

# Rapunzel-szindróma

## A trichobezoár ritka formája

Hegedűs Melinda, Maros Éva, Reglődi Dóra

A bezoárok szorosan összepréselt, részlegesen emésztett anyagokat tartalmazó konglomerátumok, amelyek a gyomrot és ritkán a vékonybeleket is kitöltik. A „bezoár” elnevezés az arab badzehr és a perzsa panzehr szóból ered, ami ellenszert, antidotumot jelent (1). Állatokban lényegesen gyakrabban észlelhetők, mint emberben. Az állati bezoároknak a múltban misztikus jelentőséget tulajdonítottak, amulettként használták, és ezzel gyógyítottak több betegséget, például vertigót, epilepsziát, valamint leprát (2). A bezoárok összetétele szerint négy csoport különböztethető meg: fitobezoár (növényi eredetű szálak), trichobezoár (haj, illetve szőr), laktobezoár (alvadt tej) és vegyes (gyógyszer, papír, homok, gomba stb).

A post mortem észlelt emberi bezoár első leírója Swain volt 1854-ben. DeBakey és Ochsner 311 esetet dolgoztak fel, és jelentettek meg 1939-ben. Ez volt az első kiterjedt összefoglaló tanulmány a humán bezoárokról (2). Az emberi bezoárok prevalenciája alacsony, de pontos irodalmi adatok nincsenek. A mortalitási arány a nem kezelt esetekben 30%-ot is elérhet, többnyire gastrointestinalis vérzés, bélfalnekrozis és perforáció miatt (2, 3).

A trichobezoárok a gyomor határait általában nem haladják meg, de egyes esetekben lenyúlhatnak a duodenumba, illetve a vékonybelek egy részét vagy teljes egészét is kitölthetik az ileocecalis szájadékig. Ha a trichobezoár a gyomor határait meghaladja, Rapunzel-szindrómáról beszélünk. Rapunzel (Raponc) Grimm-mesehősnő volt, aki hosszú haját egy börtörtoronyból leengedte, hogy a herceg azon felmászva ki tudja őt szabadítani. E hosszú, lelógó hajfonathoz való hasonlóság alapján kapta a szindróma az elnevezését.

### Esetismertetés

A 17 éves nőbeteg néhány napos obstipatio miatt jelentkezett ambulanciánkon. A pszichésen kissé kiegyensúlyozatlannak tűnő fiatal lány anamnézisében említésre méltó betegség nem szerepelt. Észlelésünk során az obstipatió mellett egyéb jelentős panasz (hányinger, hányás, hasi fájdalom) nem volt. Testsúlya előzőleg lényegesen nem változott.

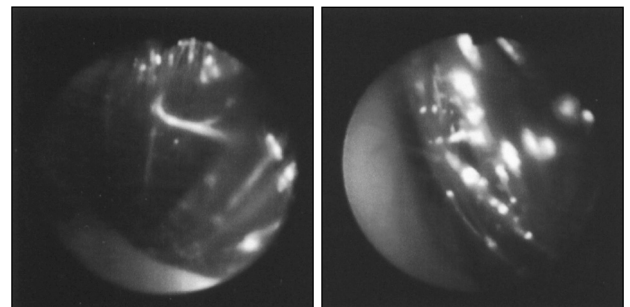
Fizikális vizsgálat során a hasban az epigastriumból

kiinduló, csaknem a bal csípőlapát magasságáig követhető, sima felszínű, hosszanti rezisztencia volt tapintható. Egyéb fizikális eltérést nem észleltünk. Laboratóriumi értékeiben lényeges eltérést nem találtunk. Célzott natív hasi felvétel során meteoristicus colon, a gyomorlégőlyag vetületében habos szerkezetű foltos árnyékoltság volt látható. A colon transversum a sacrum magasságába vetült, rajta a gyomor benyomatot képezett. A hasi ultrahangképen a tapintható rezisztenciának megfelelően hiperreflektív sáv ábrázolódot, masszív, piszkos hangárnyéknyalákkal, amelyet elsősorban gyomorban (esetleg bélben?) megrekedt béltartalomnak véleményeztek.

Ezt követően felső panendoszkópos vizsgálat történt, amelynek során az eszközt a cardiáig tudtuk akadálytalanul levezetni. A gyomrot teljes egészében nyákkal, helyenként ételmaradékkal bevont idegen anyag töltötte ki, amely hajnak imponált. A masszív konglomerátum mellett az eszközt nem lehetett elvezetni, nem tudtunk lejutni a duodenumba (1. ábra). A vizsgálat alapján trichobezoárt véleményeztünk, de mérete miatt endoszkópos eltávolítására nem volt lehetőség.

Kórházunk sebészeti osztályán laparotomia és gastrotomia történt. A felső median hasüregbe hatolást követően hosszanti irányú gastrotomiás nyílást képezve egy hajkonglomerátumot sikerült eltávolítani, amely teljes egészében kitöltötte a gyomrot, illetve a duodenum proximális részét (2. ábra). A műtétet követő posztoperatív szak eseménytelenül zajlott.

Az eltávolított bezoár a patológiai leírás szerint nagy tömegű, a gyomor horog alakját felvevő és a duodenum egy részét is kitöltő képlet volt, amely hajszálak tömegéből és nekrobiotikus, rendkívül bűzös,



1. ábra. A bezoár endoszkópos képe

dr. Hegedűs Melinda, dr. Maros Éva: Egészségügyi KHT. Dombóvár, I. Sz. Belgyógyászati Osztály;  
dr. Reglődi Dóra: Pécsi Tudományegyetem, Humán Anatómia Intézet



2. ábra. A sebészi úton eltávolított bezoár képe

részben emésztett, részben emésztetlen ételmaradékokból állt.

