

CASO CLINICO

Hemorragia digestiva alta. Una presentación inusual del síndrome de Rapunzel

[Upper gastrointestinal bleeding. An unusual presentation of Rapunzel Syndrome]

Dr. David Ancasi-Hermoza¹, Dr. Carlos Torres-Salinas¹

¹Dpto. Materno Infantil. Universidad Peruana Los Andes, Hospital Nacional "Ramiro Prialé Prialé", Perú.

Correspondencia: Dr. David Alejandro Ancasi Hermoza / Correo electrónico: daan22_6@hotmail.com

Recibido: 16 de mayo 2021

Aceptado: 2 de junio 2021

Publicado: 5 de octubre de 2021

DOI: [10.37980/im.journal.rspp.20211763](https://doi.org/10.37980/im.journal.rspp.20211763)

Palabras Clave: bezoar, hemorragia gastrointestinal, discapacidad intelectual, ansiedad.

Keywords: bezoar, gastrointestinal bleeding, intellectual disability, anxiety.

Reproducción: Artículo de acceso libre para uso académico personal e individual. Prohibida reproducción para otros usos o derivados.

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés. Los autores declaran que han seguido los protocolos bioéticos y se obtuvo consentimiento informado para este trabajo.

Financiamiento: Los autores declaran no tener fuentes externas de financiamiento asociados a este trabajo.

Resumen

Los bezoares gastrointestinales son agregados no digeribles que fueron previamente ingeridos, el tricobezoar se sitúa dentro de la clasificación de éstos, su composición es de cabellos y restos alimentarios, tiene como ubicación más frecuente al estómago y rara vez se extiende hacia duodeno, yeyuno, íleon e incluso colon, condición entonces denominada síndrome de Rapunzel.

Es una entidad rara, con incidencias que van desde 0.068% - 0.43%. Los pacientes a menudo muestran sintomatología digestiva inespecífica, como: dolor abdominal difuso, náuseas, vómitos, pobre ganancia de peso, ictericia obstructiva, enteropatía por pérdida de proteínas, masa abdominal y suele asociar además síntomas psiquiátricos³⁻⁵. Se presenta el caso de una paciente de 7 años con hemorragia digestiva alta como debut de enfermedad, secundario a tricobezoar.

Abstract

Gastrointestinal bezoars are indigestible aggregates that were previously ingested, the trichobezoar were placed within the disposition classification, its composition is hair and food remain, its most frequent location is the stomach and rarely extends to the duodenum, jejunum, ileum and even the colon, a condition then called Rapunzel syndrome.

It is a rare entity, with incidences ranging from 0.068% - 0.43%. Patients often show digestive symptoms, such as: unexpected diffuse abdominal pain, nausea, vomiting, poor weight gain, obstructive jaundice, protein-loss enteropathy, abdominal mass, and often also associate psychiatric symptoms. We present the case of a 7-year-old patient with upper gastrointestinal bleeding as a disease debut, secondary to trichobezoar.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino de 7 años 8 meses con peso: 22.5 Kg., talla: 110 cm. P/E: -0.53 D.S., T/E: -1.81 D.S., IMC/E: 0.72 D.S.; familiar refiere que paciente se arranca el cabello y lo ingiere de forma compulsiva desde hace 2 años, niega hospitalizaciones previas, y no cuenta con historial de evaluación psiquiátrica.

Ingresó a emergencia con 7 horas de enfermedad, caracterizado por dolor abdominal tipo cólico difuso, de intensidad 7/10; inicialmente se acompaña de dos episodios de vómitos con rasgos de sangre, seguido de 4 episodios de hematemesis con 150 ml de volumen aproximado en total, no mostró clínica de obstrucción intestinal. En los exámenes auxiliares destaca hemoglobina en 10.3 g/dl, con constantes corpusculares normales.

Es hospitalizada con el diagnóstico de hemorragia digestiva alta (HDA) y probable gastropatía aguda de etiología a determinar; durante su hospitalización recibió transfusión de paquete globular isoinmune en dos ocasiones y no presenta ningún evento nuevo de hematemesis. Como parte del plan de trabajo se programó procedimiento de endoscopia digestiva alta, con fines diagnóstico - terapéutico.

