



PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Rapunzel: atadura sicológica y simulación orgánica

Rapunzel syndrome: psychological bondage and organic simulation

Pastor Alexander Thomas-Olivares, MD^{1,2} , Carlos Andrés López-López, MD¹ ,
Manuel Sebastián Mosquera-Cárdenas, MD³ , Camila Andrea Otero-Payares⁴ ,
Dilia Mildret Fontalvo-Rivera, MD, PhD^{4,5} 

- 1 Universidad del Sinú, Cartagena de Indias, Colombia.
- 2 Fundación Hospital infantil Napoleón Franco Pareja, Cartagena de Indias, Colombia.
- 3 Universidad de Cartagena, Cartagena de Indias, Colombia.
- 4 Grupo de investigación Gibacus, Universidad del Sinú, Cartagena de Indias, Colombia.
- 5 Grupo de investigación en infectología pediátrica, Fundación Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja - Casa del Niño, Cartagena de Indias, Colombia.

Resumen

Introducción. El síndrome de Rapunzel es una entidad infrecuente, que se presenta como un tricobezoar a causa de una aglomeración de cabello acumulado dentro del tracto gastrointestinal, por lo que simula otras patologías quirúrgicas.

Caso clínico. Paciente femenina de 10 años de edad, con tricotilomanía y tricofagia, dolor abdominal y síntomas inespecíficos de obstrucción intestinal de ocho meses de evolución. Al examen físico se encontró abdomen con distensión y masa palpable en epigastrio y mesogastrio. La ecografía permitió hacer el diagnóstico de tricobezoar gástrico extendido hasta el intestino delgado, por lo que se llevó a cirugía para gastrotomía y se extrajo el tricobezoar, con evolución satisfactoria de la paciente. El abordaje integral permitió conocer la atadura sicológica por posible maltrato infantil.

Resultado. La paciente tuvo una evolución satisfactoria y se dio egreso al quinto día de hospitalización. Actualmente se encuentra en seguimiento por psicología, psiquiatría infantil y pediatría.

Discusión. El caso clínico denota la importancia en reconocer situaciones de presentación infrecuente en pediatría, que puedan estar asociadas a alteraciones sicológicas o presunción de maltrato infantil y que se presenten como una condición orgánica recurrente que simule otras patologías abdominales frecuentes en la infancia. El retraso diagnóstico puede conducir a un desenlace no deseado con complicaciones.

Fecha de recibido: 13/03/2023 - Fecha de aceptación: 03/06/2023 - Publicación en línea: 28/11/2023

Correspondencia: Dilia Mildret Fontalvo-Rivera, Transv. 54 # 41-117, Cartagena de Indias, Colombia. Teléfono: +57 3114002763. Dirección electrónica: diliafontalvor@gmail.com

Citar como: Thomas-Olivares PA, López-López CA, Mosquera-Cárdenas MS, Otero-Payares CA, Fontalvo-Rivera DM. Síndrome de Rapunzel: atadura sicológica y simulación orgánica. Rev Colomb Cir. 2024;39:479-84. <https://doi.org/10.30944/20117582.2355>

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

Conclusión. Se hace mandatorio el manejo integral del paciente pediátrico y aumentar la sensibilidad para reconocer situaciones de presunción de maltrato infantil, sobre todo en pacientes con una condición orgánica quirúrgica recurrente.

Palabras claves: tricotilomanía; bezoares; estómago; obstrucción duodenal; diagnóstico diferencial; siquiatria infantil.

Abstract

Introduction. Rapunzel syndrome is an uncommon condition that manifests as trichobezoars, which are hair bundles in the stomach or small intestine that can mimics other surgical illnesses. Multiple complications can arise from delayed diagnosis and treatment.

