

Cas 2021.8

Nena de 9 anys amb dolor abdominal i vòmits d'una setmana d'evolució

Emma Carbonell-Estarellas¹, Madai Curbelo-Rodríguez^{1,2}, Sandra Patricia Mazzini-Florindez³, Marta Gómez-Chiari³, Susana Boronat-Guerrero¹

¹ Servei de Pediatria, ² Secció de Cirurgia Pediàtrica i ³ Servei de Radiodiagnòstic. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona

Nena de nou anys, sense intervencions quirúrgiques prèvies ni altres antecedents patològics ni epidemiològics d'interès, que consulta derivada de l'ambulatori per vòmits d'una setmana d'evolució. Els vòmits van acompanyats de dolor abdominal intermitent a l'hemiabdomen inferior, decaïment i disminució de la ingesta. La pacient refereix ritme deposicional normal, amb una deposició de consistència normal al dia, i no comenta cap altra simptomatologia acompanyant.

En l'exploració física destaca pal·lidesa cutània i distensió abdominal. L'abdomen és depressible, dolorós a la palpació superficial de l'hemiabdomen inferior, i no s'objectiven signes d'irritació peritoneal (Blumberg negatiu, psoes negatiu, Rovsing negatiu). La percussió abdominal és timpànica i en l'auscultació s'objectiven sorolls intestinals metàl·lics. Les constants vitals són normals.

Es cursa una gasometria venosa i una analítica sanguínia que no mostren alteracions significatives i descarten un procés infecciós.

Es practiquen radiografies d'abdomen en decúbit supí i bipedestació, que mostren distensió de nanses intestinals amb nivells hidroaeris i absència d'aire distal. Davant del quadre de suboclusió intestinal, sense antecedent d'intervenció quirúrgica prèvia, se sol·licita una tomografia computada (TC) abdominal urgent.

A la TC destaca una notable distensió gàstrica amb una imatge de morfologia ovalada amb aspecte de molles de pa a l'estómac. També s'observa una imatge ovalada de 6,5 cm de longitud, de marges ben delimitats, amb aspecte de molles de pa, localitzada a la fossa ilíaca dreta. Les nanses de l'ili terminal proximals es mostren disteses, mentre que les nanses intestinals

distals presenten un calibre disminuït i el marc còlic es mostra col·lapsat (Fig. 1).

Quin és el seu diagnòstic?

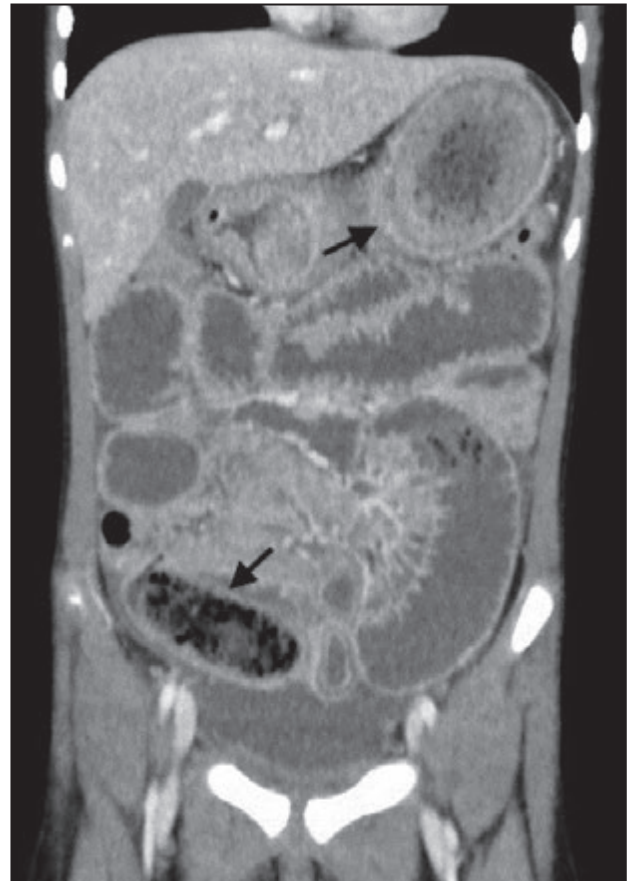


Fig. 1. TC abdominal. Imatges en molles de pa a la cambra gàstrica i a l'ili distal.

Correspondència: Emma Carbonell Estarellas
Servei de Pediatria. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau
C/ Sant Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona
ECarbonellE@santpau.cat
ORCID: 0000-0001-7865-1290

Treball rebut: 16.06.2020
Treball acceptat: 08.03.2021

Discussió

Davant la sospita d'una obstrucció intestinal mecànica es fa una anamnesi més detallada a la pacient i a la seva família, que permet confirmar una tricofilomania. La pacient explica que solia ingerir els seus cabells per calmar-se, però que feia més de quatre anys que no ho feia. En l'exploració física no s'aprecia alopecàcia.

Es fa una laparotomia mitjana supraumbilical urgent, que confirma la troballa de tricobezoar gàstric unit a tricobezoar a l'ili distal, a 70 cm de la vàlvula ileocecal. El tricobezoar s'extreu mitjançant gastrotomia i enterotomia distal (Fig. 2).

