

Yhessica Yhazmin Lara-Zavala^{1a}, Inés Álvarez-Ciaca^{2b}, Álvaro José Montiel-Jarquín^{3c}, Nancy Rosalía Bertado-Ramírez^{3d}, Arturo García-Galicia^{3e}, Gisela Alonso-Torres^{3f}

Resumen

Introducción: el síndrome de Rapunzel es una presentación poco frecuente de tricobezoar, secundario a la ingestión de cabello conocida como tricofagia. Este bezoar se ha encontrado principalmente en mujeres, invade estómago y se extiende a intestino delgado. Clínicamente, los pacientes presentan pérdida de peso y síntomas crónicos de tipo obstructivo a nivel intestinal. Se presenta un caso de síndrome de Rapunzel.

Caso clínico: paciente mujer de 13 años que se presenta con pérdida de peso de 10 kg en dos meses, estreñimiento crónico, vómito de predominio nocturno y dolor abdominal de siete días de evolución. A la exploración física, se encontró peristalsis disminuida y masa palpable en epigastrio. Laboratorios tomados a su ingreso: biometría hemática, pruebas de función renal y hepáticas normales.

La radiografía de abdomen mostró opacidad en fundus, cuerpo y antro gástrico, la ecografía de abdomen mostró hallazgos inespecíficos en epigastrio, posteriormente se realizó tomografía abdominal con trago de medio de contraste hidrosoluble y mostró ocupación en la luz gástrica. Se sometió a laparotomía exploradora y el hallazgo fue un tricobezoar en estómago con extensión a duodeno y parte de yeyuno, fue removido sin complicaciones. La evolución de la paciente fue favorable.

Conclusiones: para el diagnóstico del síndrome de Rapunzel es necesario el uso de estudios de imagen contrastados y el tratamiento de elección es quirúrgico.

Abstract

Background: Rapunzel syndrome is a rare presentation of trichobezoar, secondary to the ingestion of hair known as trichophagia. This bezoar has been found mainly in women, it invades the stomach and extends to the small intestine. Clinically, patients present weight loss and chronic obstructive symptoms at the intestinal level. A case of Rapunzel syndrome is presented.

Clinical case: A 13-year-old female presented with a weight loss of 10kg in two months, chronic constipation, predominantly nocturnal vomiting, and abdominal pain of seven days' duration. Physical examination revealed decreased peristalsis and a palpable mass in the epigastrium. Laboratories taken on admission: normal blood count, kidney function tests, and liver function tests. The abdominal X-ray showed opacity in the fundus, body and gastric antrum, the abdominal ultrasound showed non-specific findings in the epigastrium, later an abdominal tomography was performed with a swallow of water-soluble contrast medium and showed occupation in the gastric lumen. She underwent exploratory laparotomy and the finding was a trichobezoar in the stomach with extension to the duodenum and part of the jejunum, which was removed without complications. The evolution of the patient was favorable.

Conclusions: For the diagnosis of Rapunzel Syndrome, the use of contrast imaging studies is necessary, and the treatment of choice is surgical.

¹Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional "General de División Manuel Ávila Camacho", Hospital de Especialidades de Puebla, Servicio de Radiología. Puebla, Puebla, México

²Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona No. 20, Servicio de Radiología. Puebla, Puebla, México

³Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional "General de División Manuel Ávila Camacho", Hospital de Especialidades de Puebla, Dirección de Educación e Investigación en Salud. Puebla, Puebla, México

ORCID: 0000-0002-2605-8548^a, 0000-0001-5903-0528^b, 0000-0003-0531-9611^c, 0000-0003-1879-3152^d, 0000-0003-2535-4967^e, 0000-0002-1857-3478^f

Palabras clave
Bezoares
Tricotilomanía
Obstrucción Intestinal
Síndrome de Rapunzel

Keywords
Bezoars
Trichotillomania
Intestinal Obstruction
Rapunzel Syndrome

Fecha de recibido: 12/10/2022

Fecha de aceptado: 08/03/2023

Comunicación con:

Álvaro José Montiel Jarquín

 dralmoja@hotmail.com

 22 2242 4520, extensión 61315

Cómo citar este artículo: Lara-Zavala YY, Álvarez-Ciaca I, Montiel-Jarquín AJ *et al.* Síndrome de Rapunzel: diagnóstico radiológico. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2023;61(4):539-42. doi: [10.5281/zenodo.8200619](https://doi.org/10.5281/zenodo.8200619)

Introducción

El *síndrome de Rapunzel* (SR) es una forma rara de bezoar, que se origina por la presencia de una masa compuesta de cabello que se encuentra fija en el estómago, como un ancla, que se extiende a intestino delgado.¹ Fue descrito por primera vez en 1968 por Vaughan *et al.*^{2,3} Afecta principalmente a mujeres y se asocia a depresión y ansiedad.

