

Rapunzel syndrom – neočekávaná příčina chronických bolestí břicha

MUDr. Romana Valentová¹, MUDr. Jan Schwarz¹, MUDr. Václav Lád¹, prof. MUDr. Josef Sýkora, Ph.D.¹, MUDr. Jan Geiger², MUDr. Jiří Podlipný, Ph.D.³, MUDr. Jana Matějovicová³, prof. MUDr. Jiří Kobr, Ph.D.¹

¹Dětská klinika LF UK a FN Plzeň

²Chirurgická klinika LF UK a FN Plzeň

³Psychiatrická klinika LF UK a FN Plzeň

Autoři v článku předkládají kazuistiku šestileté pacientky s několika let trvajícími bolestmi břicha, jejichž příčinou byl zcela raritní Rapunzel syndrom – extrémní forma trichobezoáru, kde distální část bezoáru zasahuje ze žaludku až do kliček tenkého střeva.

Klíčová slova: Rapunzel syndrom, trichobezoár, bolesti břicha, děti.

Rapunzel syndrom – unexpected cause of abdominal pain

The authors present a case of a six year old girl with an abdominal pain lasting for a few years. The reason for the pain was finally revealed as Rapunzel syndrome which is an extreme form of trichobezoar, where the tail of the bezoar extends from the stomach to the small bowel.

Key words: Rapunzel syndrom, bezoar, abdominal pain, children.

Pediatr. praxi 2014; 15(1): 35–37

Úvod

Bolesti břicha tvoří heterogenní skupinu onemocnění s velmi širokou diferenciální diagnostikou a postihují až 25 % dětí školního věku. Rozdělujeme je na bolesti akutní a chronické. Akutní bolesti břicha bývají nejčastěji způsobené zánětem, obstrukcí, traumatem či dietní chybou. Chronické (recidivující) bolesti břicha byly poprvé popsány v roce 1958 jako nejméně tři ataky bolesti břicha omezující životní aktivitu během třech měsíců. Pouze u cca 10 % dětí mají chronické bolesti břicha organickou příčinu. Většinu případů tvoří bolesti neorganického původu, které řadíme mezi funkční (psychosomatické) bolesti. Úkolem lékaře je v rámci diferenciální diagnostiky odlišení menšinové skupiny organických příčin chronických bolestí břicha od funkčních bolestí pomocí podrobného kompletního vyšetření zahrnující anamnézu, laboratorní a zobrazovací vyšetření (1, 2, 3).

Do diferenciální diagnostiky chronických bolestí břicha patří kromě ostatních onemocnění také bezoáry, což jsou tělesa vzniklá z nestravitelných materiálů, která se nacházejí nejčastěji v žaludku, ale mohou být lokalizována kdekoli mezi jícnem a konečníkem. Podle složení rozdělujeme bezoáry na fyto-bezoáry (z rostlinných vláken), tricho-bezoáry (z vlasů), farmako-bezoáry (z léků) a diospyro-bezoáry (z plodů kaki neboli tomelu) (4). U Rapunzel syndromu nalézáme objemný trichobezoár zasahující ze žaludku distálně do kliček tenkého střeva.

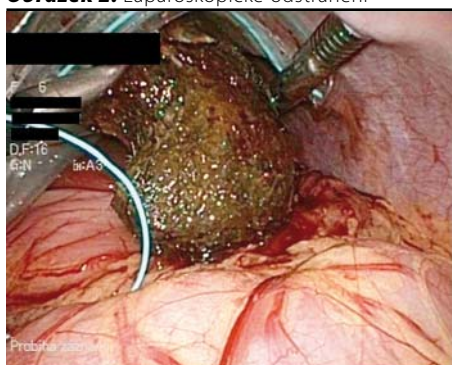
Kazuistika

V roce 2012 byla na Dětské klinice Fakultní nemocnice v Plzni hospitalizovaná 6letá dívka s anamnézou 11 dní trvajících bolestí břicha v epigastriu. Šlo o dívku s nezávažnou perinatální anamnézou, rodinná anamnéza byla rozkrývána postupně v průběhu hospitalizace. Dívka byla již opakovaně hospitalizována v okresní nemocnici – v roce 2009 pro řezné rány na dlani a paži pravé horní končetiny, v roce 2011 pro bolesti břicha, stejně tak v září roku 2012, kdy během hospitalizace byly ve zvracích zaznamenány zbytky pastelek. Ve školce, kterou dívka navštěvovala, se 2 týdny před hospitalizací vyskytla virová gastroenteritida.

