

Rapunzel sendromu: Olgu sunumu

A case of Rapunzel syndrome

Dr. Ramazan ERYILMAZ, Dr. Mustafa ŞAHİN, Dr. Orhan ALİMOĞLU, Dr. M. Kamil YILDIZ

Trikobezoarlar, saç çekme (trikotillomani) ve saç yeme (trikofaji) alışkanlığı sonucu midede oluşan saç yumaklarıdır. Rapunzel sendromu, dev trikobezoarların uzun kuyruklarıyla incebağırsaklara uzanarak mekanik tıkanıklık yapmaları sonucu ortaya çıkan, nadir görülen bir durumdur. Bu yazıda, yedi yıl önce trikobezoar nedeniyle ameliyat olan ve kliniğimize kolik tarzı karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleriyle başvuran 19 yaşındaki kadın hasta sunuldu. Nüks trikobezoar öntanısıyla yapılan gastroskopide dev trikobezoar saptandı. Laparotomide anterior gastrotomi yapılarak, dev trikobezoar uzun kuyruğuyla birlikte tamamen çıkartıldı. Kitlenin çıkarılmasından sonra antrumda yaygın basıya bağlı ülserler görüldü. Ameliyat sonrası dönemde sorunsuz iyileşen hastada yapılan psikiyatrik değerlendirmede depresif kişilik yapısı belirlendi.

Anahtar Sözcükler: Bezoar; saç kılı; bağırsak hastalıkları; bağırsak tıkanıklığı; incebağırsak; mide; sendrom.

Trichobezoars are concretions of hair casts in the stomach associated with trichotillomania and trichophagia. The condition is termed Rapunzel syndrome when formation of a huge trichobezoar extends to the small bowel, resulting in gastrointestinal obstruction. We present a 19-year-old girl who had complaints of colicky abdominal pain, nausea and vomiting seven years after surgical treatment for a gastric trichobezoar. Gastric endoscopy was performed with an initial diagnosis of recurrent trichobezoar, which revealed a huge one. The patient underwent laparotomy, during which a huge trichobezoar with a long tail was totally removed by an anterior gastrotomy. Following removal of the lesion, the antrum was observed with multiple ulcers secondary to extensive pressure. Postoperative period was uneventful. A subsequent psychiatric consultation revealed depressive personality disorder.

Key Words: Bezoars; hair; intestinal diseases; intestinal obstruction; intestine, small; stomach; syndrome.

Bezoarlar, yutulan yiyecek veya yabancı maddelerin mide ve/veya incebağırsakta oluşturduğu intraluminal kitlelerdir; bileşimlerine göre dörde ayrılırlar: Fitobezoarlar (sebze veya meyve lifleri); trikobezoar (saç); laktobezoar (süt ve ürünleri); diğerleri (ilaçlar, kum, sakız, mantar, vb). Bezoar terimi, Arapça *gadzehr* veya Farsça *padzahr* sözcüklerinden türemiş antidot anlamındadır.^[1-3]

Trikobezoarlar genellikle midede yerleşmelerine karşın nadiren incebağırsaklara doğru ilerleyip, bağırsak tıkanmasına neden olurlar. Bu duruma Rapunzel sendromu adı verilir. Trikobezoarların

nadir bir alt grubu olan bu sendrom ilk kez 1968'de Vaughan^[4] tarafından tanımlanmıştır. Gastrointestinal belirtilere yol açan gastrik trikobezoarlarda incebağırsağa uzanan kuyruklar oluşur. Rapunzel adı Grimm Kardeşler'in bir masalından alınmıştır. Bu masalda Rapunzel adında çok uzun saçları olan hizmetçi hapiste tutulduğu kuleden saçlarını uzatarak sevgilisi olan prens tarafından kurtarılmıştır.^[1,5,6] Literatürde Rapunzel sendromlu olguların sayısı çok azdır.^[1,5-9]

Bu yazıda Rapunzel sendromu saptanan bir olgunun tanı ve tedavisi sunuldu.

SSK Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi,
1. Cerrahi Kliniği, İstanbul.