Es así, que durante el procedimiento endoscópico se visualiza una masa compuesta por cabellos que ocupa el 70% de la cámara gástrica (Figura 1), la misma que emite una prolongación hacia duodeno, "cola de Rapunzel"; del mismo modo se visualizan 2 úlceras gástricas Forrest II-C y III respectivamente, y gastritis eritematosa antrocorporal severa.

Se intenta retiro endoscópico de tricobezoar sin éxito, y por ello se decide iniciar manejo médico con inhibidores de bomba de protones e instilación por gastroclisis de Coca-Cola® durante las siguientes 24 horas sin mejoría del cuadro, por el contrario, la paciente presenta dolor abdominal tipo cólico y náuseas, decidiéndose suspender la instilación.

Se mantiene manejo con inhibidores de bomba de protones, dieta líquida amplia alternada con dieta blanda, y al tercer día de hospitalización se realiza junta médica decidiéndose manejo quirúrgico (gastrostomía más exéresis de tricobezoar) (Figura 2).

Luego de la cirugía la paciente cursó favorablemente, siendo dada de alta a los 17 días del post quirúrgico, con seguimiento ambulatorio por pediatría, cirugía pediátrica y psiquiatría, quien evaluó a la paciente concluyendo: trastorno emocional del comportamiento y discapacidad intelectual leve.

Discusión

La denominación proviene del árabe "badzehr" o del persa "panzehr" que significa antídoto, la misma que dentro de la historia de la medicina fue usada para tal fin, pero sin éxito. Actualmente el término "bezoar" no se utiliza para referirse a un antídoto fallido, sino a un problema médico potencialmente grave que requiere un diagnóstico oportuno y una terapia adecuada.⁴

Para que se forme un tricobezoar se requiere primero de la manía de arrancarse el cabello (tricotilomanía), de estos un 30% ingiere los cabellos (tricotilofagia), y si la peristalsis gástrica es pobre se apreciará una mayor acumulación de cabello en el estómago, la misma que generará síntomas como: dolor abdominal, vómitos, pérdida de peso, halitosis, ictericia obstructiva, enteropatía por pérdida de proteínas y en algunos casos masa palpable abdominal.⁵

El tricobezoar pertenece junto al fitobezoar, fármacobezoar, lactobezoar y otras más raras, a los bezoares descritos en humanos y se diferencian según su composición. Específicamente el tricobezoar, debido a las propiedades resistentes a las enzimas, su superficie lisa y resbaladiza, no se le puede digerir y puede quedar estancado en el sistema gastrointestinal; en algunos casos la bola de cabellos se extiende desde el estómago hacia el intestino delgado y colon, denominándose síndrome de Rapunzel⁶, como en el presente caso.

En cuanto a su asociación con la hemorragia digestiva alta y considerando su notable infrecuencia, la literatura no muestra explicaciones claras al respecto. Es por ello, que postulamos que ésta puede deberse a un efecto colateral derivado de las enzimas proteolíticas producidas en el estómago, las mismas que en su afán de degradar el tricobezoar terminan dañando la mucosa gástrica y en su evolución causarían las ulceraciones gástricas.

Figura 1. Tricobezoar con "cola de Rapunzel".



Tricobezoar con "cola de Rapunzel" que va hacia duodeno, además de úlceras gástricas Forrest II-C, III y gastritis eritematosa antro corporal severa.