Durant l'ingrés a la unitat de cures intensives, la pacient presenta síndrome de realimentació amb hipofosfatèmia i hipotassèmia, que corrobora la sospita de tricofàgia de llarga evolució i la conseqüent desnutrició lleu. La pacient, que durant l'ingrés és valorada pel servei de psiquiatria i psicologia infantil, presenta una evolució favorable: inicia la tolerància oral al setè dia postcirurgia i rep l'alta hospitalària al cap de tres setmanes.

La pacient fa controls periòdics a cirurgia pediàtrica, psiquiatria i psicologia infantil, es troba asimptomàtica i no presenta complicacions.

Diagnòstic final: Síndrome de Rapunzel (variant de tricobezoar).

Comentari

La síndrome de Rapunzel és una variant excepcional de tricobezoar que es caracteritza per la troballa d'un tricobezoar gàstric juntament amb una extensió del material pilós que l'uneix a un segon tricobezoar distal, localitzat normalment a l'ili. Va ser descrit per primera vegada el 1968 per Vaughan et al., que van utilitzar el conte dels germans Grimm com a referència per donar-li nom¹. Des de llavors se n'han descrit uns seixanta casos a tot el món². Aquesta condició va estretament relacionada amb la tricofilomania, l'hàbit

recurrent d'arrenyar-se els cabells, i la tricofàgia, que és la ingesta compulsiva dels cabells relacionada amb la tricofilomania²⁻³. Aquestes alteracions psiquiàtriques són més comunes en dones i solen començar en la infància o l'adolescència². S'estima que només l'1% dels pacients amb tricofàgia desenvolupen un tricobezoar²⁻³.

Els símptomes de la síndrome de Rapunzel són variats i engloben dolor abdominal intermitent, vòmits, anorèxia i pèrdua de pes²⁻⁴. L'estàndard de referència per al seu diagnòstic és l'endoscòpia digestiva alta²⁻⁴. En casos urgents d'oclusió intestinal la TC ens permet confirmar el diagnòstic de sospita i descartar altres patologies congènites, com les brides congènites o la malrotació intestinal, que s'han d'incloure en el diagnòstic diferencial. El tractament és quirúrgic i necessita una gastrotomia i una enterotomia distal per extreure les dues masses³⁻⁴.

Davant d'un pacient pediàtric amb signes i/o símptomes de suboclusió o oclusió intestinal sense intervencions quirúrgiques prèvies i antecedent psiquiàtric s'ha de valorar la possibilitat d'un tricobezoar. En casos de llarga evolució, és important fer una avaluació integral del pacient, per tal de descartar alteracions nutricionals. A més, s'ha de fer un seguiment estret per part de psicologia i psiquiatria, amb teràpia cognitiva-conductual per tractar la tricofàgia i prevenir possibles recidives.

Bibliografia

1. Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery*. 1968;63(2):339-43.
2. Finale E, Franceschini P, Danesino C, Barbaglia M, Guala A. Rapunzel syndrome: how to orient the diagnosis. *Pediatr Rep*. 2018;10(2):7689.
3. Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel syndrome: a comprehensive review of an unusual case of trichobezoar. *Clin Med Res*. 2009;7(3):99-102.
4. Prasad A, Jain A, Gupta A, Kamra A. Trichobezoar: Ravenous for Hair. *Euroasian J Hepatogastroenterol*. 2018;8(1):97-8.

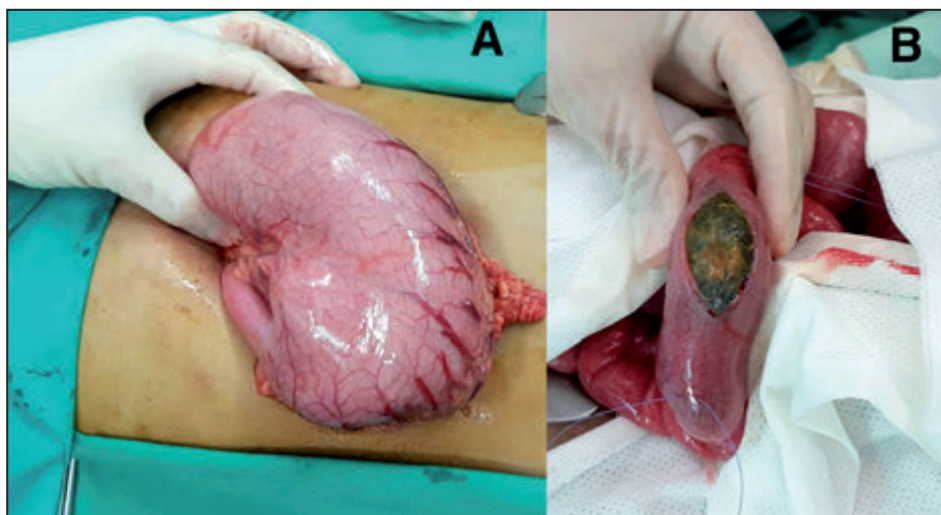


Fig. 2. A: Estómac augmentat de mida amb dilatació vascular. B: Enterotomia distal amb visualització del tricobezoar.