



DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i4.3139

Síndrome de Rapunzel, reporte de un caso y revisión de la literatura.

Jesús Vázquez Añorve

jesusgp4@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5221-0734>

Vicente de Paul Torres Pérez

depaul76@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-2552-0937>

Pedro Osimar Juárez Pérez

oso_virgo_4@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-4832-9003>

José Isaac Reyes Guzmán

isaacrg95@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-7223-5923>

Luis Felipe Martínez Rosas

Louisfe_mr@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-3352-8357>

Iván Arturo Hernández Martínez

ivanarturohdzmtz@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-3134-3626>

Universidad Nacional Autónoma de México
Benemérita Universidad Autónoma de Puebla
Puebla, Puebla, México.

RESUMEN

El tricobezoar por definición operativa se refiere a la colección de pelo en la cámara gástrica, dónde en contadas ocasiones se puede observar extensión hacia primera o segunda porción del duodeno. Una extraña entidad como el Síndrome de Rapunzel es nulamente perseguido como sospecha diagnóstica, esto gracias a la poca información acerca del diagnóstico oportuno, las manifestaciones clínicas tan variadas y el poco conocimiento de los criterios diagnósticos. Presentación de caso: paciente femenina de 35 años de edad, que acude al servicio de urgencias por presentar dolor moderado en epigastrio e hipocondrio derecho que se irradia a espalda, acompañado de náuseas y vómitos de contenido gástrico así como evacuaciones melénicas, anorexia y saciedad temprana, a la exploración física se palpa una masa indurada en epigastrio, no móvil, dolorosa a la palpación, en la tomografía computarizada de abdomen simple, se observa la cámara gástrica ocupada, en su luz una imagen de aspecto esponjiforme la cual se extiende a duodeno en donde se aprecian zonas de alta densidad sugestivas de hemorragia, sugestivas de un probable tricobezoar (síndrome de Rapunzel) con presencia de sangrado a nivel de duodeno en su primera y segunda porción, por lo que se decide manejo quirúrgico.

Palabras clave: Tricobezoar, obstrucción intestinal, síndrome de Rapunzel.

Correspondencia: jesusgp4@hotmail.com

Artículo recibido: 10 julio 2022. Aceptado para publicación: 20 agosto 2022.

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](#) 

Como citar: Vázquez Añorve, J., Torres Pérez, V. de P., Juárez Pérez, P. O., Reyes Guzmán, J. I., Martínez Rosas, L. F., & Hernández Martínez, I. A. (2022). Síndrome de Rapunzel, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 6(4), 4006-4016. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i4.3139

Rapunzel syndrome, a case report and review of the literature

ABSTRACT

By operative definition, trichobezoar refers to collection of hair in the gastric chamber, where on rare occasions extension to the first or second portion of the duodenum can be observed. A strange entity such as Rapunzel Syndrome is not pursued as a diagnostic suspicion secondary to little information about the opportune diagnosis, the varied clinical manifestations and the little knowledge of the diagnostic criteria. Case presentation: a 35-year-old female patient who comes to the emergency department with moderate epigastric and right hypochondrium pain radiating to the back, accompanied by nausea and gastric content vomiting as well as melanic bowel movements, anorexia and early satiety, on physical examination, an indurated mass in the epigastrium is palpated, non-mobile, painful on palpation, in the simple abdominal computed tomography the gastric chamber is observed, its lumen with a spongiform image which extends to the duodenum in where areas of high density suggestive of hemorrhage are appreciated, suggestive of a probable trichobezoar (Rapunzel syndrome) with the presence of bleeding at the level of the duodenum in its first and second portion, for which surgical management is decided.