Během prvních dnů hospitalizace dívka opakovaně zvracela a stěžovala si na bolesti břicha, které lokalizovala do okolí pupku a udávala je po celý den, stejného charakteru i intenzity. Na stoličce chodila pravidelně, bez průjmů. V somatickém nálezu byl nápadný astenický habitus, hmotnostně pacientka odpovídala 1. percentilu. Břicho bylo při vyšetření zcela měkké s hmatnou pohyblivou rezistencí v epigastriu, peristaltika s normální distribucí. Na kůži končetin měla dívka četné exkoriace. Provedená laboratorní vyšetření, včetně sérologického, kultivačního a imunologického, neprokázala žádnou patologii, stejně tak nativní rtg snímek břicha. Druhý den po přijetí, v době ataky potíží, byla sonograficky prokázána funkční invaginace na tenkém střevě, která lokalizací odpovídala místu hmatné rezistence, ačkoliv by funkční invaginace neměla být hmatná. Dalším nálezem bylo hy-

pochogenní zesílení stěny žaludku, zesílená a edematózní stěna v oblasti jejunu v levém epi- až mezogastriu s nápadnějším slizničním reliéfem a výraznější vaskularizací, v okolí byly zmnožené a mírně zvětšené uzliny (do 12 mm) v mezenteriu. Vzhledem ke klinickému průběhu a sonografickému nálezu jsme bolesti břicha přisuzovali spíše funkčním invaginacím při mezenterální lymfadenitidě a dívce jsme ordinovali spasmolytikum při potížích. Kontrolní sonografické vyšetření s odstupem dvou dnů již invaginaci ani další morfologické změny v okolí žaludku neprokázalo.

V dalším průběhu hospitalizace jsme diferenciálně diagnosticky zvažovali funkční etiologii obtíží, protože při rozptýlení pozornosti pacientky bolest břicha odezněla a dívka reagovala na podání analgetika i placebo. Postupně však bylo z klinického průběhu zřejmé, že bolesti mohou být spíše organického původu, neboť při záchvatu bolesti se objevila celková alterace stavu a bolesti vzbudily dívku i ze spánku. Bylo proto indikováno endoskopické vyšetření horní části trávicího traktu v celkové anestezii a při pátrání po zdroji bolesti byl překvapivě nalezen objemný trichobezoár, který vyplňoval celý žaludek dívky a zasahoval přes pylorus distálně do duodena (obrázek 1). Během endoskopického vyšetření byl proveden pokus o extrakci bezoáru, ale jeho velikost znemožňovala endoskopické odstranění, podařilo se extrahovat pouze distální část bezoáru, proto bylo indikováno chirurgické řešení. Chirurgická extrakce trichobezoáru byla provedena laparoskopicky

Obrázek 1. Endoskopický nálezn**Obrázek 2.** Laparoskopické odstranění

(obrázek 2). Odstranění bezoáru proběhlo bez komplikací, dívka byla po operaci zajištěna antibiotiky a postupně byla během několika dní realimentována.

