

Ines Gockel<sup>1</sup> · C. Gaedertz<sup>1</sup> · H.-J. Hain<sup>1</sup> · U. Winkelmann<sup>2</sup> · M. Albani<sup>2</sup> · D. Lorenz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken GmbH Wiesbaden

<sup>2</sup> Klinik für Kinder und Jugendliche, Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken GmbH Wiesbaden

# Das Rapunzel-Syndrom

## Eine seltene Manifestation eines Trichobezoars des oberen Gastrointestinaltraktes

### Zusammenfassung

Das Rapunzel-Syndrom ist eine seltene Manifestation eines Trichobezoars des Magens mit „zopfartiger“ Ausdehnung in den Dünndarm, die im Extremfall bis ins Kolon reichen kann. Wir berichten über die operative Entfernung eines solchen Bezoars mittels Gastrotomie bei einer 4-jährigen Patientin – der 3. publizierte Fall in der deutschen Literatur. Das Syndrom findet sich hauptsächlich bei jüngeren Mädchen mit Trichophagie, deren psychodynamischer Hintergrund häufig Ausdruck einer frühkindlichen Deprivation mit hoher Komorbidität zu schwerwiegenden kinderpsychiatrischen Erkrankungen ist. Die Symptome sind unspezifisch und können verschiedene andere gastrointestinale Erkrankungen imitieren. Klinische Charakteristika sind ein verschieblicher Tumor im Oberbauch, Gewichtsverlust und eine Alopezie. Die Therapie der Wahl ist die operative Entfernung der meist aufgrund der Ausdehnung endoskopisch nicht extrahierbaren Trichobezoare unter Berücksichtigung des gesamten intestinalen Anteils. Die frühe Diagnose und Behandlung des Rapunzel-Syndroms ist von großer Bedeutung um spätere fatale Komplikationen, wie Magenperforation oder Wandnekrosen des Dünndarms zu verhindern. Eine intensive psychiatrische Mitbehandlung ist zur Prophylaxe von Rezidiven erforderlich.

### Schlüsselwörter

Rapunzel-Syndrom · Trichobezoar des Magens · Trichophagie · Endoskopische Entfernung · Gastrotomie

**B**ezoare sind bereits seit dem 12. Jahrhundert v. Chr. (Erstbeschreibung durch Sushruta in Indien) bekannt und waren in der Vergangenheit – wahrscheinlich aufgrund ihrer relativen Seltenheit und ihrer bizarren Erscheinung – mit einer großen Mystik assoziiert. Das Wort „Bezoar“ entstammt dem arabischen „Bedzehr“, dem persischen „Padzahr“ oder dem hebräischen „Beluzaar“, die im Deutschen „Gegenmittel“ bedeuten. Insbesondere im Mittelalter in Europa wurden den Bezoaren heilende Eigenschaften zugeschrieben. Sie galten als Glücksbringer und wurden sogar in Schmuckstücke eingearbeitet. Man unterscheidet Trichobezoare (Haare), Phytobezoare (Früchte-, Gemüfefasern) und Trichophytobezoare mit einer Mischung beider Komponenten, wobei Erstgenannte 55% ausmachen und hauptsächlich im Magen lokalisiert sind [3, 20]. Liegt die Inzidenz der Trichotillomanie bei Kindern bei ca. 0,5%, so ist die Kombination – wie in der geschilderten Kasuistik – aus einem Bezoar mit einem weit in den Dünndarm reichenden Trichobezoar bei Trichophagie als Manifestation eines Rapunzel-Syndroms eine Rarität. Bis zum Ende des 20. Jahrhunderts wurden weltweit weniger als 10 Fälle in der Literatur beschrieben.

### Fallbeschreibung

Die stationäre Aufnahme des 4-jährigen Mädchens erfolgte wegen rezidivierender abdomineller Schmerzen, Inappetenz und Gewichtsverlust von ca. 5 kg in

den letzten Monaten. Bereits ein Jahr zuvor war den Eltern aufgefallen, dass das Kind Fasern von Wolldecken, Kuscheltieren oder vom Teppich aufnahm und, wenn es sich unbeobachtet fühlte, auch verspeiste. Weiterhin kam es zum Ausreißen eigener Haare, die es anschließend herunter schluckte. Andere Stereotypen wie Jaktationen, Nägelkaugen oder autoaggressive Handlungen waren nicht bekannt. Bis wenige Wochen vor stationärer Aufnahme sei der Appetit des Mädchens gut gewesen, es habe im Kindergarten sogar die Portionen anderer Kinder mitessen können. Die Familie, die soeben unter strapaziösen Bedingungen als Spätaussiedler nach Deutschland gekommen war, hatte bereits in Russland einen Kinderarzt konsultiert, der die „Gedeihstörung“ auf einen Vitaminmangel oder eine parasitäre Erkrankung zurückführte. Die bisherige geistige und soziale Entwicklung wurde als unauffällig geschildert.