Keywords: Trichobezoar; intestinal obstruction, Rapunzel syndrome

INTRODUCCIÓN

Se le conoce como tricobezoar a la acumulación de pelo en el estómago 1. Sin embargo, rara vez hay extensión contigua del tricobezoar a través del píloro hacia el duodeno, yeyuno e íleon e incluso hasta el colon, provocando oclusión de la salida gástrica 2. Tal condición se llama el síndrome de Rapunzel. El término proviene de una historia escrita por los hermanos Grimm en 1812 sobre Rapunzel, que era una doncella de pelo largo 3. El síndrome de Rapunzel es una complicación extremadamente rara de un tricobezoar gástrico. Provocando una variedad de manifestaciones clínicas que van desde dolor abdominal, hasta la oclusión o perforación del tracto gastro intestinal. Su incidencia es poco frecuente, presentando un predominio en mujeres que padecen de trastornos psicosomáticos de fondo, que conllevan a la enfermedad 4-6. Debido al bajo número de casos nacionales reportados la identificación se complica retrasando el diagnóstico y el tratamiento, por lo que es de vital importancia su sospecha en pacientes con obstrucción gástrica o síntomas gastrointestinales asociados a otras patologías des este origen, teniendo en cuenta esta patología como posible diagnóstico. La relevancia de esta patología es evitar las complicaciones como ulceración, perforación y obstrucción a corto plazo, debido a la mortalidad que alcanza el 30% 7.

Material y métodos.

Se presenta el caso de un paciente femenino de 35 años de edad, con el diagnóstico de síndrome de Rapunzel, con una presentación poco habitual dentro de lo atípico de este síndrome, dolor abdominal, anemia y Sangrado de Tubo Digestivo Alto. A lo que los médicos residentes realizan una búsqueda en PubMed y Cochrane de los últimos 5 años con las palabras bezoar, tricobezoar y síndrome de Rapunzel, para posteriormente, conformar el resumen médico, recolectar las imágenes de los estudios y de la cirugía, para así hacer la discusión y las conclusiones.

Caso clínico. Acude al servicio de urgencias mujer de 35 años de edad, que cuenta con los siguientes antecedentes:

Cronico degenerativos, alergias, transfusiones y fracturas negados, quirurgicos 3 cesareas ultimo hace 8 años.

Inicia su padecimiento actual hace 3 días al presentar dolor en epigastrio de aparición progresivo, opresivo, intensidad 5/10 la cual aumenta a intensidad 9/10, se irradia a hipocondrio derecho y espalda, sin factores que lo aumenten o disminuyan, se agrega nausea y vomito en múltiples ocasiones (5), niega otros síntomas asociados, desde hace 1 mes refiere evacuaciones de color negras, fétidas, sin especificar número de episodios, al no presenta mejoría, acude e ingresa a esta unidad, bajo la sospecha de Colecistitis Aguda.

A la exploración física signos vitales: tensión arterial 100/56, frecuencia cardiaca 98, frecuencia respiratoria 18, temperatura 36.8 °C, consciente, orientada, regular hidratación de mucosas, palidez de piel y tegumentos, normocefalo, ruidos cardiacos adecuado tono y ritmo, murmullo vesicular audible en ambos hemitorax, abdomen

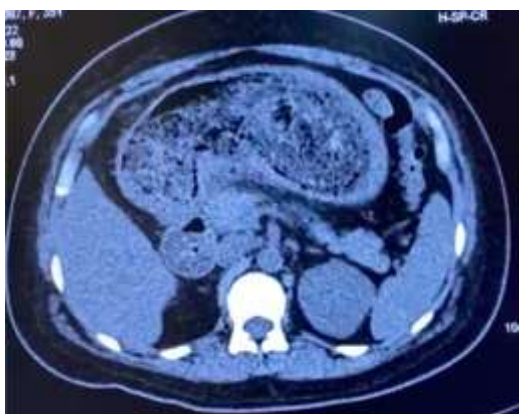
globoso a expensas de pániculo adiposo, peristalsis presente, timpánico a la percusión, doloroso a la palpación superficial y profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, tumoración en epigastrio de aproximadamente 10x5 cm, dolorosa a la movilización, Murphy positivo, von blumberg positivo, genitales acorde a edad y sexo, resto sin alteraciones.

