



RELATO DE CASO

Síndrome de Rapunzel - relato de caso: tricobezoar como causa de perfuração intestinal

The Rapunzel syndrome - a case report: trichobezoar as a cause of intestinal perforation

Andréa P. Faria¹, Ivy Z. Silva¹, Aneli Santos¹, Sylvio G.A. Avilla², Antônio E. Silveira³

Resumo

Objetivo: Relatar caso raro de paciente com tricobezoar gástrico, que se estende pelo intestino delgado, próprio da Síndrome de Rapunzel.

Relato de caso: Menina de 7 anos, com história e exames sugestivos de peritonite, cuja laparotomia demonstrou tricobezoar e perfuração jejunal. Apresentava, ainda, alopecia e alteração psicológica, as quais, apesar de apoio recebido, não foram totalmente eliminadas.

Conclusão: Uma visão multidisciplinar da paciente teria aumentado o índice de suspeição para a patologia e propiciaria diagnóstico e tratamento precoces, antes da manifestação da complicação.

J. pediatr. (Rio J.). 2000; 76(1): 83-86: bezoares, tricobezoar, síndrome de Rapunzel.

Abstract

Objective: To report a rare case of a patient with gastric trichobezoar extended through the small bowel, proper to the Rapunzel syndrome.

Case report: Girl at age 7 with history and exams suggestive of peritonitis whose laparotomy demonstrated trichobezoar and jejunal perforation. She also presented alopecia and psychological disorder which were not totally eliminated despite the support given.

Conclusion: A multidisciplinary view of the patient would have increased the suspicion rate for the pathology and would provide early diagnosis and treatment before complication was evident.

J. pediatr. (Rio J.). 2000; 76(1): 83-86: bezoars, trichobezoar, Rapunzel syndrome.

Introdução

O vocábulo bezoar é derivado do árabe “badzehr” ou do persa “padzahr” e significa antídoto^{1,2}.

Os bezoares são definidos, hoje, como corpos estranhos formados na luz do estômago e/ou na do intestino delgado devido ao acúmulo de substâncias deglutidas. Essas substâncias podem ser fibras vegetais (fitobezoar), gordura animal, antiácidos, resina, plástico, látex e ainda cabelos (tricobezoar). O tricobezoar gástrico, que tem uma “cauda” estendendo-se pelo intestino delgado, é raro e próprio da síndrome de Rapunzel, que foi descrita pela primeira vez

por Vaughan e col., em 1968^{3,4}. Na antiguidade, os bezoares encontrados em animais e em seres humanos eram usados em feitiçaria^{1,2}.

Embora a tricotilomania (irresistível vontade de arrancar os próprios cabelos) tenha sido descrita somente em 1889 por Hallopeau, o primeiro relato de caso de tricobezoar foi feito em 1779 por Baudamant; já a primeira remoção cirúrgica de um tricobezoar foi realizada por Schonborn, em 1883^{2,5}.

A complicação mais comum associada ao tricobezoar gastrointestinal é a obstrução intestinal⁴, e ocorre, com menos frequência, a perfuração do intestino delgado². O tratamento da síndrome de Rapunzel visa à eliminação completa do tricobezoar do trato gastrointestinal e, quando existe comprometimento do intestino delgado, é aconselhável a remoção do tricobezoar por uma enterotomia⁴, associada ou não à gastrotomia¹.

1. Acadêmica de Medicina da PUC-PR.

2. Cirurgião Pediátrico do HIPP-PR e Professor Auxiliar da Disciplina de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Medicina da PUC-PR.

3. Cirurgião Pediátrico do HIPP-PR e Professor Coordenador da Disciplina de Cirurgia Pediátrica do Departamento de Medicina da PUC-PR.

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe de Curitiba, Paraná (HIPP-PR) e Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).