Zum Zeitpunkt der Aufnahme befand sich das Mädchen in reduziertem Allgemein- und Ernährungszustand. Das äußere Erscheinungsbild imponierte durch ein blasses Hautkolorit und eine ausgeprägte Alopezia areata (Abb. 1). Bei der körperlichen Untersu-

© Springer-Verlag 2003

Dr. Ines Gockel  
Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie,  
Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken,  
Ludwig-Erhard-Straße 100, 65199 Wiesbaden  
E-Mail: ines\_gockel@hotmail.com

Ines Gockel · C. Gaedertz · H.-J. Hain  
U. Winckelmann · M. Albani · D. Lorenz

### The Rapunzel syndrome: rare manifestation of a trichobezoar of the upper gastrointestinal tract

#### Abstract

The Rapunzel syndrome is a rare manifestation of a gastric trichobezoar with a „tail“ extending throughout the small intestine and sometimes even to the colon. We report on the surgical removal of such a bezoar in a 4-year-old patient by gastrotomy – the third published case in the German literature. The syndrome is mainly seen in young girls with trichophagia psychodynamically associated with early childhood deprivation and a high comorbidity of serious pediatric psychiatric disorders. The symptoms are nonspecific and may mimic those of other pathologic gastrointestinal conditions. Clinical characteristics are a movable mass in the epigastrium and alopecia. The therapy of choice is surgery of the trichobezoar together with the whole intestinal „tail,“ as in most cases endoscopic removal fails due to the large extension. Early diagnosis and treatment of the Rapunzel syndrome is of eminent importance in order to avoid later fatal complications such as gastric perforation and intestinal necroses. Intensive psychiatric follow-up is mandatory for preventing relapses.

#### Keywords

Rapunzel syndrome · Gastric trichobezoar · Trichophagia · Endoscopic removal · Gastrotomy

## Kasuistiken



Abb. 1 ◀ Alopecia areata bei dem 4-jährigen Mädchen

chung stellte sich ein tastbarer, gut verschieblicher Tumor im Oberbauch dar. Unter den Laborparametern fanden sich sowohl eine Leuko- als auch Thrombozytose (15,3/nl bzw. 790/nl) sowie eine mikrozytäre Anämie. Die anschließende Sonographie und radiologische Kontrastmitteldarstellung des oberen Gastrointestinaltraktes mit nachweisbarem großem intragastralen Füllungsdefekt ergab den Verdacht auf ein Magenbezoar (Abb. 2). Dies konnte in der endoskopischen Untersuchung bestätigt werden. Der Versuch einer endoskopischen Entfernung des Bezoars war allerdings aufgrund der Ausdehnung nicht möglich, ebensowenig eine mechanische Verkleinerung der derben, aus verklumpten Haaren bestehenden Masse mittels Schlinge, Nadelmesser, Papillotom oder YAG-Laser, so dass die Gastrotomie erfolgte. Intraoperativ stellte sich ein mas-

siv vergrößerter Magen dar, der mit einer steinharten Masse wie ausgegossen erschien. Nach Eröffnung der Magenvorderwand konnte das Trichobezoar mit seinem ca. 30 cm langen, weit in den Dünndarm reichenden „zopfartigen“ Anteil komplett extrahiert werden (Abb. 3). Die Magenschleimhaut selbst war nicht ulzeriert oder anderweitig pathologisch verändert.

Abbildung 4 zeigt das resultierende „Magenausgusspräparat“ aus vernetzten Haaren und Fasern von äußerst harter Konsistenz. Der postoperative Verlauf war unkompliziert mit zeitgerechtem Kostenaufbau und Gewichtszunahme. Die kinderpsychologische Untersuchung konnte, bis auf die des geschilderten soziokulturellen Hintergrunds, keine weiteren ätiologischen Faktoren der Trichophagie ausmachen. Auch das familiäre Umfeld schien unauffällig. Es