Laboratorios: leucos 12.4, Hb 6.5, plaq 244, gluc 126, creat 0.9, Na 133, k 3.9, TP 16, INR 1.0 TTP 33, BT 1.2, BD 0.6, EGO no patológico.

Ultrasonido de hígado y vías biliares: vesícula biliar de 44x33x37 mm, pared 4mm, múltiples litos en su interior, coledoco 4mm.

Debido a los hallazgos obtenidos del interrogatorio y la exploración física, se sospecha de colecistitis aguda moderada con signo de Courvoisier y sangrado de tubo digestivo alto inactivo, sin embargo ante la duda diagnóstica y por la dimensión de la tumoración y los hallazgos del ultrasonido, se solicita tomografía computarizada simple de abdomen, encontrando la cámara gástrica ocupada, en su luz una imagen de aspecto esponjiforme que ocupa estómago y duodeno, compatible con probable bezoar.

Figura (1).



TC simple en corte axial que muestra el signo de Rapunzel.

Figura (2).



TC simple en corte coronal.

Síndrome de Rapunzel

Se interroga de forma dirigida a la paciente, quién comenta haber sufrido pérdida gestacional hace 2 años tras lo cual consume su cabello, se establece el diagnóstico probable de bezoar gástrico y se decide manejo quirúrgico, se inicia manejo médico en espera de mejorar condiciones y se solicita tiempo quirúrgico.

Cirugía programada: LAPE y gastrotomía.

Cirugía realizada: LAPE con Gastrotomía y evacuación gástrica.

Hallazgos: estómago y primera porción de duodeno distendidos, presencia de cuerpo extraño formado de cabello que ocupaba la totalidad del estómago y la primera porción del duodeno.

Figura (3).



Presencia de cuerpo extraño tras realizar gastrotomía

Figura (4).



Extracción de cuerpo extraño del estómago

Figura (5).



Cuerpo extraño extraído que corresponde a tricobezoar

La paciente cursa el postquirúrgico de manera satisfactoria, se inicia dieta líquida a las 48 horas, con progresión de la misma con adecuada tolerancia, se solicita valoración por servicio de psiquiatría quien diagnostica trastorno de control de impulsos iniciando manejo médico, es egresada a los 4 días de ser intervenida con seguimiento por la consulta externa.

Resultados.

Durante la búsqueda en PubMed y Cochrane de los últimos 5 años, se encontraron 28 artículos de reporte de caso al respecto, de los cuales la mayoría comparte signos y síntomas, como dolor abdominal, sensación de plenitud gástrica y vómito, seguido de otros signos como tumoración abdominal y datos de oclusión intestinal, en la revisión efectuada por los médicos residentes, sólo 4 se presentan con Sangrado de Tubo Digestivo Alto y sólo 2 con presencia de melena.

Discusión.

Atendiendo a la sintomatología reportada en los casos anteriores, uno de los diagnósticos presuntivos como en nuestro caso, fue la posibilidad de una colecistitis aguda, por la presencia de dolor abdominal en hipocondrio derecho y epigastrio, náuseas, vómito, así como un signo de Murphy dudoso.

Los bezoares son masas no digeribles que se acumulan en el tracto gastrointestinal con aumento progresivo de tamaño. De acuerdo a su composición, se establecen nombres descriptivos, como tricobezoar si la masa contiene cabello, fitobezoar si contiene frutas y vegetales no digeribles. Los tricobezoares ocurren con mayor frecuencia en pacientes jóvenes con diagnóstico de tricotilomanía y tricofagia.