Clinical case. A 10-year-old female patient with trichotillomania and trichophagia, with abdominal pain and nonspecific symptoms of intestinal obstruction of eight months of evolution. Physical examination revealed epigastric tenderness and a solid mass was palpable in the mesogastric and epigastric region. An abdominal ultrasound showed gastric trichobezoar that extended into the small intestine. A gastrotomy was performed and the trichobezoar was extracted with satisfactory evolution of the patient. The comprehensive approach allowed knowing the psychological bond due to possible child abuse.

Results. The patient had a satisfactory evolution and was discharged on the fifth day of hospitalization. He is currently being monitored by psychology, child psychiatry and pediatrics.

Discussion. This clinical case highlights the importance of recognizing situations that seldom present in pediatrics, which may have a psychological aspect due to the presumption of child abuse, and which present as a recurrent organic condition simulating other frequent abdominal pathologies in childhood; all of which may lead to an unwanted outcome due to diagnostic delay.

Conclusion. The comprehensive management of the pediatric patient is mandatory to recognize situations of presumed child abuse, in the face of a recurrent surgical conditions.

Keywords: trichotillomania; bezoars; stomach; duodenal obstruction; differential diagnosis; child psychiatry.

Introducción

El tricobezoar es una aglomeración de cabello que se acumula y permanece dentro del tracto gastrointestinal. Se forman debido a que el cabello humano es resistente a la digestión y al peristaltismo intestinal por su superficie lisa. La disminución en la fricción y propulsión del bezoar con el contenido gástrico conlleva a que el cabello se entrelace formando aglomeraciones, con retención en los pliegues del tracto digestivo superior.

El tricobezoar gástrico es una patología extremadamente rara¹, que se presenta en el 0,06 a 4 % de la población². Cuando se extiende al duodeno o yeyuno, se conoce como síndrome de Rapunzel. El síndrome de Rapunzel es una entidad infrecuente, observado principalmente

en pacientes pediátricos escolares, del sexo femenino, que tengan algún desorden emocional³⁻⁵.

Los pacientes con bezoares usualmente manifiestan síntomas gastrointestinales inespecíficos como dolor abdominal, anorexia y vómito^{6,7}. La presentación más frecuente es un cuadro de obstrucción intestinal y aunque se ha reportado que el 41 % desarrollan complicaciones secundarias al tricobezoar⁵, rara vez ocurren perforación gástrica (10 %), invaginación intestinal (1,8 %) o colangitis (menos de 0,9%)^{4,6,8}. El objetivo de este artículo fue presentar el caso clínico de una paciente pediátrica, con historia de cinco años de tricotilomanía y tricofagia, que evolucionó a un síndrome de Rapunzel, y el abordaje integral que permitió la identificación de una afectación psicológica.

Caso clínico

Paciente femenina de 10 años de edad, traída al servicio de urgencias del Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja - Casa del Niño, en Cartagena de Indias, Colombia, por un cuadro de ocho meses de evolución consistente en masa en epigastrio, asociada a vómitos alimentarios matutino, en promedio de dos diarios de moderada cantidad, y dolor abdominal difuso, de intensidad moderada según escala de Wong-Baker⁹, que se incrementaba con la ingesta alimentaria. En el examen físico de ingreso se encontraron signos vitales normales, peso de 27,6 kilos y talla de 131 cm (Z -1), para un Índice de masa corporal de 16 kg/m² (Z -1 y 0), áreas de alopecia en la región fronto-témporo-parietal, abdomen con distensión y masa móvil palpable en epigastrio y mesogastrio, de 7x12 cm y consistencia dura, además de defecto de pared a nivel inguinal derecho, con contenido reducible, isotérmico e indoloro.

Se ordenó ecografía de abdomen total que informó un tricobezoar gástrico que ocupaba la totalidad de la cámara gástrica. El hemograma y la bioquímica sanguínea resultaron normales. Por endoscopia de vías digestivas superiores se confirmó el diagnóstico del tricobezoar, que casi ocupaba la totalidad de la cámara gástrica, con obstrucción del píloro y compromiso de la segunda porción del duodeno.

