Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria
ISSN-Online: 2236-6814

Data de Submissão: 29/12/2018
Data de Aprovação: 26/02/2019

RELATO DE CASO

# Relato de caso: doença celíaca associada a tricobezoar gástrico - síndrome de Rapunzel

## *Case report: celiac disease associated with gastric trichobezoar - Rapunzel syndrome*

Ana Clara Aragão Fernandes[1], Lídia Maria Oliveira Barisic[2], Lucas Costa Feitosa Alves[2], Marina Albuquerque Almeida[2], Laura Janne Lima Aragão[3]

**Palavras-chave:**
Pediatria,
Bezoares,
Tricotilomania,
Doença Celíaca.

## Resumo

**Objetivos:** Relatar um caso de uma paciente com doença celíaca e distúrbio psicológico associado à tricobezoar gástrico - síndrome de Rapunzel. **Relato de caso:** E.N.F., sexo feminino, 7 anos, comparece ao ambulatório com a genitora referindo história de dor abdominal, episódios diarreicos e perda de peso associados à astenia e desânimo. Ao exame físico, encontrava-se com estado geral regular, apresentava abdome globoso, com ruídos hidroaéreos diminuídos e doloroso à palpação superficial. Endoscopia digestiva revelou a presença de tricobezoar gástrico. Biópsia de fragmentos de esôfago, estômago e duodeno demostraram padrão para doença celíaca. Foi submetida à laparoscopia para retirada do bezoar. A paciente obteve boa evolução pós-cirúrgica, seguindo o tratamento com dieta isenta de glúten e acompanhamento psicológico/psiquiátrico. **Conclusões:** Acredita-se que doença celíaca tem relação com as desordens psicológicas, tricotilomania e tricotilofagia, que levaram ao desenvolvimento da síndrome de Rapunzel.

**Keywords:**
Pediatrics,
Bezoars,
Trichotillomania,
Celiac Disease.

## Abstract

**Objectives:** Report a case of a patient with celiac disease and psychologic disturbance associated with gastric tricobezoar - Rapunzel syndrome. **Case report:** E.N.F., a 7-year-old girl, appeared on ambulatory with her mother referring a history of abdominal pain, episodes of diarrhea, weight loss associated with sadness. On physical examination, patient presented good general condition, globose abdomen, bowels sounds presence and distended and painful abdomen at superficial palpation. Gastrointestinal endoscopy revealed presence of gastric trichobezoar. The biopsy of esophagus, stomach and duodenum fragments showed celiac disease patterns. She was submitted to a laparotomy for bezoar removal. The patient had a good clinical evolution after the surgical procedure and followed the treatment with gluten-free diet and pshychological/psychiatrist follow-up. **Conclusions:** It is believed that celiac disease has relation with psychologic disorders, trichotillomania and trichophagia, which influenced on the development of Rapunzel syndrome.

[1] Universidade Potiguar, Medicina - Natal - RN - Brasil.
[2] Universidade Estadual do Rio Grande do Norte, Medicina - Mossoró - RN - Brasil.
[3] Universidade Estadual do Rio Grande do Norte, Doença Respiratória - Mossoró - RN - Brasil.

**Endereço para correspondência:**
Ana Clara Aragão Fernandes.
Universidade Potiguar. Av. Sen. Salgado Filho, nº 1610, Lagoa Nova. Natal - RN. Brasil. CEP: 59056-000. E-mail: clara.aragao.wlj@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

A doença celíaca (DC) é uma desordem sistêmica imunomediada, de caráter hereditário e autoimune, desencadeada pela ingestão de glúten e das prolaminas do trigo, do centeio e da cevada, em crianças e adultos geneticamente suscetíveis[1]. Atualmente, a DC é subdiagnosticada em decorrência do seu amplo espectro clínico. A síndrome de Rapunzel é uma complicação grave em pacientes que sofrem de tricotilomania e tricotilofagia, provocando fortes dores abdominais, náuseas e perda de peso. É comum em crianças ou adolescentes que têm distúrbios psicológicos[2,3].

Somente sete artigos relatando associação entre DC e tricobezoares foram encontrados na literatura médica[2-8]. Neste artigo, é exposto um caso sobre a doença celíaca associada à tricobezoar gástrico que culminou no desenvolvimento da síndrome de Rapunzel, fato que piorou e determinou o prognóstico clínico da paciente.

