

## Apendicitis tricoluminal: ¿hebras “perdidas” de la trenza de una doncella?

Miguel Fernando Salazar Morales,<sup>1</sup> María del Rocío Estrada Hernández,<sup>2</sup> Dante Jesús Rivera Zetina<sup>3</sup>

### RESUMEN

El presente trabajo confronta la relación entre la apendicitis por tricobezoar y el síndrome de Rapunzel, además de hacer una breve revisión bibliográfica.

Se presenta el caso de una mujer de 36 años de edad con cuadro de abdomen agudo sugestivo de apendicitis. La División de Anatomía Patológica recibió un producto de apendicectomía de 6 × 0.8 cm con placas fibrinopurulentas que al corte se descubrió era un tricobezoar.

Los cuerpos extraños causantes de apendicitis son sumamente raros, tanto como encontrar un tricobezoar en esta ubicación. Existe una entidad conocida como “síndrome de Rapunzel” que define a aquellos tricobezoares que se extienden más allá de la porción del yeyuno. Dada su localización, este caso puede representar una variante excepcional de dicho síndrome. Sin embargo, son necesarios algunos otros criterios para clasificarlo como tal. ¿Existe algún vínculo entre los tricobezoares apendiculares y el síndrome de Rapunzel?

**Palabras clave:** síndrome de Rapunzel, tricobezoar, cuerpos extraños en apéndice, apendicitis tricoluminal, apendicitis pilonidal.

### ABSTRACT

This paper discusses the relationship between trichobezoar appendicitis and Rapunzel syndrome making a brief review of related literature.

A 36-year-old woman who presented with acute abdominal pain suggestive of appendicitis. Pathologic Anatomy Division received a 6 × 0.8 cm appendectomy product covered with purulent material. A trichobezoar was discovered at cut.

Foreign body appendicitis is extremely rare. Finding a trichobezoar at this level is no exception. There is an entity known as “Rapunzel syndrome” which includes all trichobezoars with extension to a point further than jejunum. This case might represent an unconventional variation of this syndrome although some criteria are lacking. ¿Is there a missing bond between appendicular trichobezoars and Rapunzel syndrome?

**Key words:** Rapunzel syndrome, trichobezoar, foreign bodies in the appendix, tricoluminal appendicitis, pylonal appendicitis.

<sup>1</sup> Residente de primer año de Anatomía Patológica, Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

<sup>2</sup> Médico adscrito a la División de Anatomía Patológica, Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Medicina Interna del Centro Médico ISSE MYM, Ecatepec.

Correspondencia: Miguel Fernando Salazar Morales. Hospital General “Dr. Manuel Gea González” División de Anatomía Patológica. Calzada de Tlalpan 4800, Col. Sección XVI, 14080 Tlalpan, México D.F.

Recibido: marzo 2012. Aceptado: agosto 2012.

Este artículo debe citarse como: Salazar Morales MF, Estrada Hernández MR, Rivera Zetina DJ. Apendicitis tricoluminal: ¿hebras “perdidas” de la trenza de una doncella? Patología Rev Latinoam 2013;51(2):95-101.



“Rapunzel, tu trenza deja caer...”  
Cuentos de Hadas de Jacob & Wilhelm Grimm, 1812.

**E**l síndrome de Rapunzel es una entidad rara descrita en 1968, por Vaughan *et al.*, con el reporte de dos casos caracterizados por bezoar pilífero con una proyección que, a manera de cola, se extendía hacia los segmentos inferiores del tracto gastrointestinal.<sup>1-8</sup> En ambos casos el cuerpo del bezoar se alojaba a nivel yeyunal y se prolongaba hacia la primera porción del colon, además de asociarse con síntomas de obstrucción y peritonitis.<sup>1</sup>

El término bezoar proviene del vocablo árabe *badzher*, del persa *padzhar* y del hebreo *beluzzar*; siendo todas ellas expresiones para hacer referencia al concepto “antídoto” debido a la creencia en la naturaleza curativa de estos objetos obtenidos del interior de animales.<sup>2-5</sup>

Los bezoares son conglomerados de materiales no digeribles que se acumulan en el tracto gastrointestinal. Estos son denominados de acuerdo con el componente que constituye al cuerpo extraño: fitobezoar (fibras vegetales), lactobezoar (coágulo de leche), hemobezoar (coágulo de sangre), quimiobezoar (sustancias químicas misceláneas), etc.<sup>2-6</sup> Para el caso particular de residuos de cabello éste se designa como tricobezoar.