Vzhledem k průkazu trichobezoáru jsme indikovali vyšetření dětským psychiatrem a následně byla zajištěna péče na psychiatrické klinice formou překladu k diagnostické hospitalizaci. Jedním z cílů této hospitalizace bylo zmapovat celou rodinnou situaci a zázemí. Zpočátku psychiatrické hospitalizace se dívka stranila kolektivu, byla subdepresivní, emočně oploštělá, s omezenou slovní zásobou a tendencí k sebepoškozování – výrazně si kousala nehty, škrábala kožní defekty. Neurologické vyšetření, včetně EEG a MR mozku, neprokázalo patologii. Během hospitalizace a separace od rodiny ale docházelo postupně ke změně dívčina chování, stala se výřečnou, začala si hrát s ostatními dětmi, komunikovat s personálem a zlepšila se i její chuť k jídlu – přibyla 4 kilogramy za jeden měsíc (posun z 1. percentilu na 10.). Během hospitalizace nebyla indikována psychiatrická medicína, probíhala ovšem intenzivní individuální a skupinová psychoterapie. Pacientka sdělila, že k požívání vlasů ji nutil mladší bratr (ten byl ovšem o 1 rok mladší, tedy v době pacientčiny

hospitalizace pětiletý). O čí vlasy se jednalo, však nesdělila. Po dobu hospitalizace trichofágie ani trichotilománie u nemocné nebyla pozorována a nebylo prokázáno žádné další psychiatrické onemocnění.

Při pohovorech psychiatra s matkou pacientky se matka sama přiznala k trichotilománii a trichofágii a podařilo se zjistit více anamnestických údajů z psychosociální oblasti. Např. to, že si matka vytrhává a jí své vlasy od dětství při záchvatech úzkosti. V mládí se stala obětí sexuálního zneužívání ze strany bratrance a nevlastního strýce. Otec pacientky odešel od matky před narozením dívky, dítě nechtěl, matku fyzicky týral, zvýšeně konzumoval alkohol. Matka nyní žije s přítelem, se kterým otěhotněla záhy po narození pacientky. Dívka podstoupila ve třech letech operaci hluboké řezné rány v dlani pravé ruky, dle matky se pořezala o umyvadlo, pacientka však uvedla, že ji bratr řízl nožem.

Vzhledem k poznatkům zjištěným během hospitalizace na psychiatrické klinice bylo vysloveno podezření na týrání svěřené osoby a zanedbání péče. Proto bylo kontaktováno oddělení sociálně právní ochrany dítěte (OSPOD), informována kriminální policie a pacientka byla přeložena k dlouhodobější léčbě do Psychiatrické nemocnice v Dobrušce. Během následných stresových situací si matka vytrhala polovinu vlasů. Při pobytu na dětském oddělení psychiatrické nemocnice došlo ke zhoršení stavu pacientky, dívka si vytrhala většinu vlasů a začala být schopna požídat různé předměty z okolí. Vzhledem k minimální odezvě na jakoukoliv léčbu musí mít stále oholenou hlavu. Trichotilománie se dle zjištěných informací postupně rozvinula i u mladšího bratra.

Diskuze

Rapunzel syndrom je v dětském věku vzácné onemocnění pojmenované podle dívky Rapunzel (Locika) z pohádky bratří Grimmů z roku 1812, která byla vězněna čarodějnici ve věži a spouštěla své dlouhé vlasy mladému princovi, aby ji mohl zachránit. Tento syndrom je spojen s požíváním vlasů – trichofágií – a s vytrháváním vlasů – trichotilománií. Poprvé ho popsal Vaughan a kol. v roce 1968 a vyskytuje se nejčastěji u mladých žen s psychiatrickým onemocněním (5). Protože lidské tělo nedokáže vlasy trávit, dochází postupně k jejich hromadění v žaludku, kde se spojují s hleny a zbytky potravy, tím dochází ke vzniku trichobezoáru. U Rapunzel syndromu bezoár zasahuje ze žaludku skrz pylorus do tenkého střeva, v extrémních případech až do střeva tlustého. Přesná kritéria, jak dlouhý

musí být trichobezoár, nejsou dána. V různé literatuře se uvádí zasahování alespoň do jejunu, jinde je hlavním kritériem trichobezoár způsobující střevní obstrukci (6). Právě na základě střevní obstrukce se Rapunzel syndrom projevuje nespecifickými příznaky, jako jsou bolesti břicha, zvracení, neprospívání či nechutenství. Tyto příznaky byly pozorovány u většiny pacientů. S narůstáním velikosti bezoáru se zvyšuje riziko rozvoje komplikací. Mohou být pozorovány eroze až ulcerace sliznice žaludku a tenkého střeva, invaginace, obstrukční ikterus, malabsorpce či pankreatitida. V nejtěžších případech může dojít k perforaci střeva, rozvoji peritonitidy, až smrti pacienta (6, 7, 8). Vyšetření, která nám mohou pomoci s diagnostikou tohoto onemocnění, jsou rtg snímek břicha po podání kontrastní látky či CT vyšetření (9). Na sonografickém vyšetření může být obraz hyperechogenního lemu s výrazným akustickým stínem.