Se decidió llevar a laparotomía exploratoria en donde se evidenció distensión en cámara gástrica e intestino delgado. En la gastrotomía se identificó y extrajo un tricobezoar de aproximadamente 12 centímetros de longitud, que se extendía desde el tercio inferior del esófago hasta la segunda porción del duodeno (Figura 1). Luego de verificar ausencia de tricobezoar residual, se realizó gastrorrafia.

La paciente y su familia recibieron apoyo por psicología y psiquiatría infantil, quienes encontraron



Figura 1. Tricobezoar gástrico. A. Se encontró tricobezoar que ocupaba la totalidad de la cámara gástrica y se extendía hasta la segunda porción del duodeno. B. El tricobezoar produjo un síndrome de obstrucción que requirió su extracción urgente. Fuente: los autores.

el enlace conductual con el compromiso orgánico a través del relato de la madre de la paciente, quien informó sobre el estado de ruptura familiar por violencia intrafamiliar y de un posible abuso sexual en la menor por parte de un familiar cercano. Se disparó la ruta de atención de posible maltrato infantil y violencia sexual, que contó con laboratorios de perfil infeccioso con serología para sífilis, virus de hepatitis B, herpes tipo II, virus de inmunodeficiencia adquirida y *Neisseria gonorrhoeae*, que resultaron negativos. La madre manifestó conocer el hábito de tricotilomanía y geofagia en la paciente desde los 5 años de edad. Salud mental realizó psicoeducación, terapia cognitivo-conductual y técnicas operantes de reducción de conductas.

La paciente tuvo una evolución satisfactoria y se dio egreso al quinto día de hospitalización. Actualmente se encuentra en seguimiento por sicología, siquiatría infantil y pediatría.

Discusión

La paciente del caso clínico no tenía una aparente personalidad premórbida que explicara la conducta compulsiva de tricotilomanía y trico-fagia. Es relevante la evolución crónica de la paciente, con las conductas compulsivas que llevaron a que se produjera la condición gastrointestinal. La presentación clínica en inicio simulaba otras condiciones clínicas, que fueron abordadas por los médicos tratantes en el proceso previo a la consulta en la institución final de atención, en donde el cuadro de presentación inicialmente se abordó como un dolor abdominal sin causa quirúrgica.

Se ha reportado que los pacientes con bezoares presentan entre los síntomas dolor abdominal y vómitos (88 %) o distensión abdominal (47 %). También están descritas manifestaciones no comunes que pueden retrasar el diagnóstico, como sintomatología de sepsis atribuidas a invaginación intestinal. En nuestro caso, el cuadro psicológico por trastorno de ansiedad de separación fue posiblemente agravado por la pandemia del COVID-19¹⁰. Otra presentación atípica en adolescentes con depresión ha sido el hallazgo de signos de irritación peritoneal por perforación en la cara anterior del estómago¹¹.

Aunque la edad media de presentación es de 7 años, con predominio en el sexo femenino (14 contra 3 hombres)⁵, también se ha reportado en adultos con manifestaciones extrañas como hematemesis por perforación gástrica, peritonitis localizada, coagulopatía, anemia severa y falla hepática¹².

Las modalidades de diagnóstico incluyen ecografía, tomografía computarizada (TC) y endoscopia digestiva alta. En la ecografía se puede apreciar una masa ecogénica, pero la exactitud y precisión de esta en dichos casos no es tan alta, mientras que la TC es la herramienta diagnóstica de elección debido a su alto porcentaje de precisión. Con la endoscopia se comprueba la aglomeración de cabello, el cual puede estar fétido por la descomposición y fermentación de grasas^{4,7,10}.

El tratamiento de los tricobezoares normalmente implica extirpación endoscópica o quirúrgica, mediante gastrotomía, e intervención siquiátrica. En ausencia de un tratamiento adecuado, la tasa de mortalidad asociada es de hasta el 30 %, principalmente por complicaciones debido a hemorragia, obstrucción o perforación gastrointestinal¹¹. En el estudio de Mirza⁵ con 17 casos, se presentaron complicaciones más inusuales como intususcepción y necrosis intestinal, obstrucción del intestino delgado, perforación intestinal con sangrado rectal masivo y pancreatitis aguda transitoria.