La mayoría de los tricobezoares están localizados en el cuerpo gástrico prepilóricos. Sin embargo, cuando el cabello se extiende más allá del píloro se denomina Síndrome de Rapunzel. La mayoría de los pacientes se presentan en etapas tardías con síntomas obstructivos que incluyen dolor abdominal, distensión, náusea y vómito. Otros síntomas incluyen hematemesis, síndrome de malabsorción, perforación y peritonitis.

La radiografía abdominal muestra típicamente un defecto llenado intraluminal gástrico moteado. Los hallazgos del ultrasonido incluyen masas intraluminales con sombra acústica posterior. La tomografía de abdomen determina con mayor precisión la localización y extensión de los bezoares que aparece como una masa intraluminal de hipodensa bien definida que resulta en dilatación de asas intestinales proximal al bezoar. La endoscopia es el estudio confirmatorio.

Para el tricobezoar se puede intentar la extracción laparoscópica, sin embargo debido a la extensión de la masa, la extracción mediante una gastrotomía es requerida en la mayoría de los casos. La extracción endoscópica puede ser exitosa en bezoares de pequeño tamaño. Como parte del tratamiento, también se debe dar seguimiento y atención a los factores psiquiátricos que provocan la tricofagia.

Conclusión.

El síndrome de Rapunzel es una entidad poco frecuente, con una sintomatología que comparten varias patologías gastrointestinales, lo que la hace un reto diagnóstico para cualquier médico clínico y quirúrgico, por lo que es importante considerar esta patología como diagnóstico diferencial, no solo en las salas de urgencias, sino en la consulta externa misma, ya que su presentación va desde pequeños síntomas, hasta cuadros de urgencias, como el nuestro, con datos de abdomen agudo, simulando una colecistitis aguda, pasando por un cuadro de sangrado de tubo digestivo alto activo, con anemia y repercusión hemodinámica.

Los tricobezoares y el síndrome de Rapunzel son entidades raras con una gran variedad de presentaciones. El diagnóstico se realiza con una anamnesis adecuada combinada con estudios de imagen. A pesar de esto, el tratamiento inicial de la enfermedad es casi exclusivamente quirúrgico, en su mayoría requiriendo laparotomía por el estado avanzado de la enfermedad al momento del diagnóstico. El seguimiento también implica tratamiento de los factores psiquiátricos concomitantes.

LISTA DE REFERENCIAS

- 1) JANSSEN-AGUILAR, Reinhard et al. Revisión sistemática del Síndrome de Rapunzel. **REVISTA BIOMÉDICA**, [S.l.], v. 31, n. 1, ene. 2020. ISSN 2007-8447. Disponible en: <https://www.revistabiomedica.mx/index.php/revbiomed/article/view/678/769>. doi:<https://doi.org/10.32776/revbiomed.v30i3.678>.
- 2) (Alcántara et al., 2021)
Alcántara, E., Roa, F., Espinosa, J., Duarte, E., & Feliz, L. (2021). Experiencia acumulada con casos de bezoar por el departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil

- Doctor Robert Reid Cabral (HIRRC), República Dominicana. *Ciencia y Salud*, 5(2), 149–157. <https://doi.org/10.22206/cysa.2021.v5i2.pp149-157>
- 3) (Bargas Ochoa et al., 2018)
- Bargas Ochoa, M., Xacur Hernández, M., Espadas Torres, M., Quintana Gamboa, A., Tappan Lavadores, I., & Méndez Domínguez, N. (2018). Rapunzel syndrome with double simultaneous trichobezoar in a teenager: Clinical Case Report. *Revista Chilena de Pediatría*, 89(1), 98–102. <https://doi.org/10.4067/S0370-41062018000100098>
- 4) (Cannalire et al., 2018)
- Cannalire, G., Conti, L., Celoni, M., Grassi, C., Cella, A., Bensi, G., Capelli, P., & Biasucci, G. (2018). Rapunzel syndrome: an infrequent cause of severe iron deficiency anemia and abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *BMC Pediatrics*, 18(1). <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1097-8>
- 5) (Chin & Ng, 2021)
- Chin, X., & Ng, J. Y. (2021). Acute presentation of Rapunzel syndrome and a review of bezoars. *Cureus*, 13(12), e20785. <https://doi.org/10.7759/cureus.20785>
- 6) (Climaco et al., 2021)
- Climaco, K., Roubik, D., & Gorrell, R. (2021). The differential for chest pain: when the most common cause is not the answer—a case of de novo esophageal bezoar. *Surgical Case Reports*, 7(1), 245. <https://doi.org/10.1186/s40792-021-01311-7>
- 7) (Finale et al., 2018)
- Finale, E., Franceschini, P., Danesino, C., Barbaglia, M., & Guala, A. (2018). Rapunzel syndrome: how to orient the diagnosis. *Pediatric Reports*, 10(2), 7689. <https://doi.org/10.4081/pr.2018.7689>
- 8) (Head et al., 2021)
- Head, W. T., Parrado, R. H., & McDuffie, L. (2021). Rapunzel syndrome: A rare case of small bowel intussusception in a child. *Cureus*, 13(9), e17911. <https://doi.org/10.7759/cureus.17911>
- 9) (Hemmasi et al., 2021)
- Hemmasi, G., Zanganeh, E., Hosseini, S. A., Alimadadi, M., Ahmadi, A., Hajiebrahimi, S., & Seyyedmajidi, M. (2021). Risk factors, endoscopic findings, and treatments in

upper gastrointestinal bezoars: multi-center experience in Iran. *Gastroenterology and Hepatology from Bed to Bench*, 14(2), 160–164.

10) (Huang et al., 2020)

Huang, Z., Cheng, F., & Wei, W. (2020). Giant gastric bezoar removal from the stomach using combined dual knife-electric snare treatment: a case report. *The Journal of International Medical Research*, 48(8), 300060520946523. <https://doi.org/10.1177/0300060520946523>

11) (Kajal & Bhutani, 2020)

Kajal, P., & Bhutani, N. (2020). Rapunzel syndrome in an adolescent girl. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 60(101559), 101559. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2020.101559>

12) (Khan et al., 2019)

Khan, S., Jiang, K., Zhu, L.-P., Khan, I.-A., Ullah, K., Khan, S., Chen, X., & Wang, B.-M. (2019). Upper gastrointestinal manifestation of bezoars and the etiological factors: A literature review. *Gastroenterology Research and Practice*, 2019, 5698532. <https://doi.org/10.1155/2019/5698532>

13) (Koh et al., 2022)

Koh, A. Z. Y., Nyanti, L. E., Lim, S., Luk, T. L., Tang, A. S. O., Leong, T. S., & Chew, L. P. (2022). Trichobezoar masquerading as massive splenomegaly: Rapunzel's syndrome revisited. *Radiology Case Reports*, 17(6), 2243–2246. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.03.097>

14) (Marginean et al., 2021)

Marginean, C. O., Melit, L. E., Sasaran, M. O., Marginean, R., & Derzsi, Z. (2021). Rapunzel syndrome-an extremely rare cause of digestive symptoms in children: A case report and a review of the literature. *Frontiers in Pediatrics*, 9, 684379. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.684379>

15) (Nettikadan et al., 2018)

Nettikadan, A., Ravi, M. J., & Shivaprasad, M. (2018). Recurrent Rapunzel syndrome – A rare tale of a hairy tail. *International Journal of Surgery Case Reports*, 45, 83–86. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.03.017>

16) (Nwankwo et al., 2017)