Al inicio, los pacientes son clínicamente asintomáticos, ocasionando retraso en el diagnóstico.^{4,5}

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente mujer de 13 años con antecedente de tricotilomanía, refirió pérdida de peso de 10 kg en menos de dos meses, estreñimiento crónico, vómito nocturno y dolor abdominal de siete días de evolución. Inicialmente se manejó con bromuro de pinaverio y, por no presentar mejoría, fue ingresada a urgencias por exacerbación de los síntomas e intolerancia a la vía oral.

A la exploración física, presentaba peristalsis disminuida, tumoración sólida, fija a planos profundos, de 5 x 5 cm de diámetro en epigastrio.

Laboratorios: hemoglobina: 14.2 g/dL; plaquetas: 155 10³/μL; leucocitos: 8.60 10³/μL; neutrófilos: 2.78 10³; creatinina: 0.95 mg/dL; urea: 32.6 mg/dL; nitrógeno ureico (BUN): 15.2 mg/dL; aspartato aminotransferasa (TGO/AST): 22 U/L; alanino aminotransferasa (TGP/ALT): 28 U/L; gammaglutamil transpeptidasa (GGT): 36 U/L. Los resultados se encontraron en rangos normales para la paciente.

En la radiografía simple de abdomen se observó radiopacidad en epigastrio, la ecografía de abdomen mostró una línea hiperecogénica con proyección de sombra acústica posterior y se realizó tomografía abdominal con trago de contraste hidrosoluble, la cual mostró defecto en el llenado de fundus a píloro.

Se sometió a laparotomía exploradora y se encontró un tricobozoar en estómago que se extendía a duodeno y parte de yeyuno, el cual fue extraído sin complicaciones.

La paciente tuvo una evolución estable.

Discusión

El bezoar está asociado a la tricotilomanía, un trastorno que afecta al 1% de la población, y un tercio de estos

pacientes presentan tricofagia.⁶ Este va formando una masa en el estómago y duodeno de sustancias no digeribles, principalmente cabello (con una frecuencia del 50% del total de casos reportados), denominado tricobozoar o síndrome de Rapunzel (SR),⁷ como el que se describe en el presente caso clínico.

Las características observadas en el tricobozoar extraído de la paciente se deben a la desnaturalización de las proteínas del cabello por acción del ácido clorhídrico, lo que confiere el color negro, brillante por el moco retenido y de mal olor por la descomposición de los residuos alimentarios retenidos en la masa, el cual queda atrapado en los pliegues gástricos y retenido debido a una insuficiente superficie de fricción, necesaria para la propulsión en el resto del tubo digestivo.^{8,9}

Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño del tricobozoar y de la elasticidad del estómago,⁸ en la etapa inicial es posible que no se diagnostique debido a su presentación inespecífica o asintomática,¹⁰ sin embargo, al incrementar su tamaño el dolor es severo, hay pérdida de peso y provoca síntomas obstructivos en intestino: pérdida de apetito y vómitos intermitentes.^{6,11,12}

El estándar de oro para su diagnóstico es la endoscopia digestiva alta con toma de biopsia para la mejor caracterización de la morfología y tipo de bezoar,¹³ pero en algunas unidades no se cuenta con el recurso, por ello, resulta común y cobra gran importancia el uso de estudios de imagen, el de elección es la tomografía computarizada (TC).

En la paciente inicialmente se realizó una radiografía simple abdominal, esta técnica radiológica puede ser suficiente para detectar signos de obstrucción intestinal. Los signos radiológicos que se pueden encontrar con este método son: estómago distendido con un patrón de gas intragástrico moteado, delineado por gas en el fondo,¹⁴ como se observa en la radiografía del caso presentado (figura 1); cuando el estudio es baritado se puede observar un defecto en el llenado intraluminal con patrón de gas moteado sin unión a la pared intestinal.¹⁴

Posteriormente se le realizó una ecografía abdominal (figura 2), encontrándose una masa ecogénica con sombra acústica intensa en epigastrio, este signo es característico para esta patología.¹⁴