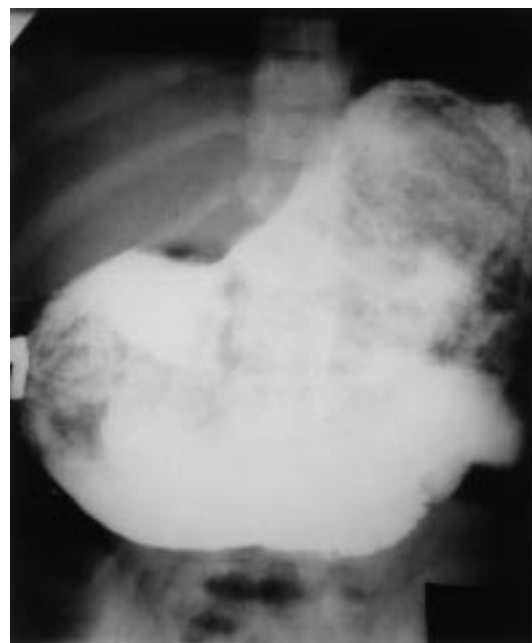


Abb. 2 ▶ Kontrastmitteldarstellung des Magens mit großem Füllungsdefekt



Abb. 3 ◀ **Extraktion des Bezoars aus dem Magen und Dünndarm**



Abb. 4 ◀ **„Magenausgusspräparat“ aus vernetzten Haaren und Fasern**

wurde trotzdem eine weitere ambulante psychologische Betreuung empfohlen.

## Diskussion

Das „Rapunzel-Syndrom“, mit bis zum heutigen Zeitpunkt weltweit nur einigen wenigen und in der deutschen Literatur lediglich zwei weiteren publizierten Fällen, ist eine einzigartige Manifestation eines Trichobezoars des Magens mit einem über Pylorus und proximales Duodenum hinausreichenden „zopfartigen“ Anhang [10, 23]. Dieses Syndrom wurde erstmals von Vaughan et al. 1968 in der Literatur erwähnt und hat drei gemeinsame Merkmale [27]:

- ▶ gastrointestinale Symptome,
- ▶ ein Trichobezoar und
- ▶ einen vom Trichobezoar ausgehenden „Zopf“ mit einer Ausdehnung, die bis weit in den Dünndarm, gelegentlich sogar bis ins Kolon reichen kann.

In der westlichen Welt erfolgte die erste Publikation eines Bezoars 1779 durch Baudamant, der die Entdeckung wäh-

rend einer Autopsie machte, die erste operative Entfernung durch Schönborn 1883 [2, 25]. Trichobezoare werden hauptsächlich bei jungen Mädchen mit langen Haaren – häufig in Assoziation mit einer psychiatrischen Störung – beobachtet [5]. Diese Patientinnen nehmen nicht nur ihre eigenen Haare zu sich, sondern auch Haare anderer Personen, von Tieren, Teppichen oder andere synthetische oder natürliche Fasern [9].

Gemäß ICD-10 (F63.3) wird die Trichotillomanie als Störung klassifiziert, die infolge einer Unfähigkeit, ständigen Impulsen zum Haareausreißen zu widerstehen, zu einem sichtbaren Haarverlust führt [4]. Psychodynamisch steht die Trichotillomanie und -phagie, besonders in Kombination mit intellektueller Minderbegabung, in deutlichem Zusammenhang mit der Deprivation. In einer Untersuchung an 12 Kindern zeigte sich, dass das Symptom selten Ausdruck nur einer einzigen Störung ist und in bis zu 50% zusätzlich oder primär eine Dysthymie oder Angststörung und somit eine Komorbidität mit schwerwiegenden kinderpsychiatrischen Erkrankungen besteht [18, 23]. Auch wenn in

der Literatur immer wieder diskutiert wird, ob die Trichotillomanie nicht zu den Zwangsstörungen gehört, so ist doch eindeutig zwischen Stereotypie und zwanghaftem Verhalten zu differenzieren [13, 19, 23]. Trichobezoare können gelegentlich vom Magen aus in den Dünndarm wandern und dort einen Ileus verursachen. Es wird angenommen, dass die Haarsträhnen, die zu schlüpfrig sind, um weitertransportiert zu werden, initial von den Schleimhautfalten des Magens zurückgehalten und zunehmend vernetzt werden [12].