El primer reporte de un tricobezoar fue escrito por Baumant en 1889,<sup>1,5</sup> mientras que la primera intervención quirúrgica para su extracción se atribuye a Schonborn en 1883. Asimismo, el primer diagnóstico correcto, con base en las características clínicas (dolor epigástrico, masa palpable y síntomas de obstrucción intestinal), fue realizado por Steltzner en 1896.<sup>5</sup>

Desde su descripción original el síndrome de Rapunzel ha sido objeto de diversas interpretaciones diagnósticas debido, en parte, a una falta de consenso en la definición de las características del tricobezoar.<sup>1,2,4,5</sup> Así, se han descrito largos bezoares gástricos con proyección hasta el colon transverso y otros de longitud más discreta que abarcan desde el yeyuno hasta la válvula ileocecal.<sup>1</sup>

A pesar de lo anterior, el síndrome de Rapunzel se integra por tres hallazgos principales:<sup>1</sup>

- Tricobezoar caudado (con el cuerpo del mismo alojado, por lo regular, en el lumen gástrico).
- Extensión de la cauda más allá del segmento yeyunal.
- Síntomas de oclusión intestinal alta o baja.

La etiología del tricobezoar se encuentra asociada con trastornos psiquiátricos como la tricotilomanía y la tricofagia;<sup>1-6</sup> sin embargo, en pocas ocasiones es posible documentar estos antecedentes a pesar de la búsqueda

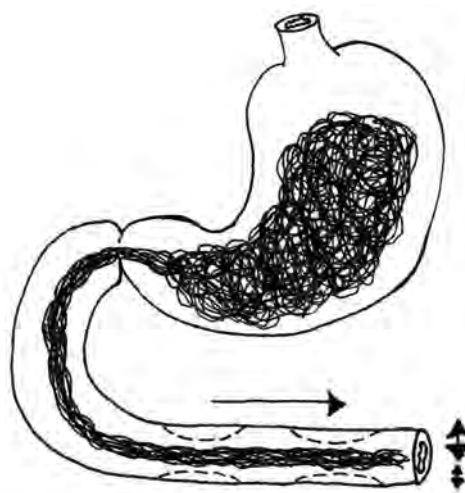
intencionada de los mismos. De igual manera, los tricobezoares son más comunes en mujeres que cursan la segunda década de vida.<sup>2,5,6</sup>

La formación del tricobezoar inicia cuando las hebras de cabello quedan atrapadas en los pliegues de la mucosa gástrica debido a la viscosidad del moco que la recubre. La acumulación es progresiva y se ve favorecida por el movimiento peristáltico que moldea la pieza a manera de madeja, misma que alcanza un tamaño lo suficientemente grande para ser incapaz de abandonar el lumen gástrico ocasionando atonía.<sup>1</sup>

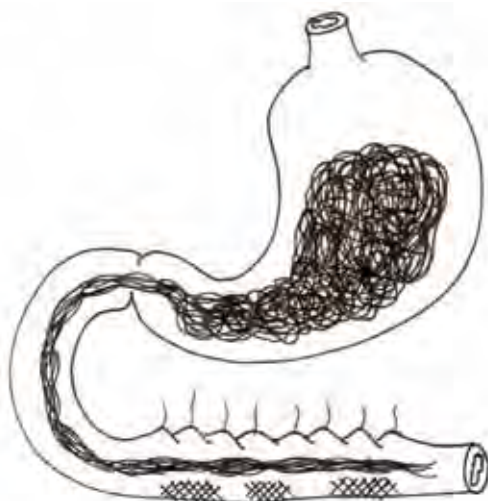
El moco brinda al bezoar su apariencia brillante, en tanto que la fermentación de los restos alimentarios por colonias bacterianas alojadas en la concreción le otorgan una fetidez característica. La acción del ácido clorhídrico y la pepsina desnaturalizan la  $\alpha$ -queratina del cabello, lo cual le confiere un color negro intenso independientemente del color expresado fenotípicamente por el paciente.<sup>1,2,6</sup>

El principal mecanismo de lesión es a través del denominado “efecto acordeón”<sup>1,3,4,6</sup> que ocurre cuando el cuerpo del tricobezoar queda anclado en el lumen gástrico y la cauda actúa a modo de cuerpo extraño filiforme estimulando el peristaltismo intestinal *perenne* (figuras 1 y 2).