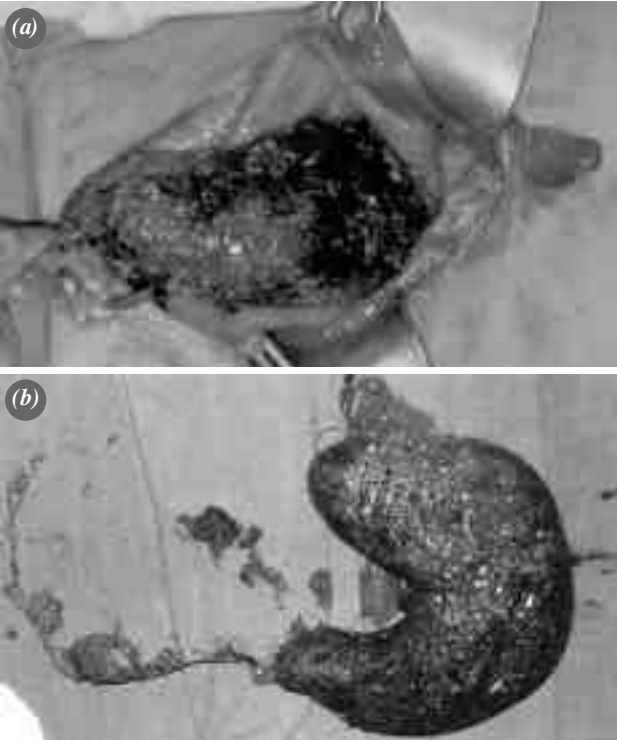
Department of General Surgery (1st),
SSK Vakıf Gureba Training Hospital, İstanbul, Turkey.

İletişim (Correspondence): Dr. Ramazan Eryılmaz, Nesliflah Mah., Emlak Bankası Evleri, E-4 Blok, No: 55, 34250 Fatih, İstanbul, Turkey.
Tel: +90 - 212 - 621 89 87 Faks (Fax): +90 - 212 - 635 20 46 e-posta (e-mail): ramazaneryilmaz@hotmail.com

OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında kadın hasta karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Hastada son altı aydır iştahsızlık ve kilo kaybı vardı. Fizik muayenede epigastriumda sert ve mobil kitle palpe edildi. Laboratuvar incelemelerinde demir eksikliği anemisine rastlandı. Öyküsünde yedi yıl önce trikobezoar nedeniyle geçirdiği ameliyat dışında özellik yoktu. Saç yeme alışkanlığı olan hastanın bu ameliyattan sonra psikiyatrik tedavi gördüğü ve bu alışkanlığı terk ettiği; ancak, son iki-üç yıldır saç yemeye tekrar başladığı öğrenildi. Gastrik trikobezoar öntanısıyla gastroskopi yapılan hastada mideyi tümüyle dolduran trikobezoar görüldü.

Göbek üstünde daha önce açılmış median insizyonla batına girilerek anterior gastrotomi yapıldı. Trikobezoar kitlesinin duodenum ve incebağırsaklara doğru uzun kuyruğuyla devam ettiği görüldü (Şekil 1a). Mideyi tamamen doldurarak mide şeklini alan ve duodenuma uzanan bezoar çıkartıldı (Şekil 1b). Trikobezoar kitlesinin çıkarılmasından sonra, antrumda yaygın basıya bağlı ülserler görüldü. Ameliyat sonrası dönemde so-



Şekil 1. (a) Mideyi tamamen dolduran ve duodenuma doğru ilerleyen trikobezoar kitlesinin (b) kuyruğuyla birlikte çıkartılmış görünümü.

runsuz iyileşen hastaya yapılan psikiyatrik değerlendirilmede depresif kişilik yapısı belirlendi ve hasta tedavi programına alındı.

TARTIŞMA

Saç birikimine bağlı gelişen trikobezoarlarda saç yumakları mukoza kıvrımlarında birikerek giderek büyür. Proteinlerin denatüre olmasına bağlı olarak siyah veya yeşil-kahverengi renklerde, parlak görünümde ve kötü kokuludurlar.^[2]

Trikobezoarlara en sık buluş çağındaki genç kızlarda rastlanır (%90). Çocuklarda sık görülen saç çekme (trikotillomani) ve yeme alışkanlığının (trikofaji) nedenleri tam olarak bilinmemekle birlikte, yeme bozuklukları, aşırı iştahlılık (bulimia) ve emosyonel bozukluklarla ilişkili olduğu düşünülmektedir. Saç çekme bazen kısmi kelliğe (alopesi areata) sonuçlanabilmektedir. Kısmi kelliği olan çocuk veya gençlerde trikobezoar olabileceği düşünülerek karın muayenesi yapılmalıdır. Trikobezoar gelişiminde zeka geriliği (mental retardasyon) ve psikiyatrik bozukluklar predispozan faktörlerdir. Bu nedenle, her bezoar hastasında psikiyatrik değerlendirme önerilmektedir.^[1,6,10-12]