Die Symptome entwickeln sich nur langsam und oftmals unbemerkt, was die nicht seltene ungewöhnliche Größe der Bezoare mit Entwicklung kompletter „Ausgusspräparate“ des Magens, wie auch bei unserer Patientin, zum Zeitpunkt der Diagnose erklärt. Bei initial unspezifischen abdominalen Beschwerden, Gewichtsverlust und Anorexie, dominieren im weiteren Verlauf postprandiales Erbrechen und abdominelle Krämpfe mit zunehmender Obstruktion das klinische Bild, wobei die Symptome intermittierend auftreten können [12]. Die Untersuchung imponiert häufig durch einen mobilen tastbaren Oberbauchtumor; der zusätzliche Nachweis einer Alopezie sowie von Hautveränderungen an Kopfhaut, Lidern und Augenbrauen erhärtet die Diagnose [1, 8]. Zusätzlich können Trichobezoare zu Komplikationen wie Blutung, Perforation mit Peritonitis, Ulkusbildung, Enteropathie mit Proteinverlust, Pankreatitis und Appendizitis führen [3, 7, 11, 24, 27]. Die Perforationen sind offensichtlich Folge einer Drucknekrose, wobei die verdrillten Haare eine drahtähnliche Konsistenz entwickeln und die Peristaltik die feste Masse dauerhaft stark an die Magen- bzw. Darmwand drängt. In seltenen Fällen wurden Invaginationen, insbesondere beim Vorkommen multipler Trichobezoare, sowie ein Verschlusssikterus beschrieben [14, 17, 22]. Die resultierenden Folgeerscheinungen im Rahmen der Malabsorption und Maldigestion sind chronische Diarrhoe, eventuell Steatorrhoe, Hypoproteinämie, Eisenmangelanämie und megaloblastäre Anämie sowie ein Mangel fettlöslicher Vitamine mit möglicher Blutungsneigung bei Verminderung der Gerinnungsfaktoren [3, 16, 24]. Trotz der Tatsache, dass in der Vergangenheit detaillierte radiologische Kriterien des Magenbezoars, insbeson-



dere die Darstellung eines großen, irregulär begrenzten intragastralen Füllungsdefektes in der Magen-Darm-Passage, beschrieben wurden, existieren derzeit nur limitierte Angaben zu Charakteristika des obligatorischen „Zopfes“ als Vollbild des Syndroms [29]. Die Frage, ob das Rapunzel-Syndrom sicher präoperativ diagnostiziert werden kann, ist ungeklärt. Uckun et al. postulieren, dass eine grobe Textur des Schleimhautreliefs des Dünndarms ein wichtiger Anhaltspunkt zur korrekten Diagnose sei [26]. Neben der Sonographie hat sich – insbesondere zur Bildgebung gleichzeitig bestehender gastraler und intestinaler Bezoare – die Computertomographie als relevantes Diagnostikum herausgestellt [21]. Die eleganteste, da am wenigsten invasive Methode der Entfernung des Trichobezoars, ist endoskopisch, eventuell nach Fragmentierung des intragastralen Fremdkörpers mechanisch, durch Lasertherapie oder Stoßwellenlithotripsie, neben einer medikamentösen, enzymatischen Behandlung [6, 15].

Allein aufgrund der Größe und intestinalen Ausdehnung bleibt in den meisten Fällen, so auch bei unserer Patientin nach zwei frustrierten endoskopischen Therapieversuchen, nur die chirurgische Entfernung mittels Gastrotomie [3, 16, 24, 27]. Das klinische Graduierungssystem des Rapunzel-Syndroms nach Balik et al. kann im Hinblick auf die Wahl der entsprechenden operativen Therapie (Gastrotomie und/oder Enterotomie, multiple Enterotomien, ausgedehnte Dünndarmresektion) und der damit verbundenen Morbidität und Mortalität aufgrund der Vielfalt der klinischen Aspekte dieses Krankheitsbildes hilfreich sein [1]. Entscheidend ist die intraoperative Inspektion des kompletten Dünn- und Dickdarms bezüglich der gesamten Länge des „Zopfes“ und weiterer Tochterbezoare, um Relaparotomien zu vermeiden [10, 17, 24].

Die langfristige Behandlung dieses seltenen Krankheitsbildes ist die Domäne der Verhaltenstherapie [23, 28]. Bezüglich der Prognose unserer Patientin konnte nach kinderpsychologischer Evaluation keine eindeutige Aussage gemacht werden, da das auslösende Moment für die Trichophagie vorerst ungeklärt blieb. Engmaschige psychiatrische Verlaufskontrollen sind erforderlich, um die Anzahl an Rezidiven zu minimieren [24].