Algunas de las complicaciones que se han reportado para esta entidad clínica son hemorragia, úlcera, perforación, peritonitis, invaginación intestinal, enfisema gástrico, ictericia obstructiva, anemia megaloblástica, enteropatía perdedora de proteínas y apendicitis.<sup>1-4,6,7</sup>



**Figura 1.** La cauda del bezoar estimula la generación persistente de ondas peristálticas (representadas por el vector horizontal) y de contracciones de segmentación (líneas discontinuas).



**Figura 2.** Debido a que el borde mesentérico permanece relativamente fijo con respecto al borde antimesentérico, la combinación de estos movimientos condiciona acortamiento y aumento de la tensión en el primero. Lo anterior culmina en la compresión de los vasos mesentéricos con el desarrollo consecutivo de necrosis isquémica en la zona de perfusión más distante, es decir, en el borde antimesentérico (regiones sombreadas).

Finalmente, el tratamiento se basa ya sea en la extracción quirúrgica por gastrotomía y enterotomía o en la fragmentación mediante lisis enzimática, endoscopia o aplicación de ondas de choque.<sup>2,3,6</sup>

### CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad, sin antecedentes de trastornos psiquiátricos ni de relevancia médica documentados. Inició con dolor abdominal de características clínicas y de laboratorio sugestivas de apendicitis. Se programó para intervención quirúrgica.

La División de Anatomía Patológica recibió, asignándolo como B2684-07, un producto de apendicectomía que midió 6 × 0.8 cm, de morfología tubular, serosa café, oscura y opaca con placas fibrinopurulentas adheridas. Al corte la mucosa se observó café clara con espesor de pared de 0.2 cm; el lumen se encontraba ocupado por material de aspecto fecaloide en el cual se identificaron inmersas estructuras filamentosas correspondientes a cabellos (figura 3).

Los cortes histológicos de la pieza mostraron ulceración extensa de la mucosa apendicular con infiltrado inflamatorio transmural constituido por linfocitos y polimorfonucleares. Asimismo se identificaron estructuras

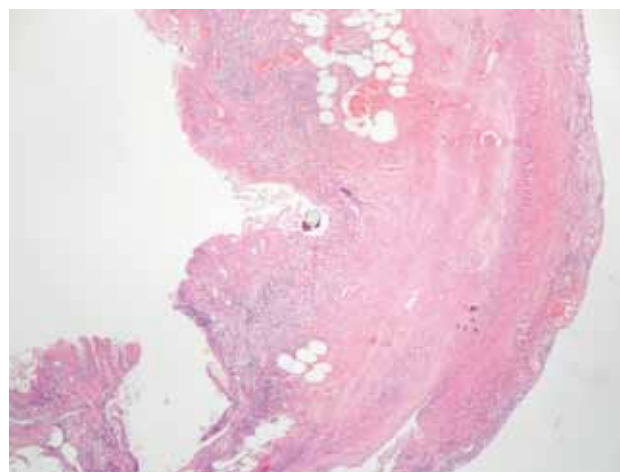


**Figura 3.** Apéndice cecal en varios planos de sección: el corte longitudinal a nivel de la punta muestra luz obliterada por material fecaloide a través del cual protruyen estructuras filamentosas que corresponden a una madeja de cabellos, tal y como se observa en los cortes subsiguientes.