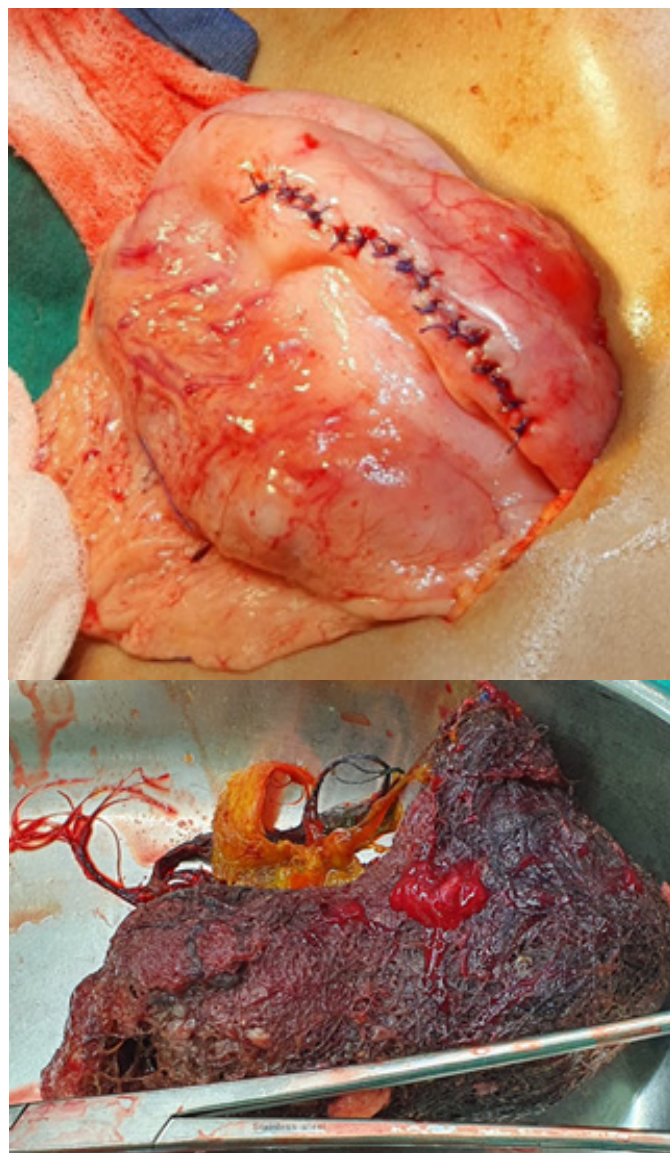
Por otro lado, esta entidad guarda estrecha relación con desórdenes psiquiátricos como ansiedad, depresión y trastorno obsesivo compulsivo. Se ha visto una remisión de dicha conducta tanto con terapia farmacológica como terapia conductual; siendo esta última la de mejores resultados.^{7,8}

Dentro de los exámenes complementarios, se recomienda la endoscopia digestiva alta, ya que contribuye al diagnóstico e incluso se puede intentar el retiro del bezoar, se ha dejado de lado el uso de tomografía computarizada dada la irradiación al paciente pediátrico y su limitación en cuanto al manejo inmediato.^{9,10}

En el caso presentado, recurrimos al uso de endoscopia digestiva alta con otra finalidad, ya que la presentación inusual del cuadro con hemorragia digestiva alta nos obligó a pensar en posibles úlceras gástricas como causa básica. Es así que se confirma la presencia de 2 úlceras gástricas Forrest II-C y Forrest III, y además la presencia de una masa de cabello que abarca la mayor parte de la cámara gástrica y se proyecta hacia duodeno.

En cuanto al manejo se describe el uso de Coca-Cola®, sobre todo en los fitobezoares, con una tasa de éxito de 50% si es usada sola, o hasta un 91.3% en combinación con manejo endoscópico. Sin embargo, su respuesta es pobre frente a diospirobezoares (60.6% frente a 23%).¹¹ En nuestro caso se intentó probar dicho manejo, sin respuesta favorable.

Figura 2. Abordaje quirúrgico por gastrostomía con extracción de tricobezoar.



Abordaje quirúrgico por gastrostomía con extracción de tricobezoar. El mechón amarillento es la clásica imagen de “cola de Rapunzel” e indica el final del tricobezoar.

Asimismo, la literatura describe que la extracción con endoscopia de tricobezoar asociado a síndrome de Rapunzel, tiene bajas tasas de éxito que alcanzan hasta un 5%; por lo que en estos casos específicos se recomienda que sean extirpados vía quirúrgica, ya que tienen una buena respuesta que oscila entre 92.5% - 99% de casos resueltos.¹²

En nuestra paciente, pudimos observar que no hubo respuesta al manejo médico con instilación de Coca-Cola®, y tampoco al endoscópico; teniendo que recurrir al manejo quirúrgico, el cual mostró evolución favorable. La paciente fue seguida ambulatoriamente en los consultorios de cirugía pediátrica, pediatría, psiquiatría y nutrición.