## RELATO DE CASO

E.N.F., 7 anos, sexo feminino, comparece ao ambulatório especializado com sua genitora referindo história clínica de dor e crescimento abdominal associado a ganho de peso e crescimento insuficiente para idade. No interrogatório sintomatológico, a genitora referia apatia, astenia e desânimo associado a fezes diarreicas várias vezes ao dia. Negava outras queixas. Calendário vacinal atualizado. Negava uso de antiparasitários há mais de seis meses e afirmava antecedentes familiares maternos com vários problemas digestórios.

Ao exame físico encontrava-se com estado geral regular, hipocorada, com fácies de sofrimento e tristeza. A inspeção do abdome mostrava abdome globoso, com circunferência abdominal de 60cm (Figura 1); na palpação superficial e profunda encontrava-se doloroso com fígado palpável e a ausculta dos ruídos hidroaéreos diminuídos; e restante do exame físico sem alterações significativas. Na investigação clínica foram solicitados exames bioquímicos e realizado anti-helmíntico.

Os exames complementares mostraram: hemograma com anemia ferropriva; ultrassonografia abdominal total com hepatomegalia leve, esteatose hepática focal e alças intestinais com grande quantidade de líquido gasoso em seu interior; endoscopia digestiva alta (EDA) com tricobezoar e gastrite antral erosiva com focos hemorrágicos; sorologia laboratorial positiva para antitransglutaminase tecidual (IgA) superior a 128UI/mL e antitransglutaminase (IgG) superior a 1.5; IgE específica para trigo, omega 5-gliadina e glúten negativa; imunoglobulina IgA de 413,8UI/mL e imunoglobulina IgE total de 544,0UI/mL; ademais, a biópsia com fragmentos de esôfago, estômago e duodeno referiu enterite linfocítica com atrofia vilositária subtotal (Marsh IIIC).

A paciente foi encaminhada para cirurgia gastrointestinal, sendo submetida à laparotomia para retirada do tricobezoar gástrico (Figura 2). A evolução pós-operatória foi satisfatória. A criança segue em acompanhamento psiquiátrico e psicológico, realizando dieta isenta de glúten e reposição de ferro com apresentação de melhora quanto ao crescimento e desenvolvimento.



**Figura 1.** Criança com a circunferência abdominal aumentada.



**Figura 2.** Tricobezoar gástrico retirado por procedimento cirúrgico.

## DISCUSSÃO

A doença celíaca (DC) é uma enteropatia autoimune frequente na população mundial, diferentemente do que se

acreditava há algumas décadas passadas. Pesquisas estimam a prevalência de 1% em nível mundial, incluindo crianças e adultos, com valores variando entre os países[1]. No Brasil, a DC não é rara e sua prevalência tende a aumentar ao longo dos anos, alguns estudos apontam a incidência de 2,11:1000 para adultos e de 5,44:1000 para crianças até 14 anos, mas a escassez de trabalhos de pesquisa epidemiológica na área e a ausência de padronização dos testes sorológicos, comprometem a acurácia das pesquisas[9,10]. Ademais, o problema atinge pessoas de todas as idades, mas possui frequência maior no sexo feminino e nas crianças de 6 meses a 5 anos de idade[11].

A doença celíaca (DC) é uma desordem sistêmica imunomediada, de caráter hereditário e autoimune, desencadeada pela ingestão de glúten e das prolaminas do trigo, do centeio e da cevada, em crianças e adultos geneticamente suscetíveis. Essa doença crônica se expressa por uma enteropatia que afeta o intestino delgado e é mediada por linfócitos T, além de ser caracterizada por múltiplas manifestações clínicas glúten-dependentes e por antígenos leucocitários humanos como (HLA)-DQ2 e (HLA)-DQ8[1,4,9-11].

Essa patologia tem um amplo espectro clínico e varia de acordo com a sensibilidade individual, a quantidade de glúten na dieta e sua época de introdução, podendo apresentar-se de três formas: clássica, atípica e assintomática[9,12]. Os sintomas clássicos são decorrentes da má-absorção intestinal e dentre esses estão a diarreia crônica, perda de peso, distensão abdominal, deficiência de nutrientes e vitaminas, fadiga, edema, irritabilidade e tristeza, esses três últimos são mais comuns em crianças; já a sintomatologia atípica engloba um quadro oligossintomático, em que manifestações digestivas estão ausentes ou atenuadas, apresentando baixa estatura, anemia ferropriva, anemia perniciosa, osteoporose, artralgias ou artrites, constipação intestinal refratária ao tratamento, atraso puberal, abortos de repetição, sintomas neurológicos como cefaleia e ataxia; e manifestações psiquiátricas como depressão, autismo e esquizofrenia; a forma assintomática não apresenta manifestações clínicas mesmo com lesões intestinais, mas apresenta melhora da qualidade de vida com dieta isenta do glúten[1,9-11]. É importante ressaltar que não há relação entre a gravidade das manifestações clínicas com o grau de lesão da mucosa intestinal[10].