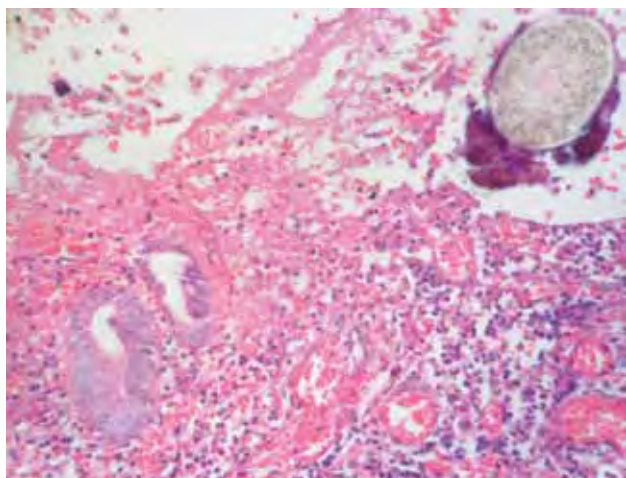
ovales con un borde romo reforzado (cutícula) delimitando un área con numerosos y diminutos gránulos (corteza) y un centro eosinófilo (médula), las cuales correspondían a tallos de cabello terminal (figuras 4 y 5). La tinción de Fontana-Masson fue concluyente en demostrar que dichos gránulos estaban compuestos por pigmento melánico (figura 6).

### DISCUSIÓN

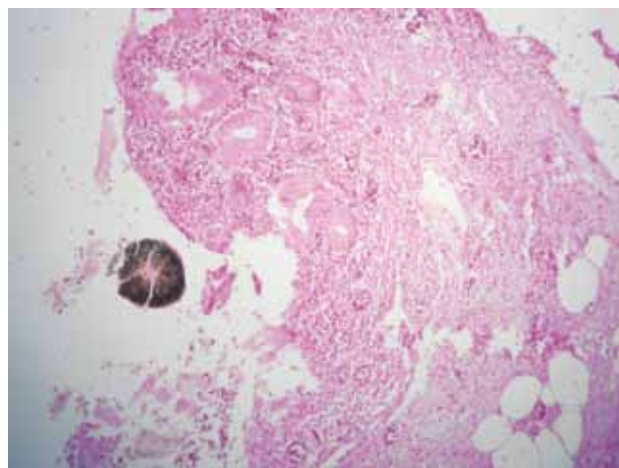
El síndrome de Rapunzel es una entidad rara que representa 15% de los tricobezoares; es decir, todos aquellos casos en los cuales hay evidencia de extensión hacia los segmentos intestinales inferiores.<sup>5</sup>



**Figura 4.** Corte histológico en vista panorámica donde se observa inflamación transmural así como una estructura oval en el centro del campo.



**Figura 5.** Detalle histológico que muestra un corte transversal de cabello terminal contiguo a la mucosa ulcerada.



**Figura 6.** Tinción de Fontana-Masson que resalta en negro los gránulos de melanina del cabello terminal.

El presente caso aparentemente no cumple con las condiciones necesarias para integrar un síndrome de Rapunzel pues se trata tan solo de un diminuto tricobezoar carente de “cuerpo” y “cauda” identificados. Sin embargo, considerando la arbitrariedad en la definición del síndrome *per se*,<sup>1-5</sup> además de la extensión más allá del segmento yeyunal y la presentación en forma de obstrucción del apéndice cecal, resulta admisible catalogarlo como tal. ¿Qué tan válido es el argumento previo?

Por otra parte, los cuerpos extraños en apéndice son poco comunes con una incidencia de 0.005%,<sup>8</sup> igualmente raros son los tricobezoes reportados en esta ubicación.<sup>9-14</sup> El tricobezoar apendicular, en ocasiones referido por algunos autores como “apendicitis tricoluminal” o “apendicitis pilonidal”, ha sido objeto de publicación en seis ocasiones durante el lapso que abarca de 1983 hasta 2010 (cuadro 1). En particular, el caso reportado por Dehghan *et al.*<sup>14</sup> es muy similar al presente. Ninguno de esos reportes anteriores hace alusión o intenta vincular al síndrome de Rapunzel; no obstante, la existencia de casos en los cuales ha ocurrido desprendimiento de fragmentos del bezoar con migración a través del intestino delgado<sup>5</sup> permite “enlazar” ambas entidades.

El período hasta que un bezoar ocasiona síntomas es indefinido, pudiendo permanecer asintomático durante años.<sup>2</sup> En nuestro caso no hay evidencia de tricotilomanía ni de tricofagia, tampoco de un bezoar principal en un nivel superior del tracto gastrointestinal; empero, la ubicación tan inferior y distante del tricobezoar plantea una trayectoria que difícilmente es plausible sin considerar el tamaño y el peristaltismo continuo estimulado por un cuerpo extraño intraluminal.