Yedi yıl önce geçirdiği ameliyattan sonraki psikiyatrik tedavi sonucunda saç yeme alışkanlığını bırakan, ancak son iki-üç yıldır bu alışkanlığa yeniden başlayan olgumuzda da nüks trikobezoar saptandı. Tüm mideyi doldurup mide şeklini alan trikobezoarın duodenuma doğru uzanım gösteren kuyruğu nedeniyle tanı Rapunzel sendromu şeklinde kondu. Hastada kısmi kellik (alopesi areata) görülmedi. Psikiyatrik değerlendirmede depresif kişilik yapısı tanısı kondu.

Bezoarlar genellikle bulgu vermeden sinsi seyrederek çok büyük boyutlara ulaşır ve hastaneye başvuru oldukça geç dönemde olur.^[1,2] Tipik belirtileri, epigastrik rahatsızlık hissi ve ağrı, bulantı ve kusma, erken doyumluk, kilo kaybı, bağırsak alışkanlıklarında değişiklikler ve hematemzdir.^[1,2,6,10,13] Fizik muayene bulguları ise olgumuzda da olduğu gibi, kaşeksi, epigastriumda mobil, sert kitle ve bazı olgularda kötü ağız kokusudur. Olgumuzda kolik tarzında ağrı, bulantı, kusma, iştahsızlık şikayetleri ve son altı aydır kilo kaybı vardı. Kilo kaybı ve anemiyle birlikte epigastrik kitle maligniteyi taklit edebilir.^[10] Mukozada iritasyona bağlı olarak hafif kanamalar

olabilir ve bunun sonucu demir eksikliği anemisi gelişebilir.^[1,2,10,13] Olgumuzda da, tüm mideyi kaplayan dev trikobezoar bası sonucu antrumda ülserler oluşturmuştu. Hemogram incelemesinde hastada demir eksikliği anemisi saptandı.

Baryumlu mide grafisinde trikobezoarlar, içinde köpüksü görünüm olan dolmuş defekti şeklinde görüntülenir.^[2] Ultrasonografide ise mide lümeninde artmış ekojenite gösteren geniş bir band şeklinde izlenir.^[2,10,14] Bilgisayarlı tomografide ise gözenekli yapıda olan hipodens lezyonlar şeklinde mideyi doldururlar. Trikobezoar kitlesi kontrast madde tutmaz, kontrast tutulumu lezyonun kenarlarında belirgindir.^[5,6,10,14,15] Manyetik rezonans görüntüleme çok düşük yoğunluk nedeniyle mide içindeki hava ile kolayca karıştırılabilir; bu nedenle, çok büyük bezoarların bile tanısı güç olabilir.^[16] Endoskopi, direkt görüşle tanı konmasını sağladığı gibi küçük çaplı trikobezoarların çıkartılmasında da zaman zaman yararlı olabilir.^[2,6,10,17] Olgumuzda trikobezoar öyküsünün olması, belirtilerin ve fizik muayene bulgularının tipik olması nedeniyle görüntüleme yöntemi uygulanmadı; endoskopi ile görülen trikobezoar için cerrahi girişim planlandı.

Gastrik bezoarlarda günümüzde kabul edilen tedaviler, gözlem, enzimatik eritme, endoskopik parçalama ve çıkartma ve laparotomi ve gastrotomiden oluşmaktadır.^[2,6,11] Fitobezoarlar enzimatik olarak tamamen eritilebilir veya enzimatik olarak küçültüldükten sonra endoskopik olarak parçalanıp çıkartılabilir. Bu tedavilerin başarısız olması halinde cerrahi girişim endikasyonu vardır.^[2,6] Trikobezoarda enzimatik eritme başarılı değildir.^[6] Multipl girişimle endoskopik parçalama uygulaması bildirilmiştir.^[17] Büyük çaplı trikobezoarların endoskopik parçalanması ile oluşan yavru trikobezoarlar incebağırsağa doğru ilerleyerek ileusa yol açabilir.^[2,6] Çok büyük trikobezoarlarda ve Rapunzel sendromunda önerilen tedavi, median karın insizyonu ile girilerek anterior gastrotomi yoluyla kitlenin çıkartılmasıdır.^[1,6,7,11,13] Olgumuzda laparotomi ve gastrotomi ile trikobezoar kitlesi, duodenuma uzanım gösteren kuyruğuyla birlikte çıkartıldı. Nirasawa ve ark.^[11] büyük çaplı bir trikobezoar kitlesini laparoskopik girişimle gastrotomi yaparak çıkartmışlardır.