O padrão-ouro para diagnóstico da patologia é realizado por meio de endoscopia digestiva alta com biópsia de intestino delgado, mas testes sorológicos também são usados na detecção da intolerância ao glúten, sendo mais úteis no acompanhamento do celíaco[11]. Os marcadores sorológicos mais usados são a antigliadina, o anticorpo antiendomísio e o anticorpo antitransglutaminase (TTG). Os testes laboratoriais são indicados para todas as pessoas suspeitas, como parentes de celíacos, e devem ser realizados em vigência de dieta com glúten[11,12]. A realização de um diagnóstico precoce e observância da dieta celíaca é imprescindível para evitar complicações malignas e graves, como distúrbios neurológicos ou câncer[1].

O tratamento da DC é realizado com dieta de isenção total de glúten e, em alguns casos, dependendo do grau de acometimento das vilosidades intestinais que causa a deficiência na produção das dissacaridases, deve-se restringir temporariamente a lactose e a sacarose[11,12]. Ademais, é necessária a reposição das deficiências nutricionais decorrentes da má-absorção das macro e micromoléculas, em conjunto com um cuidado multidisciplinar, envolvendo profissionais médicos, nutricionistas e psicólogos[9,11].

No caso exposto, a paciente apresentava os sintomas da forma clássica da DC, como: fezes diarreicas, perda de peso e de musculatura da região glútea, astenia e apatia; apresentando, também, deficiência de ferro e baixo crescimento e desenvolvimento para idade, provavelmente ocasionados devido a distúrbios na permeabilidade da mucosa intestinal que levaram a má-absorção. Além disso, apresenta sintomas psiquiátricos, característicos da forma oligossintomática.

Sintomas psiquiátricos e neurológicos têm sido associados à doença celíaca, como ataxia cerebelar, tricofagia, distúrbios cognitivos, desordens neurodegenerativas, epilepsia e esquizofrenia, mas a fisiopatologia ainda não está clara, acredita-se que eles possam ser desencadeados pelo fato de a DC promover distúrbios no sistema serotoninérgico, o que pode levar a distúrbios no sistema nervoso central[4].

A tricotilomania é um distúrbio obsessivo-compulsivo crônico caracterizado pelo ato de arrancar os cabelos e está, geralmente, associado à tricofagia, ato de ingerir cabelos, sendo mais frequente em meninas nas duas primeiras décadas de vida[2,3,5]. Ambos estão relacionados a desordens psiquiátricas em crianças e podem levar à formação de um tricobezoar, massa intestinal desenvolvida pelo depósito contínuo de cabelos na mucosa do estômago. Essa massa gástrica pode se expandir para o duodeno, configurando uma forma rara de bezoar gástrico: a síndrome de Rapunzel[2,13]. Os sintomas do tricobezoar mais comuns são dor abdominal, diarreia, vômito, edema e anemia, podendo ocasionar obstrução e perfuração intestinal, nos casos mais avançados. O tratamento recomendado é a remoção imediata da massa por meio de laparotomia e, em alguns casos, a ressecção de porções do intestino[2,3,13].

É importante ressaltar que, a tricofagia é umas das manifestações de pica, a qual possui relação com a deficiência de ferro e desordens mentais, sendo a formação do tricobezoar gástrico uma complicação desse distúrbio[4,6,7].

A associação entre doença celíaca e síndrome de Rapunzel é rara, sendo relatada em apenas sete artigos na literatura médica. Há poucos estudos que explicam a relação de pica e doença celíaca, mas acredita-se que o efeito cumulativo de déficits nutricionais em conjunto com fatores imunológicos e inflamatórios, oriundos da DC, podem ter grande influência nas manifestações[4]. Em dois dos sete artigos estudados, foram relatados a tricofagia no celíaco, independente da presença de anemia, fato sustentado pelo fato de, em um deles, o tratamento de reposição férrica ter

sido inefetivo com permanência dos distúrbios psiquiátricos[2-8]. No caso relatado neste artigo, tanto os sintomas oriundos da má- absorção intestinal quanto os sintomas psiquiátricos apresentaram melhora com a adoção da dieta isenta de glúten. Dessa forma, a tricotilomania e tricofagia podem estar associados aos sintomas psiquiátricos desencadeados pela doença celíaca, os quais são mais comuns na forma oligossintomática dessa doença[2].