Llama la atención que desde el reporte de Naik *et al.*,<sup>1</sup> con 27 casos para el período comprendido entre 1968 y 2007, a partir de 2008 existen un total de 63 reportes de síndrome de Rapunzel,<sup>15-25</sup> lo cual corresponde a 36 casos reportados en menos de cuatro años en comparación con dicha casuística (cuadro 2).

Así, tras este sucinto análisis, permanecen abiertas algunas interrogantes: ¿representa la apendicitis tricoluminal una variante del síndrome de Rapunzel? (atadas quizá por una inaparente hebra...) ¿o se trata de entidades completamente distintas? (engañosamente trenzadas...). Ambas posibilidades existen aunque, al final, es necesaria mayor evidencia que permita sustentar una alternativa o la otra.

**Cuadro 1.** Tricobezoares en apéndice reportados de 1983 a 2010

Caso #	Autor	Año de Publicación	Edad	Sexo	Presentación clínica	Otros hallazgos
1	Attard	1983	-	-	Apendicitis aguda	-
2	Smith	1983	-	-	Apendicitis gangrenosa	-
3	Kochar	1984	-	-	Apendicitis aguda	-
4	Stretch <i>et al.</i>	1986	-	-	Apendicitis aguda	Emplea la denominación "apendicitis tricoluminal"
5	Miller <i>et al.</i>	1996	Preescolar	-	Perforación apendicular	Emplea la denominación "apendicitis pilonida". Secundario a la ingesta de un pelo canino de consistencia rígida
6	Dehghan <i>et al.</i>	2010	50	♀	Apendicitis aguda	Sin historial de tricotilomanía ni alopecia. Evaluación psiquiátrica sin evidencia de alteraciones.

♀: sexo femenino; ♂: sexo masculino; -: sin información disponible.

**Cuadro 2.** Casos reportados de síndrome de Rapunzel (2007 a 2012) (continúa en la siguiente página)

Caso #	Autor	Año de publicación	Edad	Sexo	Presentación clínica	Extensión del bezoar	Otros hallazgos
28	Harikumar <i>et al.</i>	2007	-	-	-	-	-
29	Western <i>et al.</i>	2008	14	♀	Epigastralgia, vómito y masa abdominal	?→intestino delgado	-
30	Mohite <i>et al.</i>	2008	-	-	Perforación gástrica	-	-
31	Rabie <i>et al.</i>	2008	11	♀	Epigastralgia, plenitud, vómito	Estómago→yeyuno	Úlcera gástrica
32	Rabie <i>et al.</i>	2008	19	♀	Embarazo, invaginación intestinal de intestino delgado, perforación	Estómago→yeyuno	invaginación intestinal yeyunoyeyunal, pérdida fetal
33	Emre <i>et al.</i>	2008	18	♂	Retraso mental dolor abdominal, náusea, vómito	Estómago→yeyuno (λcauda = 86 cm)	Bezoar de fibras de algodón
34	Hernández Peredo <i>et al.</i>	2008	7	-	-	-	-
35	Hernández Peredo <i>et al.</i>	2008	12	-	-	-	-
36	Al wadan <i>et al.</i>	2008	7	♀	Dolor abdominal, distensión, pérdida de peso, vómito	Estómago→intestino delgado	-
37	Koc <i>et al.</i>	2009	14	♀	Náusea, vómito, dolor abdominal severo	Estómago	-
38	Salem <i>et al.</i>	2009	22	♀	Embarazo, epigastralgia y vómito	Estómago→duodeno	-
39	Agrawal <i>et al.</i>	2009	-	-	-	-	Plasticobezoar
40	Agrawal <i>et al.</i>	2009	-	-	-	-	-
41	Kibria <i>et al.</i>	2009	6	♀	invaginaciones intestinales yeyunoyeyunales múltiples	Estómago→yeyuno (λcauda = 90 cm)	-
42	Mehta <i>et al.</i>	2009	14	♀	Emaciación, anemia ferropénica, alopecia frontal	?→intestino delgado	Niñas de raza asiática
43	Mateju <i>et al.</i>	2009	3 años 10 meses	♀	-	-	Fatal, negligencia parental
44	Gonuguntla <i>et al.</i>	2009	5	♀	Retraso mental, dolor abdominal, vómito, masa abdominal palpable	Estómago→duodeno (6 × 4 cm, λcauda = 11.5 cm)	-