Relato de Caso

Paciente M.S.A, do sexo feminino, com 7 anos de idade, admitida no Hospital Infantil Pequeno Príncipe, Curitiba, Paraná, apresentou-se com queixa de vômito, dor abdominal, febre e parada de eliminação de gases e fezes desde 3 dias antes da admissão. A história relatada pelo pai, por falta de cooperação da paciente, descreve quadro de dor abdominal há 8 meses, tipo cólica, intermitente, de fraca intensidade, não acompanhada de vômitos. O início da dor nessa paciente é relacionado à data da separação litigiosa dos pais. Inicialmente a paciente foi avaliada e tratada, sem obter melhora, como se a dor fosse causada por uma gastrite. A dor aumentou em intensidade e frequência e, desde 7 dias antes da admissão, ocorreu piora acentuada do quadro, com aparecimento de febre alta, vômitos alimentares e, posteriormente, biliosos, distensão abdominal difusa e parada de eliminação de gases e fezes. Foi quando a paciente foi encaminhada ao Serviço de Cirurgia Pediátrica do HIPP para avaliação.

No exame físico, a paciente estava agitada e não cooperativa. Apresentava, ainda, comprometimento do estado geral, fácies tóxica, palidez moderada de pele e mucosas, alopecia em região temporal bilateral, taquicardia, febre, abdome distendido e doloroso à palpação superficial com ruídos hidroaéreos ausentes e sinais de peritonite. Os demais órgãos não apresentavam alterações.

A paciente foi internada com diagnóstico de peritonite de causa a esclarecer.

Exames complementares: A) *Hemograma:* hemoglobina = 7,8g/dl, leucócitos = 21.000/mm³, bastonetes = 43%, segmentados = 25%, eosinófilos = 0%. B) *Exame*

radiológico de abdome: distensão difusa de alças intestinais, possibilidade de líquido livre na cavidade, apagamento de linha pré-peritoneal e efeito massa em epigástrio. C) *Exame ecográfico abdominal:* líquido livre na cavidade peritoneal e presença de grumos, compatível com peritonite, presença de extensa massa sólida no interior do estômago e duodeno, sugerindo hipótese de tumor ou de corpo estranho. Devido ao quadro clínico da paciente, não foi realizado estudo contrastado, e indicou-se laparotomia exploradora.

Descrição do procedimento cirúrgico. A) Anestesia geral inalatória; incisão transversa supraumbilical extensa; abertura por planos da parede abdominal para acesso à cavidade peritoneal. B) Presença de grande quantidade de secreção purulenta, alças intestinais edemaciadas, friáveis e distendidas. C) Aspiração de secreção purulenta e exteriorização de todas as alças de intestino delgado. D) Presença de perfuração intestinal, em jejuno a 15 cm do ângulo de Treitz. Emergindo pelo orifício da perfuração, presença de emaranhado de cabelo. E) Por palpação, localizou-se extensa massa ocupando o jejuno proximal, todo o duodeno e estômago. F) Através da perfuração já existente, por tração, conseguiu-se retirar extenso tricobezoar (Figura 1). G) Ressecção de segmento jejunal (Figura 2), executada enteroanastomose, limpeza mecânica da cavidade e fechamento por planos. Embora houvesse indicação clínica (peritonite e perfuração) de associar gastrotomia, enterotomia e ressecção intestinal para o tratamento desta paciente¹, a gastrotomia não foi executada, pois, nesse caso, foi possível a retirada do bezoar pela perfuração jejunal já existente com relativa facilidade, julgando-se ser esse trauma menor que o de outra lesão, mesmo que eletiva, no trato gastrintestinal.



Figura 1 - Tricobezoar: porção gástrica e cauda que se estendia na luz intestinal



Figura 2 - Tricobezoar e segmento jejunal ressecado

O pós-operatório imediato foi de difícil controle, pois a paciente apresentou choque séptico, evoluindo para falência de múltiplos órgãos, sendo submetida a rigoroso suporte hidroeletrólítico em UTI, onde permaneceu por 7 dias. Iniciou-se alimentação oral no oitavo dia pós-operatório, concomitante a apoio psicológico, e a paciente foi acompanhada ambulatorialmente pelo Serviço de Cirurgia e Psicologia do HIPP por 8 meses. Retornaram nela alopecia e hábito de deglutir cabelo no sexto mês do pós-operatório. Apesar da orientação médica e do Serviço de Psicologia, a paciente não mais retornou para controle, e perdeu-se o acompanhamento dela no oitavo mês pós-operatório.

Discussão

Os bezoares são raros, mas o tricobezoar é a forma mais comum encontrada na infância¹.