Por lo descrito en las imágenes anteriores, se realizó una tomografía de abdomen con trago de contraste hidrosoluble la cual demostró ocupación en la luz del estómago a duodeno, como se observa en la tomografía (figura 3). La precisión de la TC se ha descrito en diferentes estudios comparativos,^{14,15} y con medio de contraste oral se

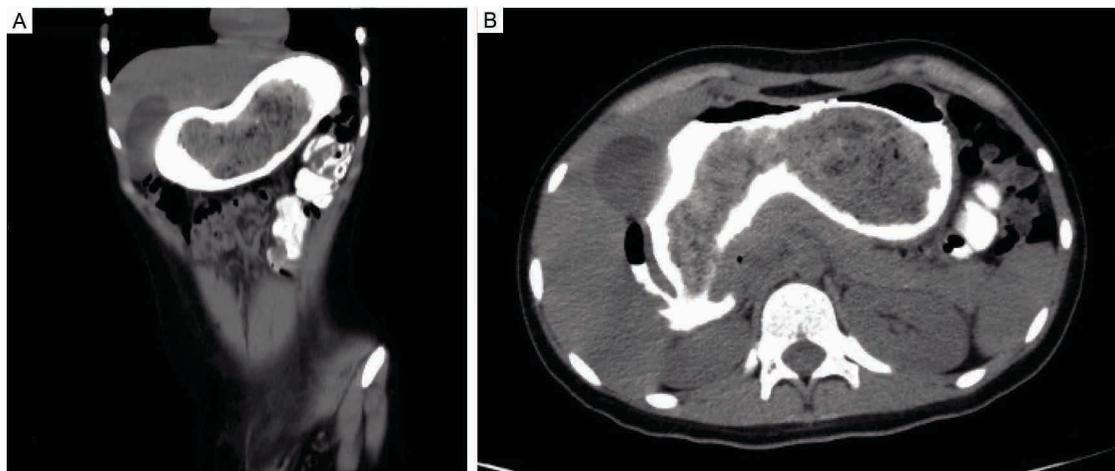
Figura 1 Radiografía de abdomen en paciente mujer de 13 años. Se muestra radiopacidad en fundus, cuerpo y antro gástrico



Figura 2 Ultrasonido de abdomen superior con transductor convexo en escala de grises en paciente mujer de 13 años. Se muestra imagen lineal hiperecogénica que proyecta sombra acústica posterior



Figura 3 Tomografía de abdomen con trago de contraste hidrosoluble en paciente mujer de 13 años. Se observa una masa heterogénea intragástrica bien circunscrita con extensión al duodeno. A. Corte axial. B. Corte coronal



confirma el diagnóstico en el 97% de los casos. Muestra el tamaño y la configuración del tricobezoar, así como la ubicación exacta, los pequeños tienden a ser redondos y flotan en la superficie rodeada por el contenido gástrico, los de gran tamaño abarcan todo el lumen, exhibiendo burbujas de aire distribuidas en la masa.^{14,16}

Con respecto a la resonancia magnética, que no fue utilizada en la paciente, el signo que se encuentra frecuentemente en casos de bezoar es la presencia de una masa ovoídea de baja señal en secuencias de T1 y T2, pero carece de sensibilidad y especificidad, además de que tiene un elevado costo.¹⁴

Conclusión

El diagnóstico del SR es a través de estudios radiológicos, principalmente contrastados, si solo se cuenta con radiografía simple, esta puede determinar si existe o no obstrucción a nivel gástrico o intestinal e indicar intervención quirúrgica, pero por sí sola no determina el diagnóstico de bezoar como la endoscopia (anexo I).

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Anexo I Casos reportados de Síndrome de Rapunzel

Pais	Año	Sexo	Edad	Descripción
España ¹	1996	Mujer	8 años	Vómito intermitente de 6 meses de evolución Estudio contrastado: defecto de llenado gástrico Gastrostomía revela tricobezoar con extensión de intestino a yeyuno
Brasil ¹⁷	2010	Mujer	22 años	Vómito intermitente de 3 meses de evolución Endoscopia: masa de cabello que se extendía de antro a píloro Tomografía computarizada abdominal: masa gástrica hipodensa e invaginación intestinal Laparotomía: se extrajo tricobezoar de 1.6 metros de longitud
Corea ¹⁸	2013	Mujer	8 años	Vómito intermitente, dolor abdominal y masa en epigastrio palpable de 3 meses de evolución Tomografía computarizada abdominal: masa sólida heterogénea en estómago Laparotomía: tricobezoar de 14 cm. x 10 cm x 5.5 cm
India ³	2014	Hombre	18 años	Dolor abdominal y vómito intermitente de 7 días de evolución Endoscopia: tricobezoar en estómago Gastrostomía laparoscópica: tricobezoar de 75 cm de longitud
China ⁶	2019	Mujer	10 años	Dolor abdominal y vómito intermitente de 9 días de evolución Tomografía computarizada abdominal: masa heterogénea de estómago a duodeno Laparotomía: tricobezoar de 12.7 cm x 9.4 cm x 5.3 cm