## Literatur

- Balik E, Ulman I, Taneli C, Demircan M (1993) The Rapunzel syndrome: A case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 3:171–173
- Baudamant WW (1779) Mémoire sur des cheveux trouvés dans l'estomac et dans les intestins grêles. *J Méd Chir Pharm* 52:507–514
- Deslypere JP, Praet M, Verdonk G (1982) An unusual case of the trichobezoar: The Rapunzel syndrome. *Am J Gastroenterol* 77:467–470
- Dilling H, Mombour W, Schmidt MH (1992) Kap.V.In: Internationale Klassifikation psychischer Störungen ICD-10. Huber, Bern, S 225
- Dreznik Z, Wolfstein I, Avigad I (1976) Trichobezoar. *Int Surg* 61:219–2211
- Dwivedi AJ, Chahin F, Agrawal S et al. (2001) Gastric phytobezoar: treatment using meat tenderizer. *Dig Dis Sci* 46:1013–1015
- Goldstein SS, Lewis JH, Rothstein R (1984) Intestinal obstruction due to bezoars. *Am J Gastroenterol* 79:313–318
- Groff DB III (1986) Foreign bodies and bezoars. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM (eds) *Pediatric Surgery. Year Book Med Publ Inc, Chicago*, pp 907–911
- Jaworsky V (1977) Trichobezoar- ein ungewöhnlicher gastrokopischer Befund. *Tierärztl Prax* 5:275–280
- Kaspar A, Deeg KH, Schmidt K, Meister R (1999) Das Rapunzel-Syndrom, eine ungewöhnliche Form intestinaler Trichobezoare. *Klin Pädiatr* 211:420–422
- Kochar AS (1984) Acute appendicitis associated with trichobezoar. *JAMA* 252:1681–1682
- Lamerton AJ (1984) Trichobezoars: two case reports – a new physical sign. *Am J Gastroenterol* 79:354–356
- Lenane MC, Swedo SE, Rapoport JL, Sceery W, Guroff JJ (1991) Rates of obsessive compulsive disorder in first degree patients with trichotillomania: a research note. *J Child Psychol Psychiat* 33:925–933
- Metha MH, Patel RV (1992) Intussusception and intestinal perforations caused by multiple trichobezoars. *J Ped Surg* 27:1234–1235
- Naveau S, Poynard T, Zourabichvili O (1986) Gastric phytobezoar destruction by Nd:YAG laser therapy. *Gastrointest Endosc* 32:430–431
- Rao PLNG, Mitra SK, Pathak IC (1981) Trichobezoars in children. *Int Surg* 66:63–65
- Rees M (1984) Intussusception caused by multiple trichobezoars: a surgical trap for the unwary. *Br J Surg* 71:721
- Reeve EA, Bernstein GA, Christenson GA (1992) Clinical characteristics and psychiatric comorbidity in children with trichotillomania. *J Am Acad Child Adolesc Psychiat* 31:132–138
- Riddle MA, Scahill L, King RA (1990) Obsessive-compulsive disorder in children and adolescents: phenomenology and family history. *J Am Acad Child Adolesc Psychiat* 29:766
- Rider JA, Foresti-Lorente RF, Garrido J, Puletti EJ (1984) Gastric bezoars: Treatment and Prevention. *Am J Gastroenterol* 79:357–359
- Ripolles T, Garcia-Aguayo J, Martinez MJ, Gil P (2001) Gastrointestinal bezoars: sonographic and CT characteristics. *A J R* 177:65–69
- Schreiber H, Filston HC (1976) Obstructive jaundice due to gastric trichobezoar. *J Pediatr Surg* 11:103–104
- Schulte-Markwort M, Bachmann M, Riedesser P (2000) Trichobezoar bei einem 16-jährigen Mädchen. *Nervenarzt* 71:584–587
- Seker B, Dilek ON, Karaayvaz M (1996) Trichobezoars as a cause of gastro-intestinal obstruction: The Rapunzel Syndrome. *Acta Gastro Enterol Belg* 59:166–167
- Sharma V, Sharma ID (1992) Intestinal trichobezoar with perforation in a child. *J Pediatr Surg* 27:518–519
- Uckun A, Sipahi T, Igde M, Uner C, Cakmak O (2001) Is it possible to diagnose the Rapunzel syndrome pre-operatively? *Eur J Pediatr* 160:682–683
- Vaughan ED, Sawyers JL, Scott HW (1968) The Rapunzel syndrome: An unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 63:339–343
- Vitulano LA, King RA, Scahill L, Cohen DJ (1992) Behavioural treatment of children and adolescents with Trichotillomania. *J Acad Child Adolesc Psychiat* 31:139–146
- Wolfson PJ, Fabius RJ, Leibowitz AN (1987) The Rapunzel syndrome: an unusual trichobezoar. *82:365–367*