

Artículos científicos

Síndrome de Rapunzel: hallazgos y sus complicaciones

[Rapunzel syndrome: findings and its complications]

Debbie Delgado¹, Agustin E. Abrego²¹Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid, Panamá, Rep. de Panamá;²Complejo Hospitalario Dr. Manuel Amador Guerrero, Colón, Rep. de Panamá;**Palabras Claves**

tricobezoar, Síndrome de Rapunzel, tricofagia.

Keywords:

trichobezoar, Rapunzel syndrome, trichophagia.

CorrespondenciaDebbie Delgado
debbiefer_09@hotmail.com**Recibido**

03 de nov de 2022

Aceptado

26 de noviembre de 2022

Publicado

17 de enero de 2023

Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento el editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito y la obtención de consentimiento informado de los pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

Resumen

Se reporta el caso de una niña de 10 años que acude al cuarto de urgencias con historia de tricofagia de 3 años de evolución, dolor abdominal y datos de abdomen agudo al examen físico. En la radiografía de abdomen se reconoce la cámara gástrica distendida con un patrón de gas moteado intragástrico, delineado por gas y en la tomografía de abdomen y pelvis, se visualiza masa intragástrica bien circunscrita heterogénea en patrón de gas moteado y datos de pancreatitis necrotizante. Se requirió manejo quirúrgico encontrándose tricobezoar que se extendía hasta la segunda porción del duodeno.

Abstract

We report the case of a 10-year-old girl who came to the emergency room with a history of trichophagia of 3 years of evolution, abdominal pain and data of acute abdomen on physical examination. The abdominal X-ray showed a distended gastric chamber with an intragastric speckled gas pattern, delineated by gas, and the CT scan of the abdomen and pelvis showed a well-circumscribed heterogeneous intragastric mass with a speckled gas pattern and evidence of necrotizing pancreatitis. Surgical management was required and trichobezoar was found extending to the second portion of the duodenum.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 10 años, acude al cuarto de urgencias del Hospital Amador Guerrero con historia de dolor abdominal. El familiar refiere que la paciente padece de tricofagia desde hace 3 años.

Al examen físico de ingreso presentó signos vitales dentro de los límites normales, consciente, eupneica, hidratada y pálida; al examen cardiopulmonar conser-

vado, con abdomen agudo a la palpación y examen neurológico normal. Los exámenes de laboratorio sin alteraciones prominentes.

Se le realiza serie de abdomen agudo, donde se identifica cámara gástrica distendida con un patrón de gas moteado intragástrico, delineado por gas (ver figura 1).

La paciente es trasladada al hospital de especialidades pediátricas donde se realiza ultrasonido, en el cual se evidencia zona ecogénica con sombra acústica en la región epigástrica y líquido libre (ver figura 2) y se procede a realizar tomografía computada, donde se reconoce masa intragástrica bien circunscrita no homogénea en patrón de gas moteado y datos de pancreatitis necrotizante, así como trombosis parcial de la vena porta (ver figura 3).

Fue llevada al salón de operaciones, donde se le realiza laparotomía exploratoria, y a través de gastrostomía se procede a extracción de tricobezoar que ocupaba la cámara gástrica en su totalidad y segunda porción del duodeno (ver figura 4).

DISCUSIÓN

Figura 1. Cámara intragástrica con patrón moteado (circulo naranja), delineado por gas (flecha verde).



El término bezoar deriva de las palabras badzher del árabe, padzhar del persa y beluzaar del hebreo, que significan «antídoto». Se pensaba que los bezoares, que se obtenían de animales, tenían poderes curativos. Actualmente los bezoares se definen como cuerpos extraños formados en el estómago y/o intestino delgado debido a una acumulación de la sustancia deglutida. Se han descrito 4 tipos de acuerdo con su composición: tricobezoar, fitobezoar, lactobezoar y misceláneos[1].