**Cuadro 2.** Casos reportados de síndrome de Rapunzel (2007 a 2012) (continuación)

Caso #	Autor	Año de publicación	Edad	Sexo	Presentación clínica	Extensión del bezoar	Otros hallazgos
45	Aulagne <i>et al.</i>	2009	-	-	Seudoinvaginación intestinal	-	-
46	Vila <i>et al.</i>	2009	-	-	-	-	Tricobezoar gastro-duodenal gigante
47	Tayyem <i>et al.</i>	2010	-	-	Perforación gástrica	-	Tricobezoar gastro-duodenal gigante
48	Cook <i>et al.</i>	2010	-	-	-	-	-
49	Gorter <i>et al.</i>	2010	9	♀	Vómito, pérdida de peso, masa palpable, retraso mental	Estómago→yeyuno (15 × 5 cm, λcauda = 25 cm)	-
50	Lopes <i>et al.</i>	2010	22	♀	Vómito, epigastralgia, retraso en el desarrollo psicomotor	Estómago→yeyuno (λcauda = 1.6 m) íleon→colon ascendente (D = 2 cm)	2 Tricobezoaes
51	Raikaar <i>et al.</i>	2010	12	♀	Epigastralgia intermitente severa	-	Recurrencia (Antecedente de comer "cabello de Barbie" a los 4 años)
52	Chogle <i>et al.</i>	2010	-	-	Obstrucción biliar	-	-
53	Morales <i>et al.</i>	2010	22	♀	Dolor abdominal intermitente, plenitud gástrica, náusea, vómito, pérdida de peso, anemia microcítica hipocrómica	Estómago→intestino delgado	-
54	Jones <i>et al.</i>	2010	37	♀	Pancreatitis	? →intestino delgado	Ingesta de extensiones de cabello
55	Rajakannu <i>et al.</i>	2010	-	-	-	-	-
56	Dorn <i>et al.</i>	2010	17	♀	Epigastralgia, anorexia, pérdida de peso	Estómago→duodeno (10 cm)	-
57	Bege <i>et al.</i>	2011	27	-	Obstrucción TGI superior	Estómago→yeyuno	-
58	Tiwary <i>et al.</i>	2011	15	♀	Epigastralgia, vómito, anemia. Masa abdominal palpable, náusea, vómito, anorexia	Estómago→yeyuno (λcauda = 58 cm) (λcauda = 62 cm)	Recurrencia en cinco años
59	Javora <i>et al.</i>	2011	15	♀	Perforación gástrica y peritonitis difusa	-	-
60	Neychev <i>et al.</i>	2011	-	-	-	-	-
61	Kawoosa <i>et al.</i>	2011	12	♀	Dolor abdominal, distensión, vómito y pérdida de peso	Estómago→yeyuno (m = 2 kg)	-
62	Jain <i>et al.</i>	2011	3	♂	Protrusión de madeja capilar por la boca	Esófago→estómago (10 × 4 cm, 200 g) 30 cm distal a unión duodenoyeyunal (6 × 4 cm, 100 g) (m total = 350 g)	-
63	Mansour <i>et al.</i>	2011	19	♀	Dolor abdominal, náusea, vómito, estreñimiento	Estómago (7.5 × 6.5 cm, 22 cm) íleon (4.5 × 4 cm, 14 cm)	-

♀: sexo femenino; ♂: sexo masculino; λ: longitud de la cauda; -: sin información disponible.