Nejpřínosnějším je však endoskopické vyšetření horní části trávicího traktu, které bylo klíčem k diagnostice i v našem případě. Terapie trichobezoáru u Rapunzel syndromu je v naprosté většině laparotomie s pomocnými enterotomiemi. Pokud konec bezoáru zasahuje pouze do duodena, je možné využít laparoskopické odstranění. Endoskopické řešení je dle zkušeností možné pouze u malých trichobezoárů nalezených v žaludku, což odpovídá i našim zkušenostem (10, 11). Za velmi důležitou považujeme následnou psychiatrickou péči, aby nedocházelo k relapsům onemocnění. V psychiatrické léčbě se uplatňuje psychoterapie, která je ovšem u pediatrické populace při tomto typu příznaků velmi obtížná. U dospělých pacientů se úspěšně aplikuje kognitivně behaviorální psychoterapie. Rovněž lze použít psychofarmaka, event. jejich kombinaci s psychotherapeutickými postupy. Z léků jsou nejčastěji SSRI antidepressiva (selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu), z nich např. fluoxetin (8, 12).

U naší pacientky svědčilo pro přítomnost trichobezoáru hmotnostní neprospívání, zvracení a hmatná pohyblivá rezistence v epigastriu. Za velmi důležité považujeme anamnestické údaje o řezných ranách na ruku či požití pastelek, které mohou být zpětně důležitým vodítkem k diagnóze. Vzhledem k epidemiologické anamnéze, nálezu funkční invaginace při mezenterální lymfadenitidě a zavádějícímu nálezu při kontrolním sonografickém vyšetření, jsme zpočátku mylně přisuzovali potíže dívky změnám spojeným s akutní gastroenteritidou. Teprve na základě provedeného endoskopického vyšetření horní části trávicího traktu se nám

podařilo ozřejmit pravou příčinu obtíží, která byla následně vyřešena elektivním chirurgickým zákrokem.

Psychické změny zaznamenané během hospitalizace jsme dávali do souvislosti s deprivací při nepodnětném prostředí. Jak se ale později ukázalo, kromě deprivacích vlivů byl pro vznik onemocnění u této holčičky důležitý i hereditární podklad. Trichotilománii trpěla matka pacientky a postupně se rozvinula i u mladšího bratra. Rodinný výskyt je u tohoto onemocnění popisován často, ale genetické faktory, které by se na vzniku onemocnění podílely, ještě nejsou zcela objasněny (13). Spíše než genetické faktory lze při familiárním výskytu předpokládat faktory behaviorální, jako je učení a jeho prostřednictvím předávání získaných vzorců chování v reakci na psychologický distres.

Závěr

Náš případ ukazuje, jak velký význam má podrobné a pečlivé kompletní vyšetření u dětských pacientů s recidivujícími bolestmi břicha, při kterém můžeme objektivizovat obtíže pacienta, s pomocí laboratorních a zobrazovacích vyšetření a interdisciplinární spolupráci je možné odlišit funkční bolesti břicha od jiných organických onemocnění.

Trichobezoár by měl být vždy zařazen do diferenciální diagnostiky recidivujících bolestí břicha v dětském věku.

Tato práce byla podpořena výzkumným záměrem Prvouk P 36.