Otra representación señalada en la literatura es la tricocodermatología, la cual relata que la conducta de los hábitos de tricotilomanía y trico-fagia por lo general se acompaña de estados de depresión y ansiedad, y puede formar parte de un trastorno obsesivo compulsivo^{13,14}. La tricotilomanía puede significar y simular condiciones de presunción de maltrato infantil¹⁵, que si no se reconoce con prontitud puede conducir incluso al fallecimiento¹⁶⁻¹⁸. Sin embargo, también es importante reconocer situaciones que hacen pensar en una tricotilomanía, cuando en realidad son casos de maltratadores que traccionan el cabello en los niños, haciendo creer que se trata de una conducta compulsiva del menor^{19,20}.

La paciente del caso clínico presentaba una condición crónica, de cinco años de evolución, con una presunción de maltrato infantil no resuelto, condicionado ante un hábito de tricofilomanía y tricofagia, en el cual no se determinó el origen de presunto abuso infantil que explicara la conducta psicológica de la paciente. Por otra parte, la similitud con otras patologías orgánicas que se acompañan de manifestaciones como dolor abdominal, emesis y pérdida ponderal, limitaron el diagnóstico oportuno. El manejo integral en la ruta de atención de posible maltrato infantil, permitió el abordaje y la protección de la menor ante eventuales situaciones de transgresión de sus derechos.

Conclusión

La revisión de la literatura y en la experiencia del caso clínico relatado, nos encaminan hacia una evaluación y un manejo integrales del paciente pediátrico, sobre todo cuando enfrentamos una condición quirúrgica que involucra una conducta psicológica inadecuada, como sucede en el síndrome de Rapunzel, que nos permitan reconocer situaciones no evidentes de presunción de maltrato infantil.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la madre de la paciente para la publicación de este caso y las imágenes que lo acompañan.

Conflictos de interés: Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés en la publicación de este artículo.

Uso de inteligencia artificial: los autores declararon que no utilizaron tecnologías asistidas por inteligencia artificial (IA) (como modelos de lenguaje grande, chatbots o creadores de imágenes) en la producción de este trabajo.

Fuentes de financiación: Recursos propios de los autores.

Contribución de los autores

- Concepción y diseño del estudio: Pastor Alexander Thomas-Olivares, Camila Andrea Otero-Payares, Dilia Fontalvo-Rivera.

- Adquisición de datos: Camila Andrea Otero-Payares, Dilia Fontalvo-Rivera.
- Análisis e interpretación de datos: Pastor Alexander Thomas-Olivares, Camila Andrea Otero-Payares, Dilia Fontalvo-Rivera.
- Redacción del manuscrito: Pastor Alexander Thomas-Olivares, Carlos Andrés López-López, Manuel Sebastián Mosquera-Cárdenas, Dilia Fontalvo-Rivera.
- Revisión crítica y aprobación final: Camila Andrea Otero-Payares, Dilia Fontalvo-Rivera.