## REFERENCIAS

1. Naik S, Gupta V, Naik S, et al. "Rapunzel syndrome reviewed and redefined". *Dig Surg* 2007;24:157-161.
2. Loja D, Alvizuri J, Vilca M, Sánchez M. "Síndrome de Rapunzel: tricobozoar gastroduodenal". *Anales de la Facultad de Medicina. Universidad Nacional Mayor de San Marcos*. 2003;64(1):71-77.
3. Sánchez Maldonado W, Rodríguez Coria DF, Luna Pérez P. "Síndrome de rapunzel (tricobozoar)". *Rev Gastroenterol Mex* 1997;62(4):284-286.
4. González Tejada G, Zárate RA, Sanjur G. "Síndrome de Rapunzel". *Pediatr Panamá* 2005;34(2):86-89.
5. Corona Cruz JF, Sánchez Lozada F, Gracida Mancilla NI, et al. "Tricobozoar como causa de oclusión intestinal alta. Informe de un caso y revisión de la literatura". *Gac Med Méx* 2005;141(5):417-419.
6. Curioso Vilches WH, Rivera Vega J, Curioso Abrijo WI. "Síndrome de Rapunzel: reporte de un caso y revisión de la literatura". *Rev Gastroenterol Perú* 2002;2:168-172.
7. Ferreras Durán I, López bernal F, Martínez Viera A, et al. "Síndrome de Rapunzel". *Rev Esp Enf Dig Vol* 2005;97(12):917-918.
8. Samuhj R, Mansoor K, Khan I, Mannan A. "Screw appendicitis". *Indian Pediatrics* 2007;44,:611-612.
9. Attard GJ. "Trichobozoar--an unusual cause of acute appendicitis". *JR Army Med Corps* 1983;129(2):117.
10. Smith DA. "Gangrenous appendicitis associated with an appendiceal trichobozoar". *Lancet* 1983;1(8338):1390.
11. Kochar AS. "Acute appendicitis associated with a trichobozoar". *JAMA* 1984;252(13):1681-2.
12. Stretch J, Bilous M, Cass D. "Tricholuminal appendicitis: an unusual cause". *Aust N Z J Surg* 1986;56(9):731-2.
13. Miller GG, Fraser GC, Jevon G. "'Pilonidal appendicitis' or 'the hair of the dog': an unusual case of foreign body perforation of the appendix". *J Pediatr Surg* 1996;31(5):703.
14. Dehghan A, Moaddab AH, Mozafarpour S. "An unusual location of trichobozoar in the appendix". *Turk J Gastroenterol*. 2011;22(3):357-8.
15. Rabie ME, Arishi AR, Khan A, et al. "Rapunzel syndrome: the unsuspected culprit". *World J Gastroenterol*. 2008;14(7):1141-3.
16. Emre AU, Tascilar O, Karadeniz G, et al. "Rapunzel syndrome of a cotton bezoar in a multimorbid patient". *Clinics (Sao Paulo)*. 2008;63(2):285-8.
17. Al Wadan AH, Al Kaff H, Al Senabani J, et al. "'Rapunzel syndrome' trichobozoar in a 7-year-old girl: a case report". *Cases J*. 2008;1(1):205.
18. Gonuguntla V, Joshi DD. "Rapunzel syndrome: a comprehensive review of an unusual case of trichobozoar". *Clin Med Res* 2009;7(3):99-102. Epub 2009 Jul 22.
19. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, et al. "Management of trichobozoar: case report and literature review". *Pediatr Surg Int* 2010;26(5):457-63.
20. Lopes LR, Oliveira PS, Pracucho EM, et al. "The rapunzel syndrome: an unusual trichobozoar presentation". *Case Report Med* 2010;2010:841028.
21. Dorn HF, Gillick JL, Stringel G. "Laparoscopic intragastric removal of giant trichobozoar". *JLS* 2010;14(2):259-62.
22. Tiwary SK, Kumar S, Khanna R, Khanna AK. "Recurrent Rapunzel syndrome". *Singapore Med J* 2011;52(6):e128-30.
23. Kawoosa NU, Zargar BR. "A Giant Trichobozoar Causing Rapunzel Syndrome in a 12-year-old Female". *Indian J Psychol Med* 2011;33(1):77-9.
24. Jain M, Solanki SL, Bhatnagar A, Jain PK. "An unusual case report of rapunzel syndrome trichobozoar in a 3-year-old boy". *Int J Trichology* 2011;3(2):102-4.
25. Mansour-Ghanaei F, Herfatkar M, Sedigh-Rahimabadi M, et al. "Huge simultaneous trichobezoars causing gastric and small-bowel obstruction". *J Res Med Sci* 2011;16(Suppl 1):S447-52.
26. Grimm JL, Grimm WC. "Rapunzel". In: Grimm JL, Grimm WC. "Grimm's fairy tales". 1812. Disponible en: <http://www.pinkmonkey.com/dl/library1/story127.pdf>