Literatura

- Schwarz J, Sýkora J, Stožický F. Problematika břišní bolesti v dětském věku. *Pediatr. praxi*, 2004; 4: 189–194.
- Nevoral J. Chronické bolesti břicha u dětí a adolescentů. *Pediatr. praxi*, 2009; 10(3): 151–155.
- Apley J, Naish N. Recurrent abdominal pains: a field survey of 1000 school children. *Arch Dis Child* 1958; 33: 165–170. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2012205/>
- Yamada T, et al. Textbook of gastroenterology, 2008; 5(1): 1078–1080.
- Vaughan ED, Sawyers JL, Scott HW. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoars. *Surgey*, 1968; 63: 339–343. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5638179>.
- Naik S, Gusta V, Rangole A, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. *Dig Surg*. 2007; 24(3): 157–161. Epub 2007 Apr 27. Dostupný z: <http://www.karger.com/Article/FullText/102098>.
- Matějů E, Ducháčková S, Kovac P, et al. Fatal case of Rapunzel syndrome in neglected child. *Forensic Science International*, 2009; 190(1): e5–e7. Dostupný z: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0379073809002126>.
- Nadeem U, Kawoosa N, Zargar BR. A Giant Trichobezoar Causing Rapunzel Syndrome in a 12-year-old Female. *Indian J Psychol Med*. 2011; 33(1): 77–79. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3195161/>.
- Altintoprak F, Degirmenci B, Dikicier E, et al. CT Findings of Patients with Small Bowel Obstruction due to Bezoar: A Descriptive Study. *The Scientific World Journal*, 2013, Article ID 298392, 6 pages. Dostupný z: <http://www.hindawi.com/journals/tswj/2013/298392/>.
- Gorter R, Kneepkens C, Mattens E, et al. Management of trichobezoar: case report and literature review. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 457–463. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2856853/>.
- Veloso N, Silva JD, Gonçalves L, et al. Trichotillomania and trichophagia: The causes of Rapunzel syndrome. *Rev Esp Enferm Dig (Madrid)*, 2013; 105(2): 103–104. Dostupný z: <http://scielo.isciii.es/pdf/diges/v105n2/imagenes1.pdf>.
- Bloch M. Trichotillomania across the life span. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*, 2009; 48(9): 879–883. doi: 10.1097/CHI.0b013e3181ae09f3. Dostupný z: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S089085670960143X>.
- Chatterjee K. The genetic factors influencing the development of trichotillomania. *Journal of Genetics*, 2011; 90(3). Dostupný z: http://www.ias.ac.in/jgenet/Vol_90No3/temp/jgen-ohfourthreeout.pdf.
- Gonuguntla V, Josuu D. Rapunzel Syndrome. A Comprehensive Review of an Unusual Case of Trichobezoar. *Clin Med Res*, 2009; 7(3): 99–102. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2757434/>.
- Dogra S, Yadav Y, Sharma U, Gupta K. Rapunzel Syndrome Causing Appendicitis in an 8-year-old Girl. *Int J Trichology*, 2012; 4(4): 278–279. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3681112/>.
- Tiago S, Nuno M, Joana N. Trichophagia and Trichobezoar: Case Report. *Clin Pract Epidemiol Ment Health*. 2012; 8: 43–45. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3367296/>.
- Dorn H, Gillick J, Stringer G. Laparoscopic Intra-gastric Removal of Giant Trichobezoar. *JLS*. 2010; 14(2): 259–262. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3043579/>.
- Singh S, Wakhlu A, Pandey A, et al. Complicated Rapunzel syndrome mimicking intussusception. *BMJ Case Rep*. 19 May 2011, doi: 10.1136/bcr.08.2010.3277. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3105568/>.
- Fallon SC, Slater BJ, Larimer EL, et al. The surgical management of Rapunzel syndrome: a case series and literature review. *J Pediatr Surg*. 2013; 48(4): 830–834. Dostupný z: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346812005878>.
- Harrison J, Franklin M. Pediatric Trichotillomania. *Curr Psychiatry Rep*. 2012; 14(3): 188–196. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3366724/>.

Článek doručení redakci: 17. 7. 2013

Článek přijat k publikaci: 9. 10. 2013

MUDr. Romana Valentová

Dětská klinika LF UK a FN Plzeň
Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
valentovar@fnplzen.cz