Referencias

1. Hamid M, Chaoui Y, Mountasser M, Sabbah F, Raiss M, Hrorra A, et al. Giant gastric trichobezoar in a young female with Rapunzel syndrome: Case report. *Pan Afr Med J.* 2017;27:252. <https://doi.org/10.11604/pamj.2017.27.252.9110>
2. Salinas F, Sánchez-Sierra LE, Lanza L, Ochoa T. Síndrome de Rapunzel en una adolescente: causa de suboclusión intestinal. *Rev Chil Cir.* 2017;69:404-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchic.2016.10.003>
3. Williams RS. The fascinating history of bezoars. *Med J Austr.* 1986;145:613-4. <https://doi.org/10.5694/j.1326-5377.1986.tb139511.x>
4. Vellaisamy R, Iyer S, Chandramohan SM, Harikrishnan S. Rapunzel syndrome with cholangitis and pancreatitis – A rare case report. *Open Med (Wars).* 2020;15:1137-42. <https://doi.org/10.1515/med-2020-0243>
5. Mirza MB, Talat N, Saleem M. Gastrointestinal trichobezoar: An experience with 17 cases. *J Pediatr Surg.* 2020;55:2504-9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.04.020>
6. Beristain-Silva JL, Cordero-Barberena R, Beristain-Hernández JL. Síndrome de Rapunzel: una causa rara de dolor abdominal. *Rev Gastroenterol Mex.* 2016;81:178-9. <https://doi.org/10.1016/j.rgmex.2015.08.005>
7. Riveros J, Gómez-Zuleta MA, Estarita-Guerrero JF. Síndrome de Rapunzel: mito o realidad. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2020;35:207-11. <https://doi.org/10.22516/25007440.402>
8. Jiménez-Lafourie I, Ruiz-Gutiérrez S, Peralta J, Rincón-Barbosa O, Herrera-Quiroz LV, Pinzón-Molina MC. Síndrome de Rapunzel asociado a perforación intestinal. Caso clínico. *Rev Colomb Cir.* 2023;38:568-73. <https://doi.org/10.30944/20117582.2148>
9. Wong-Baker FACES Foundation. The official home of the Wong-Baker FACES® Pain Rating Scale. Fecha de consulta: 10 de febrero de 2023. Disponible en: <https://wongbakerfaces.org/>.
10. Trinh NB, Nguyen MT, Nguyen TGH. Sepsis secondary to Rapunzel syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2023;89:334. https://doi.org/10.25259/IJDVL_214_2022

11. Soria-Alcívar M, Betancourt-Ruiz M, Moyon-Gusñay M, Chavez-Almeida J, Abarca-Rendón F, Robles-Medran-da C. Síndrome de Rapunzel gigante con complicación atípica. Reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Peru.* 2019;39:74-7.
12. Kumar N, Huda F, Gupta R, Payal YS, Kumar U, Mallik D. Rapunzel syndrome in adult with mysterious presentation: a rare case report with literature review. *Trop Doct.* 2019;49:133-5.
<https://doi.org/10.1177/0049475519826477>
13. Rabie ME, Arishi AR, Khan A, Ageely H, El-Nasr GAS, Fagihi M. Rapunzel syndrome: The unsuspected culprit. *World J Gastroenterol.* 2008;14:1141-3.
<https://doi.org/10.3748/wjg.14.1141>
14. Cannalire G, Conti L, Celoni M, Grassi C, Cella A, Bensi G, et al. Rapunzel syndrome: An infrequent cause of severe iron deficiency anemia and abdominal pain presenting to the pediatric emergency department. *BMC Pediatr.* 2018;18:125.
<https://doi.org/10.1186/s12887-018-1097-8>
15. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5-TR). 5th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2013.
16. Grant JE. Trichotillomania (hair pulling disorder). *Indian J Psychiatry.* 2019;61(Suppl 1): S136-S139.
https://doi.org/10.4103/psychiatry.IndianJPsychiatry_529_18
17. Boughn S, Holdom JJ. The relationship of violence and trichotillomania. *Journal of Nursing Scholarship.* 2003;35:165-70.
<https://doi.org/10.1111/j.1547-5069.2003.00165.x>
18. Matejů E, Duchanová S, Kovac P, Moravanský N, Spitz DJ. Fatal case of Rapunzel syndrome in neglected child. *Forensic Sci Int.* 2009;190:e5-7.
<https://doi.org/10.1016/j.forsciint.2009.05.008>
19. Ventura DE, Mardiros-Herbella FA, Schettini ST, Delmonte C. Rapunzel syndrome with a fatal outcome in a neglected child. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1665-7.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.06.038>
20. Saraswat A. Child abuse and trichotillomania. *BMJ.* 2005;330:83-4.
<https://doi.org/10.1136/bmj.330.7482.83>