Trikobezoarlarda en sık görülen komplikasyon küçük çaplı trikobezoarların incebağırsağa doğru

ilerlemesi veya mideyi tamamen dolduran bezoarların kuyruklarının incebağırsağa doğru uzanması (Rapunzel sendromu) ile oluşur. Bezoarlar mide ülserlerine, bu ülserler de kanamaya veya perforasyona neden olabilirler. Bezoarlara bağlı olarak protein kaybettiren enteropati, yağlı dışkılama (steatore), pankreatit ve invaginasyon gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.^[1,2,13,16] Tedavi edilmeyen hastalar trikobezoarlara bağlı komplikasyonlar nedeniyle kaybedilebilir.^[2]

Sonuç olarak, Rapunzel sendromu nadir görülen bir trikobezoar türüdür ve tedavisi cerrahidir. Trikobezoarların nüksünü önlemek için hasta ve ailesine psikolojik danışmanlık sağlanmalıdır.^[1,2,6,7,10-13]

KAYNAKLAR

1. Dalshaug GB, Wainer S, Hollaar GL. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing atypical intussusception in a child: a case report. *J Pediatr Surg* 1999;34:479-80.
2. Babl FE, Hyams JS, Justinich CJ. Index of suspicion. Case 3. Diagnosis: trichobezoar. *Pediatr Rev* 1996;17:99-101.
3. Andrus CH, Ponsky JL. Bezoars: classification, pathophysiology, and treatment. *Am J Gastroenterol* 1988;83:476-8.
4. Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr. The Rapunzel syndrome. An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 1968;63:339-43.
5. West WM, Duncan ND. CT appearances of the Rapunzel syndrome: an unusual form of bezoar and gastrointestinal obstruction. *Pediatr Radiol* 1998;28:315-6.
6. Azizzadeh A, Moldovan S, Scott BG. Image of the month. Rapunzel syndrome. *Arch Surg* 2002;137:1443-4.
7. Singla SL, Rattan KN, Kaushik N, Pandit SK. Rapunzel syndrome - a case report. *Am J Gastroenterol* 1999;94:1970-1.
8. Seker B, Dilek ON, Karaayvaz M. Trichobezoars as a cause of gastrointestinal obstructions: the Rapunzel syndrome. *Acta Gastroenterol Belg* 1996;59:166-7.
9. Pul N, Pul M. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing gastric perforation in a child: a case report. *Eur J Pediatr* 1996;155:18-9.
10. Kolho KL, Lindahl H, Saarinen UM. Cases of the month: three children with abdominal complaints. *Eur J Pediatr* 1997;156:75-6.
11. Nirasawa Y, Mori T, Ito Y, Tanaka H, Seki N, Atomi Y. Laparoscopic removal of a large gastric trichobezoar. *J Pediatr Surg* 1998;33:663-5.
12. Bouwer C, Stein DJ. Trichobezoars in trichotillomania: case report and literature overview. *Psychosom Med* 1998;60:658-60.
13. Barzilai M, Peled N, Soudack M, Siplovich L. Trichobezoars. *Harefuah* 1998;135:97-101. [Abstract]

14. Ripolles T, Garcia-Aguayo J, Martinez MJ, Gil P. Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 2001;177:65-9.
15. Morris B, Shah ZK, Shah P. An intragastric trichobezoar: computerised tomographic appearance. *J Postgrad Med* 2000;46:94-5.
16. Sinzig M, Umschaden HW, Haselbach H, Illing P. Gastric trichobezoar with gastric ulcer: MR findings. *Pediatr Radiol* 1998;28:296.
17. Wang YG, Seitz U, Li ZL, Soehendra N, Qiao XA. Endoscopic management of huge bezoars. *Endoscopy* 1998;30:371-4.