A síndrome de Rapunzel recebeu esse nome graças à heroína de longos cabelos, da fábula dos Irmãos Grimm¹. Foi descrita pela primeira vez por Vaughan e col., em 1968^{3,4}, e se constitui em um tricobezoar de apresentação rara, com apenas nove casos descritos até junho de 1996⁴.

Essa síndrome é encontrada geralmente em meninas adolescentes com transtornos psicológicos e se manifesta assim: desconforto abdominal ou náuseas e vômitos, anorexia, emagrecimento e hábito de comer cabelos (a alopecia intencional pode ser uma pista freqüente para o diagnóstico)¹. Exames radiológicos de abdome, simples ou contrastado, podem confirmar o diagnóstico. Ultra-sonografia, tomografia computadorizada e endoscopia digestiva alta auxiliam o diagnóstico e a avaliação pré-operatória^{1,4}. Em tempo: as manifestações dessa síndrome variam de acordo com o paciente, e a tríade comum é massa abdominal, cauda do bezoar que se estende do estômago até o intestino delgado e sintomas gastrintestinais¹.

A formação do tricobezoar inicia com a ingestão de pequenos pedaços de cabelo que não progridem no tubo gastrintestinal, acumulando-se e agrupando-se². E pode evoluir com as seguintes complicações: ulceração, obstrução parcial, obstrução total, necrose, perfuração intestinal ou peritonite^{1,2,4,5}. As dimensões do bezoar parecem ter relação com a avaliação da morbidade e mortalidade, mas não com a evolução do quadro clínico e suas complicações; portanto, os achados patológicos das complicações não estão relacionados com o tamanho do tricobezoar¹.

O tratamento objetiva eliminação completa do bezoar do trato gastrintestinal. Pequenos bezoares podem ser retirados por endoscopia aliada ou não a laser e ondas de choque (litotripsia)⁶; fitobezoares podem ser erradicados com enzimas, fragmentação ou medicamentos. O tratamento deve ser iniciado de forma não invasiva, mas a opção cirúrgica é a de melhor prognóstico nos quadros clínicos severos não responsivos ao manejo conservador e nas complicações⁴. Não existem relatos de resolução espontânea da obstrução causada por tricobezoar⁶. Dependendo do quadro clínico na síndrome de Rapunzel, é indicado gastrotomia e/ou enterotomia (se obstrução intestinal) ou ressecção extensa do intestino associada a gastrotomia e enterotomia (se necrose, perfuração ou peritonite)¹. Convém salientar que a gastrotomia não é indicada em todos os casos, podendo ser realizada apenas a enterotomia quando o paciente apresentar obstrução intestinal¹, ou seja, na maioria dos casos⁴. O tratamento da tricotilomania, atualmente enquadrada como um transtorno obsessivo compulsivo, pode ser feito com administração de clomipramina ou desipramina, ambos antidepressivos tricíclicos, sendo o primeiro a droga mais eficaz e de eleição⁵. Avaliação e apoio psicológicos são importantes e necessários para propiciar melhor qualidade de vida ao paciente e prevenir as complicações e a recidiva.

Na suspeita de bezoar, o diagnóstico deve ser o mais precoce possível para efetivo tratamento e benefício do paciente.

Referências bibliográficas

1. Balik E, Ulman I, Taneli C, Demircan M. The Rapunzel syndrome: a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1993;3:171-3.
2. Sharma V, Sharma ID. Intestinal trichobezoar with perforation in a child. *J Pediatr Surg* 1992; 27:518-9.
3. Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 1968; 63:339-43.
4. Seker B, Dilek ON, Karaayvaz M. Trichobezoars as a cause of gastrointestinal obstructions: the Rapunzel syndrome. *Acta Gastro-Enterol Belg* 1996;59:166-7.
5. Wadlington WB, Rose M, Holcomb GW Jr. Complications of trichobezoars: a 30-year experience. *South Med J* 1992; 85: 1020-2.
6. Saeed ZA, Ramirez FC, Hepps KS, Dixon WB. A method for the endoscopic retrieval of trichobezoars. *Gastrointest Endosc* 1993; 39:698-700.

Endereço para correspondência:

Dra. Andréa Palazzo Faria

Rua Euclides Bandeira, 500 - ap. 1301

Curitiba - PR - CEP 80530-020

Fone: (41) 253.7652 / Fax: (41) 253.7790 / 254.5892