- Nwankwo, E., Daniele, E., Woller, E., Fitzwater, J., McGill, T., & Brooks, S. E. (2017). Trichobezoar presenting as a gastric outlet obstruction: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 34, 123–125. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.03.011>
- 17) (Paschos & Chatzigeorgiadis, 2019)
Paschos, K. A., & Chatzigeorgiadis, A. (2019). Pathophysiological and clinical aspects of the diagnosis and treatment of bezoars. *Annals of Gastroenterology*, 32(3), 224–232. <https://doi.org/10.20524/aog.2019.0370>
- 18) (Patel et al., 2022)
Patel, T. P., Ahmed, M., Ahmed, Z., & Upadhyay, N. (2022). Trichobezoar causing malnutrition. *International journal of contemporary pediatrics*, 9(4), 396. <https://doi.org/10.18203/2349-3291.ijcp20220770>
- 19) (Prasad et al., 2018)
Prasad, A., Jain, A., Gupta, A., & Kamra, A. (2018). Trichobezoar: Ravenous for hair. *Euroasian Journal of Hepato-Gastroenterology*, 8(1), 97–98. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10018-1271>
- 20) (Redden & Ghadiri, 2022)
Redden, M., & Ghadiri, M. (2022). Acute appendicitis with associated trichobezoar of feline hair. *Journal of Surgical Case Reports*, 2022(3), rjac133. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjac133>
- 21) (Salinas et al., 2017)
Salinas, F., Sánchez-Sierra, L. E., Lanza, L., & Ochoa, T. (2017). Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. *Revista chilena de cirugía*, 69(5), 404–407. <https://doi.org/10.1016/j.rchic.2016.10.003>
- 22) (Tabesh et al., 2021)
Tabesh, E., Dehghan, A., Tahmasebi, M., & Javadi, N. (2021). Gastric phytobezoars as a very unusual cause of gastric outlet obstruction. *Journal of Research in Medical Sciences: The Official Journal of Isfahan University of Medical Sciences*, 26(1), 25. https://doi.org/10.4103/jrms.JRMS_115_20

23) (Vellaisamy et al., 2020)

Vellaisamy, R., Iyer, S., Chandramohan, S. M., & Harikrishnan, S. (2020). Rapunzel syndrome with cholangitis and pancreatitis - A rare case report. *Open Medicine* (Warsaw, Poland), 15(1), 1137–1142. <https://doi.org/10.1515/med-2020-0243>

24) (Wijaya & Atmadja, 2018)

Wijaya, A. T., & Atmadja, B. (2018). Rapunzel syndrome: Sonography and computed tomography of trichobezoar. *Journal of the Korean Society of Radiology*, 78(5), 345. <https://doi.org/10.3348/jksr.2018.78.5.345>

25) (Rapunzel Syndrome: A Case Report and Review of Literature Shailendra K. Singh¹, Amrit Kumar Gupta¹, Parth Parmar¹, Poras chaudhary¹, n.d.) India 2021. DOI: 10.21276/aimdr.2020.6.3.SG1

26) (Durán Becerra et al., 2020)

Durán Becerra, V., Padilla Pinzón, L. T., Pulido Segura, J. A., Cabrera Vargas, L. F., Pedraza Ciro, M., Sánchez Ussa, S., Vinck Geerman, E., & Arce, T. (2020). Síndrome de Rapunzel. Reporte de un caso. *Acta gastroenterologica Latinoamericana*, 50(3). <https://doi.org/10.52787/uofj8726>

27) (Riveros et al., 2020)

Riveros, J., Gómez Zuleta, M. A., & Estarita Guerrero, J. F. (2020). Síndrome de Rapunzel: mito o realidad. *Revista Colombiana de Gastroenterología*, 35(2), 207–211. <https://doi.org/10.22516/25007440.402>

28) (Daniel et al., 2022)

Daniel, R., Arbuthnot, M., Ramireddy, S., & Nair, S. (2022). Rapunzel Syndrome Complicated by *Escherichia coli* Sepsis, Bowel Perforation, and Pancreatitis in an 11-year-old Malnourished Female. *JPGN Reports*, 3(1), e171. <https://doi.org/10.1097/pg9.0000000000000171>