Diante do exposto, faz-se necessário uma anamnese cuidadosa e um exame físico detalhado, os quais possibilitam o pediatra identificar pacientes que necessitam de investigação complementar, além disso, os pacientes celíacos devem ser vistos considerando os aspectos de predisposição familiar às psicopatologias, e fatores de estresse e convivência social, o que pode levar a detecção de sintomas de depressão ou ansiedade[6].

## CONCLUSÃO

Considerando o histórico de sofrimento psicológico apresentado pela paciente, acredita-se que a doença celíaca acarretou desordens psicológicas, tricotilomania e tricofagia, resultando no desenvolvimento da síndrome de Rapunzel. Tal afirmativa é corroborada pelo fato de a paciente apresentar significativa melhora do quadro clínico com dieta livre de glúten e acompanhamento psicológico.

## REFERÊNCIAS


1. Bai JC, Ciacci C, Corazza GR, Fried M, Olano C, Rostami-Nejad M, et al. Celiac disease. WGO [Internet]. 2016 Jul; [citado 2018 out 05]; 1-35. Disponível em: http://www.worldgastroenterology.org/guidelines/global-guidelines/celiac-disease/celiac-disease-english
2. Appak YÇ, Ertan D, Karakoyun M, Özyurt G, Özdemir T, Baran M. The cause of abdominal mass in a child with celiac disease: Rapunzel syndrome. A case report. Sao Paulo Med J [Internet]. 2018 Mai; [citado 2018 out 01]; 137(3):292-4. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-31802018005003101&lng=en
3. Larsson LT, Nivenius K, Wettrell G. Trichobezoar in a child with concomitante coeliac disease: a case report. Acta Paediatr [Internet]. 2007 Jan; [citado 2018 ago 10]; 93(2):278-80. Disponível em: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1651-2227.2004.tb00722.x
4. Irastorza I, Tutau C, Vitoria JC. A trichobezoar in a child with undiagnosed celiac disease: a case report. World J Gastroenterol [Internet]. 2014 Fev; [citado 2018 out 01]; 20(5):1357-60. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3921519/ DOI: https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i5.1357
5. Al Lihabi AA. Trichotillomania in celiac disease. Case Rep Gastroenterol [Internet]. 2016 Set/Dez; [citado 2018 ago 06]; 10(3):613-6. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5121569/ DOI: https://doi.org/10.1159/000448877
6. Kalyoncu T, Çıldır DA, Özbaran B. Trichotillomania in celiac disease patient refractory to iron replacement. Int J Adolesc Med Health [Internet]. 2017 Ago; [citado 2018 ago 10]; 31(4):20170027. Disponível em: https://www.degruyter.com/view/j/ijamh.ahead-of-print/ijamh-2017-0027/ijamh-2017-0027.xml DOI: https://doi.org/10.1515/ijamh-2017-0027
7. Marcos AS, Bravo MM, Casanova AB, Belinchón PP, Corral LM. Gastric trichobezoar as an atypical form of presentation of celiac disease. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2005 Jun; [citado 2018 ago 10]; 62(6):601-2. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15927136
8. McCallum IJD, Zanten CV, Imran ZI, Craig W, Mahdi G, Thompson R. Trichobezoar in a child with undiagnosed coeliac disease. J Paediatr Child Health [Internet]. 2008 Set; [citado 2018 ago 01]; 44(9):524-5. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18928474 DOI: https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2008.01363.x
9. Liu SM, Resende PVG, Bahia M, Penna FJ, Ferreira AR, Liu PMF, et al. Doença celíaca. Rev Med Minas Gerais [Internet]. 2014; [citado 2018 ago 10]; 24(Supl 2):38-45. Disponível em: http://www.rmmg.org/artigo/detalhes/622 DOI: http://www.dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20140037
10. Sdepanian VL, Galvão LC. Doença celíaca. In: Campos Júnior D, Burns DAR, Lopez FA. Tratado de pediatria. 4a ed. