tutor^b, J.L. Clint^b y J. Sauret^c

^aDepartamento de Radiología. Hospital de Navarra. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona. Navarra. España.

^bMédicos Especialistas en Medicina de Familia. Centro de Salud de Ermitagaña. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Pamplona. España.

^cDepartment of Family Medicine. Clinical Assistant Professor. Niagara Falls Memorial Medical Center. University Of Buffalo. NY. USA.

El síndrome de Rapunzel es una enfermedad muy rara que ocurre en pacientes mujeres jóvenes y niñas, con un trastorno de la personalidad. Consiste en la formación de un bezoar, generalmente tricobezoar en el estómago, con formación de una cola larga, generalmente pelo, que atraviesa el estómago y va a parar al duodeno yeyuno proximal, aunque a veces también se ha visto en el colon. Radiológicamente aparece en la placa simple como una ocupación y distensión estomacal, así como en la ecografía y la tomografía axial computarizada (TAC), que revelan la aparición de dicho cuerpo extraño en aproximadamente el 97 % de los casos. Presentamos un caso característico de una paciente con dolor abdominal de larga evolución, malestar general, hiporexia y astenia, además de presentar un bulto en el epigastrio. El tratamiento es quirúrgico y casi siempre se produce de forma urgente para evitar complicaciones, siendo la más grave la perforación intestinal.

Palabras clave: síndrome de Rapunzel, tricobezoar, dolor epigástrico, mujeres jóvenes, hallazgos radiológicos.

Rapunzel syndrome is a very rare disease that occurs in young women and girls, generally with a personality disorder. It consists in the formation of a bezoar inside the stomach. This is generally a trichobezoar, with the formation of a large tail that is usually hair that crosses the stomach and ends up in proximal jejunum duodenum, although it has sometimes been found in the colon. Radiologically, on a plain film of the abdomen, it is seen as a distended and filled stomach, and the ultrasound and CT scan shows the appearance of a foreign body in approximately 97% of the cases.

We present a characteristic case of a female patient with long-term abdominal pain, general discomfort, hyporexia, and asthenia, as well as an epigastric lump. This condition is treated by surgery which is generally urgent in order to avoid complications, the most serious being intestinal perforation.

Key words: Rapunzel syndrome, trichobezoar, epigastric pain, young women, radiologic findings.

El síndrome de Rapunzel es una entidad muy rara que consiste en la formación de una cola de pelo extendida desde el estómago hacia el intestino, lo que produce un efecto de acordeón en las asas intestinales¹ que lleva a la necrosis isquémica^{2,3}. Los bezoares son cuerpos extraños en el tracto gastrointestinal que pueden producirse como resultado de la ingesta de objetos o comidas que no atraviesan el píloro, aumentando de tamaño al sumarse fibras y comida no absorbible⁴. El término se origina a partir de *badzher* del árabe, *padzhar* del persa y *beluzaar* del hebreo, que significan antídoto, ya que en algunas culturas antiguas las piedras o sustancias duras que se encontraban en los estómagos o intestinos de los

animales se consideraban sagradas, y se decía que tenían poderes curativos⁵. Los bezoares se han observado en mujeres con problemas de personalidad o en individuos portadores de desequilibrios psiquiátricos⁶. Usualmente se desarrollan como complicaciones de cirugía gástrica que alteran la función pilórica, o en circunstancias en que disminuyen la motilidad gástrica o la acidez del estómago. Se dividen en varias categorías según el material constituyente: fitobezoares, tricobezoares, lactobezoares, bezoares de levaduras, bezoares como secuelas de cirugía gástrica y concreciones de materiales inorgánicos (asfalto, arena, goma), entre otros⁷.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer joven de 18 años, que acude a Urgencias (acompañada de sus padres) por presentar un cuadro con malestar general, hiporexia y astenia que fueron acentuándose progresivamente. Asimismo, nota una pequeña tumoración en el epigastrio que

Correspondencia: J. Álvarez Tutor.
C/ Ronda San Cristobal 19.
31180, Zizur Mayor. Navarra. España.
Correo electrónico: jalvtutor@yahoo.es

Recibido el 05-08-08; aceptado para su publicación el 23-12-08.



Figura 1. Aumento de la silueta estomacal, con relleno de prácticamente todo el contenido gástrico (flecha de la izquierda) que ocupa casi todo el epigastrio, con desplazamiento inferior de las asas intestinales (flecha inferior de la derecha). En el hipocondrio derecho también parece haber contenido sólido (flecha superior de la derecha).

inicialmente migra al hipocondrio izquierdo y luego al hipocondrio derecho, y que con el tiempo fue aumentando de tamaño hasta llegar a impedir la posición de decúbito ventral. Un mes antes de su ingreso presenta náuseas sin llegar a vómitos y se acentúa el dolor abdominal. Además refiere haber disminuido de peso, más o menos tres kilos en los últimos cuatro meses.

Se le practica una radiografía simple de abdomen, donde se aprecia un aumento del estómago, con relleno de todo el contenido gástrico, que ocupa prácticamente todo el epigastrio, con desplazamiento de las asas intestinales hacia la parte inferior (fig. 1).

En la ecografía se aprecia una masa sólida en el epigastrio que deja una cortina negra sin artefactos refractarios de sombra acústica posterior (fig. 2). La ecografía se ha mostrado efectiva en el diagnóstico de bezoars en,

aproximadamente, el 88% de los casos si poseen la cortina negra descrita. De todas formas, hay que hacer diagnóstico diferencial con masa epigástrica calcificada, neuroblastoma, aneurisma, absceso y/o fecaloma, ya que pueden aparecer de forma similar en una ecografía⁸.

Posteriormente se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) multicorte de 64 detectores, con adquisición volumétrica y reconstrucción tridimensional instantánea, donde se aprecia tanto en proyección axial como coronal un extenso relleno estomacal que se extiende hacia el duodeno y la cola hacia el yeyuno o el intestino proximal (síndrome de Rapunzel), rodeado por el contraste oral (fig. 3). Las TAC abdominales con contraste oral han confirmado el diagnóstico en el 97% de los bezoars, que aparecen como defectos de repleción flotantes en el estómago^{2,3,9,10}.

DISCUSIÓN

El pico de edad de comienzo de los síntomas es el segundo decenio de la vida¹¹. El diagnóstico es un reto, ya que el paciente niega u oculta la información sobre tricofagia⁶, como sucede en este caso, donde no había historia de tenencia de animales u otra fuente para el consumo de pelo. Aunque es infrecuente, la presencia de cabello en la materia fecal o en el vómito permite hacer el diagnóstico, pero esto tampoco se documentó como hallazgo. Los tricobezoares usualmente se presentan con síntomas de obstrucción parcial de la salida del estómago o intestino^{2,3,12}. Se presenta saciedad precoz, hiporexia, náuseas y vómitos (64%), hematemesis (61%), pérdida de peso (38%) y diarrea o constipación (32%). Otros signos con los que se puede manifestar son halitosis por putrefacción del material en el estómago, masa móvil en el epigastrio (70%), pérdida de pelo (alopecia en parches o alopecia de cejas y pestañas), sangre oculta en heces y anemia ferropénica¹³. La presencia de los síntomas depende de la elasticidad del estómago, el tamaño del bezoar y la aparición o no de complicaciones. Entre otros factores, en la génesis de la formación de tricobezoares están la longitud del cabello, las cantidades de pelo inge-

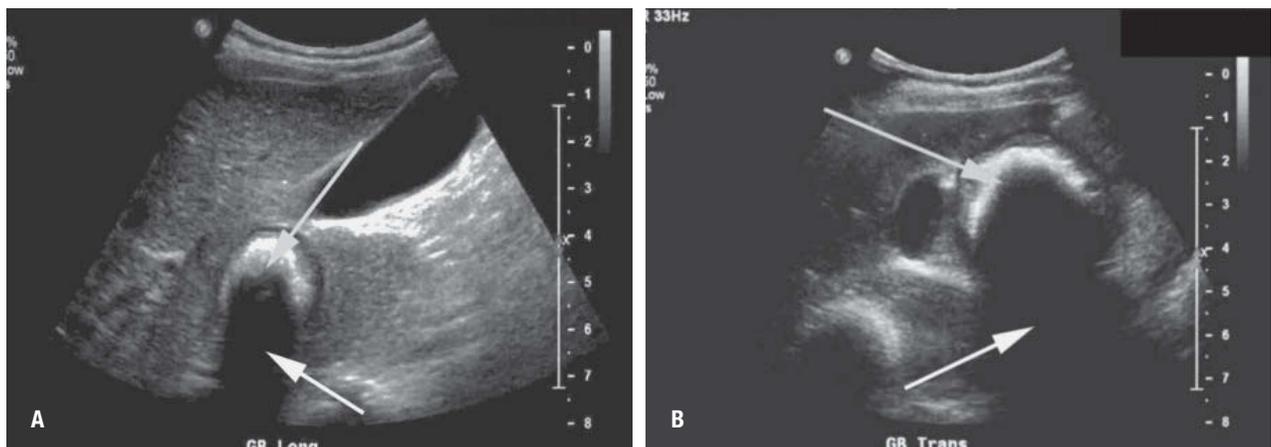


Figura 2. La ecografía muestra una masa muy densa y muy ecogénica que afecta al estómago y al duodeno proximal (imágenes A y B, flechas superiores), dejando una sombra acústica posterior muy homogénea (imágenes A y B, flechas inferiores).

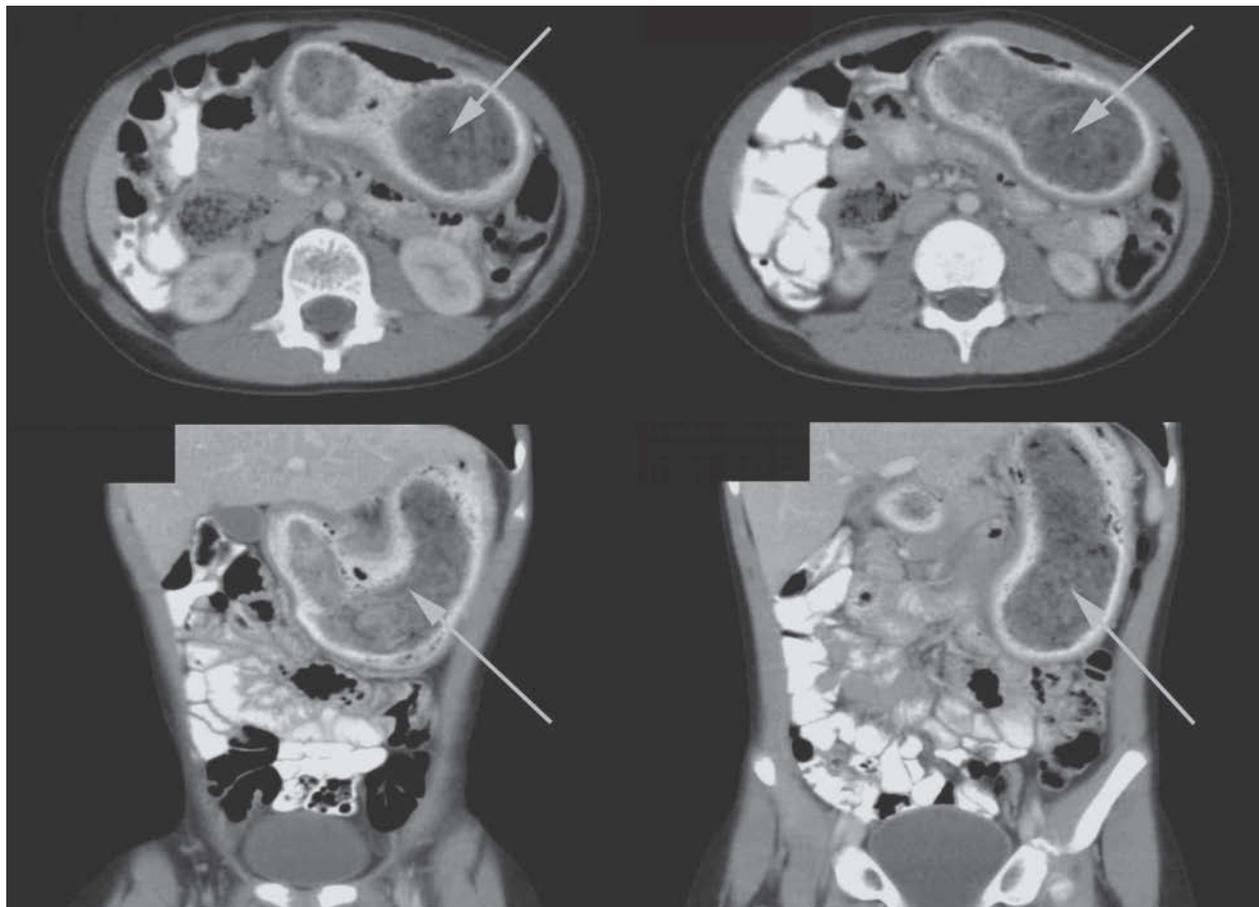


Figura 3. La prueba casi definitiva para estos casos es la tomografía computarizada (TC) multiplanar, que muestra una serie de cortes axiales y coronales que descubren una ocupación estomacal por el tricobezoar (flechas) relleno de todo el estómago y rodeado de contraste oral.

ridas, la disminución del peristaltismo, la alteración de la mucosa, la secreción ácida y el contenido de grasa en la dieta¹⁴. Las complicaciones de los bezoares, en este caso los tricobezoares, son mecánicas y traumáticas. Entre las primeras se encuentran la obstrucción y el íleo, y entre las traumáticas la ulceración, la hemorragia, la perforación y la peritonitis. La obstrucción intestinal baja se presenta cuando fragmentos del tricobezoar pasan el píloro y se detienen en algún segmento del intestino. Se pueden producir obstrucciones intestinales por la extensión de fibras de cabellos desde el bezoar gástrico al duodeno, o incluso hacia el colon transverso^{2,3,13,14}. Desde el punto de vista fisiopatológico, se sugiere que el cabello es atrapado en los pliegues gástricos (en el 80% de los casos en la curvatura menor) y retenido por una insuficiente superficie de fricción, formándose una masa de pelo que actúa como ancla y emite una proyección a través del píloro y hacia el intestino delgado^{2,3,12}.

La rareza del síndrome hace que no sospechemos que este cuadro clínico pueda serlo, pero hemos de pensar y sospechar en esta entidad sobre todo en niñas y en mujeres jóvenes donde el cuadro se da en aproximadamente el 90% de los casos con respecto a los varones, siempre y cuando detectemos alteraciones de la personalidad o antecedentes de las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee J. Bezoars and foreign bodies of the stomach. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 1996;6(3):605-19.
2. West WM, Duncan ND. CT appearances of the Rapunzel syndrome: an unusual form of bezoar and gastrointestinal obstruction. *Pediatr Radiol.* 1998;28(5):315-6.
3. Deslypere JP, Praet M, Verdonk G. An unusual case of the trichobezoar: the Rapunzel syndrome. *Am J Gastroenterol.* 1982;77(7):467-70.
4. Singla SL, Rattan KN, Kaushik N, Pandit SK. Rapunzel syndrome-a case report. *Am J Gastroenterol.* 1999;94(7):1970-1.
5. Sarin YK. Rapunzel syndrome. *Indian Pediatr.* 1998;35(7):682-3.
6. Frey AS, McKee M. Hair apparent: Rapunzel syndrome. *Am J Psychiatry.* 2005;162:242-8.
7. Uroz Tristán J, García Urgellés X, Melián Pérez-Marín S. Rapunzel syndrome: a report of a new case. *Cir Pediatr.* 1996;9(1):40-1.
8. Ripollés T, García-Aguayo J, Martínez MJ, Gil P. Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;177(1):65-9.
9. El Hajjam M, Lakhroufi A, Bouzidi A, Kadiri R. CT features of a voluminous gastric trichobezoar. *Eur J Pediatr Surg.* 2001;11(2):131-2.
10. Morris B, Shah ZK, Shah P. An intragastric trichobezoar: computerized tomographic appearance. *J Postgrad Med.* 2000;46(2):94-5.
11. Wolfson PJ, Fabius RJ, Leibowitz AN. The Rapunzel syndrome: an unusual trichobezoar. *Am J Gastroenterol.* 1987;82(4):365-7.
12. Sánchez Maldonado W, Rodríguez Coria DF, Luna-Pérez P. Rapunzel's syndrome (trichobezoar). *Rev Gastroenterol Mex.* 1997;62(4): 84-6.
13. Baeza-Herrera C, Franco-Vázquez R. Gastric trichobezoar and the Rapunzel syndrome. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1987;44(3):167-71.
14. Hirugade ST, Talpallikar MC, Deshpande AV, Gavali JS, Borwankar SS. Rapunzel syndrome with a long tail. *Indian J Pediatr.* 2001;68(9):895-6.