A beteg felvételekor korábbi pszichiátriai anamnézis nem állt rendelkezésre, a műtétet megelőzően, illetve azt követően azonban pszichiátriai vizsgálat történt. Ennek során nagyfokú szorongásos tünetek, infantilis viselkedés, anyához való abnormis kötődés volt explorálható; trichotillomániát vélelmeztek. A retrospektív ideggondozói anamnézisből kiderült, hogy a beteget – aki többször kísérelt meg öngyilkosságot – oligofrénia miatt gondozták. Családi kórelőzményében skizofrénia is előfordult.

## Megbeszélés

A trichobezoárok több mint 90%-ban 20 év alatti lányokban keletkeznek, leggyakrabban a 10–18. életév között. Az esetek 10%-ában mentális retardáció, a többi esetben pedig enyhébb pszichés zavar áll a háttérben. A betegek leggyakrabban a hajukat rágják (trichotillománia), illetve nyelik le (trichophagia). Az intenzív hajkitépés alopeciához vezethet. A trichobezoárokból a saját hajon kívül nemritkán egyéb eredetű szőrök – babahaj, szőnyegrojt, állati szőr stb. – is megtalálhatók.

A lenyelt haj megrekedhet a gyomor redői között, mivel a perisztaltika nem képes distális irányba továbbítani a kis súrlódási felület következtében. A hajcsomó

mó ráakódással növekszik, és kitöltheti az egész gyomrot. A trichobezoárok minden esetben fekete színűek a fehérjék savi denaturációja miatt. A tünetek igen lassan, fokozatosan súlyosbodva fejlődnek ki, emiatt a diagnózis felállításakor rendszerint a bezoárok már óriási méretet érhetnek el. A legtöbb esetben a beteg anamnézisében egy hónapnál rövidebb ideje fennálló panaszok szerepelnek, amelyek között vezető tünetek a hasi fájdalom, émelygés, hányás, haematemesis, puffadás, teltségérzés, súlycsökkenés, obstipatio. Szövődményként kialakulhat anaemia, ulceratio, perforáció, peritonitis, pancreatitis, obstrukciós icterus, malabszorpció, fehérjevesztő enteropathia, appendicitis (1, 2, 4–6).

A diagnosztika nem nehéz, ha gondolunk a bezoár lehetőségére. A nagyobb tömegű bezoárok a fizikális vizsgálat során kitapinthatók. A radiológiai vizsgálatok – hasi ultrahangvizsgálat, natív hasi felvétel, CT – a diagnózist pontosítják. Segítséget nyújt a beteg pszichiátriai vizsgálata is. A leghatékonyabb mégis az endoszkópos vizsgálat, amely nemcsak a diagnózist biztosítja, hanem a kisebb bezoárok eltávolítására is alkalmas. A nagyobb bezoárok endoszkópos eltávolításáról a vélemények megoszlanak. *Soehendra* sikeres endoszkópos eltávolításról számolt be, de a trichobezoar nem kellő fragmentálódása miatt a beavatkozás igen körülményes volt (7). *Gossum* és munkacsoportja előbb Nd:YAG lézerkezelést alkalmazott eredménytelenül, ezt követően ultrahangos kőzúzással (ESWL) próbálkoztak, a végleges megoldás azonban ez esetben is sebészi úton történt (8).

Az irodalmi adatok és a saját esetünk alapján az alábbi következtetéseket vonhatjuk le:

- Fialat, elsősorban pszichésen kiegyensúlyozatlannak tűnő nőbetegek esetén, akiknél viszonylag rövid ideig fennálló hasi panaszok, epigastriumban tapintható bizonytalan rezisztencia észlelhető, a vizsgálatnak érdemes trichobezoar jelenlétére gondolnia.

- Kisebb bezoárok esetében szóba jöhet az endoszkópos eltávolítás, de az ezzel kapcsolatos irodalmi adatok ellentmondóak. A nagyobb bezoárok javasolt kezelése mindenképpen sebészi.

- A betegek pszichés kezelése és utánkötése feltétlenül javasolt és szükséges. Irodalmi adatok szerint ennek ellenére is gyakori a visszaesés, a bezoárok ismételt kialakulása.

### Köszönetnyilvánítás

A közlemény megjelenéséhez nyújtott segítségéért köszönetet mondok dr. Simon Lászlónak.

### IRODALOM

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. Phillips MR, Zaheer S, Drugas GT. Gastric trichobezoar: case report and literature review. *Mayo Clin Proc* 1998;73:653-6.
3. Stone KD, Rush BM, Westphal JR. Trichotillomania resulting in a trichobezoar: a case report. *La State Med Soc* 1998;150:479-81.
4. Wolfson PJ, Fabius RJ, Leibowitz AN. The Rapunzel syndrome: an unusual trichobezoar. *Am J Gastroenterol* 1987;82:365-7.
5. Backer AD, Nooten VV, Vandenplas Y. Huge gastric trichobezoar in a 10-year-old girl: a case report with emphasis on endoscopy in diagnosis and therapy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;28:513-5.
6. Pul N, Pul M. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing gastric perforation in a child: a case report. *Eur J Pediatr* 1996;155:18-9.
7. Soehendra N. Endoscopic removal of a trichobezoar. *Endoscopy* 1989;21:201.
8. Gossum VA, Delhaye M, Cremer M. Failure of non-surgical procedures to treat gastric trichobezoar. *Endoscopy* 1989;21:113.