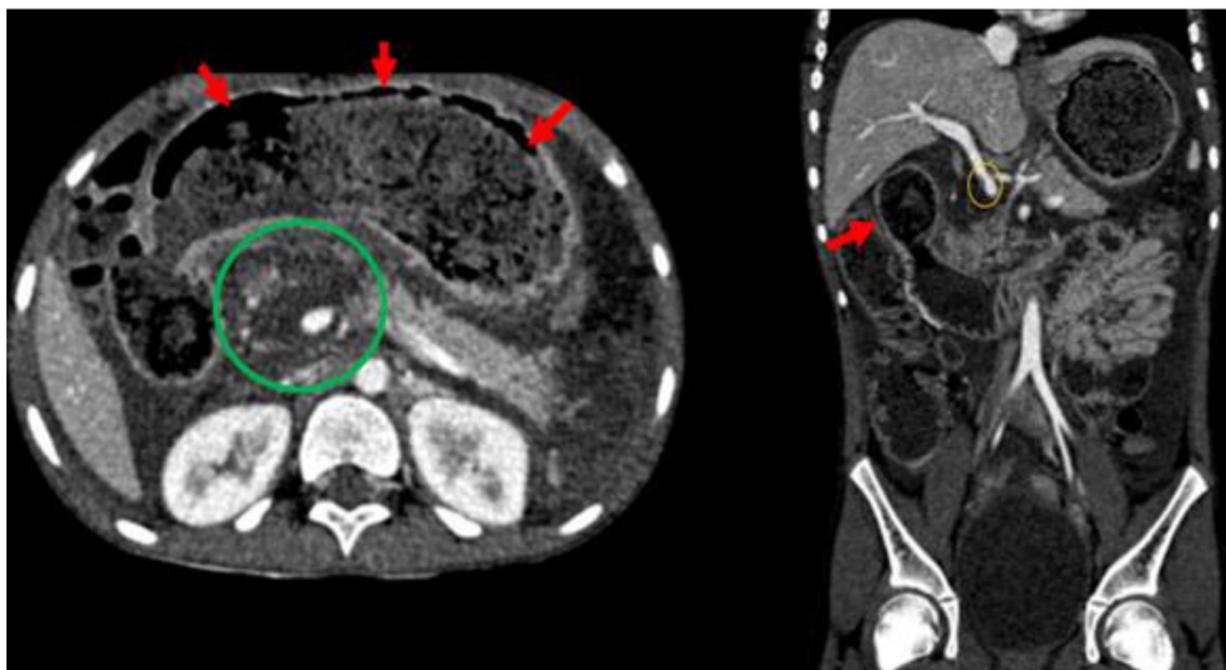
Los tricobezoares son mucho más comunes en las mujeres (90%) que en los hombres. De estos casos en mujeres, el 80% de ellos ocurren principalmente en niños y adolescentes menores de 30 años. Los factores de riesgo incluyen: tricotilomanía, tricofagia, depresión, ansiedad, dismorfia corporal, cirugías previas.

Los síntomas del síndrome de Rapunzel son causados por la obstrucción de la salida gástrica o sus complicaciones e incluyen: anorexia, hinchazón, saciedad temprana, pérdida de peso, vómitos inmediatamente después de las comidas, dolor epigástrico agudo, pérdida de cabello irregular en el cuero cabelludo. Las complicaciones más comunes son ictericia obstructiva, obstrucción mecánica del intestino delgado, erosión y ulceración de la mucosa del intestino delgado, perforación del intestino delgado, peritonitis, pancreatitis aguda.

Figura 2. A) Zona ecogénica con una sombra acústica intensa en región epigástrica (flecha azul). B) Líquido libre intraabdominal.



Figura 3. Masa intragástrica con patrón moteado heterogéneo.



La masa identificada aparece rodeada por gas que se extiende hasta el duodeno (flechas rojas). Pancreatitis necrotizante en la cabeza y parte del cuerpo del páncreas (círculo verde). Trombosis parcial de la vena porta (círculo amarillo).

Figura 4. Procedimiento laparoscópico.



Se realiza laparotomía exploratoria, gastrostomía y extracción de tricobezoar el cual ocupaba toda la cámara gástrica y parte del duodeno.

Los hallazgos en radiografía convencional son cámara gástrica distendida con un patrón de gas moteado intraluminal, delineado por gas, que puede parecerse a un estómago lleno de alimentos. Por ultrasonido es poco sensible, sin embargo, se puede visualizar una masa ecogénica con una sombra acústica intensa vista dentro

del estómago y la región del píloro. También se puede visualizar líquido libre intraperitoneal complejo si se complica por perforación intestinal [2].

La TC es la mejor modalidad de imagen para mostrar el tamaño y la configuración del tricobezoar e identificar con

mayor precisión su ubicación. Puede mostrar una masa intragástrica bien circunscrita no homogénea que consiste en un patrón de "patrón de gas moteado" o un patrón de "anillos concéntricos comprimidos" debido a la presencia de aire atrapado y restos de alimentos en el estómago, mientras que la cola del material puede extenderse hasta el duodeno o yeyuno. La pared normal del estómago se puede visualizar completamente separada de la lesión en fase simple.

También se puede visualizar edema de la mucosa y engrosamiento de la pared del duodeno y el yeyuno, así como líquido intraperitoneal con gas libre si hay perforación [2].

En cuanto al tratamiento, el manejo médico se limita a la corrección de la anemia y la debilidad. El tratamiento farmacológico en tricobezoares, a diferencia de otros tipos de bezoares, es normalmente ineficaz.

El tratamiento definitivo es esencialmente quirúrgico. La laparotomía con la extracción del bezoar se realiza con una exploración del resto del intestino delgado para buscar bezoares desprendidos.

Se resecan los segmentos del intestino delgado que muestran ulceraciones extensas y gangrena. Se sugiere la evaluación psiquiátrica para la enfermedad subyacente [2].

CONCLUSIONES

El síndrome de Rapunzel es una entidad poco común, pero que se puede dar en menores de 30 años, especialmente con mayor prevalencia en el sexo femenino, y es importante su diagnóstico oportuno, para evitar las complicaciones a las que puede conllevar.

REFERENCIAS

- [1] Noriega Maldonado, O. Síndrome de Rapunzel. Gastroenterología y Hepatología. Elsevier. Abril 2005. <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-sindrome-rapunzel-13073100>
- [2] Namdev, R., Bickle, I., Shah V. et al. Rapunzel syndrome. Reference article, Radiopaedia.org. August 2022. <https://doi.org/10.53347/rID-27039>