Referencias

- Uroz-Tristán J, García-Urgellés X, Pérez-Marín MS. Rapunzel syndrome: a report of a new case. *Cir Pediatría*. 1996;9(1):40-1.
- Vaughan E, Sawyers J, Scott H. The rapunzel syndrome: An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery*. 1968;63:339-42. doi: 10.1016/0022-3468(68)90155-3
- Jatal SN, Jamadar NP, Jhadav B, et al. Extremely unusual case of gastrointestinal trichobezoar. *World J Cases*. 2015;3(5):466. doi: 10.12998/wjcc.v3.i5.466
- Diefenbach GJ, Reitman D, Williamson DA. Trichotillomania. *Clin Psychol Rev*. 2000;20(3):289-309. doi: 10.1016/s0272-7358(98)00083-x
- Carr JR, Sholevar EH, Baron DA. Trichotillomania and trichobezoar: a clinical practice insight with report of illustrative case. *J Am Osteopath Assoc*. 2006;106(11):647-52.
- Dong ZH, Yin F, Du SL, et al. Giant gastroduodenal trichobezoar: A case report. *World J Cases*. 2019;7(21):3649-54. doi: 10.12998/wjcc.v7.i21.3649
- Noriega Maldonado O. Síndrome de rapunzel. *Gastroenterol Hepatol*. 2005;28(4):259-61.
- Álvarez-Tutor J, Álvarez-Tutor E, Clint JL, et al. Hallazgos radiológicos en el síndrome de Rapunzel (tricobezoar). *SEMERGEN*. 2009;35(7):350-2. doi: 10.1016/S1138-3593(09)72261-0
- Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel Syndrome: A Comprehensive Review of an Unusual Case of Trichobezoar. *Clin Med Res*. 2009;7(3):99-102. doi: 10.3121/cmr.2009.822
- Gorter RR, Kneepkens CMF, Mattens ECJL, et al. Management of trichobezoar: case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2010;26(5):457-63. doi: 10.1007/s00383-010-2570-0
- Mehta P, Bhutiani R. The Rapunzel syndrome: is it an Asian problem? (case report and review of literature). *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2009;21(8):937-40. doi: 10.1097/MEG.0b013e3283140ed2
- Mathai J, Chacko J, Kumar TS, et al. Rapunzel syndrome: a diagnosis overlooked. *Acta Paediatr*. 2007;96(1):135-7. doi: 10.1111/j.1651-2227.2007.00012.x
- Dalshaug GB, Wainer S, Hollaar GL. The Rapunzel syndrome (Trichobezoar) causing atypical intussusception in a child: A case report. *J Pediatr Surg*. 1999;34(3):479-80. doi: 10.1016/s0022-3468(99)90504-3
- Ripollés T, García-Aguayo J, Martínez MJ, et al. Gastrointestinal Bezoars. *Am J Roentgenol*. 2001;177(1):65-9. doi: 10.2214/ajr.177.1.1770065
- Maglente D, Reyes B, Harmon B, et al. Reliability and role of plain film radiography and CT in the diagnosis of small-bowel obstruction. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;167(6):1451-5. doi: 10.2214/ajr.167.6.8956576
- Gayer G, Jonas T, Apter S, et al. Bezoars in the stomach and small bowel — CT appearance. *Clin Radiol*. 1999;54(4):228-32. doi: 10.1016/s0009-9260(99)91156-x
- Lopes LR, Oliveira PSP, Pracucho EM, et al. The Rapunzel Syndrome: An Unusual Trichobezoar Presentation. *Case Rep Med*. 2010;2010:1-3. doi: 10.1155/2010/841028
- Kim JS, Nam CW. A Case of Rapunzel Syndrome. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2013;16(2):127. doi: 10.5223/pghn.2013.16.2.127