Conclusión

El tricobezoar en la edad pediátrica muestra una baja incidencia, cabe destacar su asociación con trastornos psiquiátricos. Por ello es importante hacer una valoración no sólo del cuadro médico, sino también del contexto social y del núcleo familiar del paciente.

Su presentación clínica en general abarca síntomas gastrointestinales a veces inespecíficos y es sumamente inusual que debuten con hemorragia digestiva alta, como el presente caso; pero es importante considerarla como posibilidad diagnóstica si el niño asocia síntomas de tricotilomanía y tricotilofagia.

No existe un consenso sobre el mejor abordaje en cuanto a su manejo, más aún en edades pediátricas. Sin embargo, consideramos prudente valorar individualmente los casos, de ser necesario optar por iniciar con una terapia no invasiva y si no muestra resolución del cuadro recurrir al manejo quirúrgico.

Asimismo, una vez resuelta la urgencia o emergencia según sea el caso, es fundamental trabajar en conjunto con la familia y el apoyo de otras áreas como psiquiatría y/o psicología a fin de evitar episodios de recurrencia.

Referencias

1. Eng K, Kay M. Gastrointestinal bezoars: history and current treatment paradigms. *Gastroenterol Hepatol* (N Y). 2012 Nov;8(11):776-8. PMID: 24672418; PMCID: PMC3966178.
2. Mihai C, Mihai B, Drug V, Cijevski Prelicean C. Gastric bezoars--diagnostic and therapeutic challenges. *J Gastrointest Liver Dis.* 2013 Mar;22(4):111. PMID: 23539409. [cited 2021 May 30].
3. Sinha AK, Vaghela MM, Kumar B, Kumar P. Pediatric gastric trichobezoars with acute life threatening and undifferentiated elective bipolar clinical presentations. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2017;16: 5-7. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2016.10.009>
4. Williams RS. The fascinating history of bezoars. *Med J Aust.* 1986;145(11-12):613-4. PMID: 3540541
5. Mariotto A, Peretti M, Scirè G, Mantovani A, Zambaldo S, Pani E, Camoglio FS, Giacomello L. Trichobezoars in children: therapeutic complications. *Pediatr Med Chir.* 2014 Dec 30;36(5-6):101. doi: 10.4081/pmc.2014.101. PMID: 25669892.
6. Iwamuro M, Okada H, Matsueda K, Inaba T, Kusumoto C, Imagawa A, Yamamoto K. Review of the diagnosis and management of gastrointestinal bezoars. *World J Gastrointest Endosc.* 2015 Apr 16;7(4):336-45. doi: 10.4253/wjge.v7.i4.336. PMID: 25901212; PMCID: PMC4400622.
7. Siddiqui J, Daous A, Shawosh Y. Trichobezoar due to psychiatric comorbidity: A rare case report. *Journal of Behavioral Health.* 2017; 06:70-72. 10.5455/jbh.20160924112736.

8. Kwok AMF. Trichobezoar as a cause of pediatric acute small bowel obstruction. *Clin Case Rep*. 2019 Dec 18;8(1):166-170. doi: 10.1002/ccr3.2576. PMID: 31998509; PMCID: PMC6982476.
9. Azevedo S, Lopes J, Marques A, Mourato P, Freitas L, Lopes AI. Successful endoscopic resolution of a large gastric bezoar in a child. *World J Gastrointest Endosc*. 2011 Jun 16;3(6):129-32. doi: 10.4253/wjge.v3.i6.129. PMID: 21860681; PMCID: PMC3158905.
10. Goske MJ. Doctor, is a CT scan safe for my child? *Br J Radiol*. 2014 Feb; 87(1034): 20130517. doi: 10.1259/bjr.20130517. Epub 2013 Dec 19. PMID: 24357596; PMCID: PMC4064548.
11. Ladas SD, Kamberoglou D, Karamanolis G, Vlachogiannakos J, Zouboulis-Vafiadis I. Systematic review: Coca-Cola can effectively dissolve gastric phytobezoars as a first-line treatment. *Aliment Pharmacol Ther*. 2013 Jan;37(2):169-73. doi: 10.1111 / apt. 12141. PMID: 23252775.
12. Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *Acta Radiol Open*. 2016 Nov 22;5(11):2058460115627660. doi: 10.1177/2058460115627660. PMID: 27900201; PMCID: PMC5122172.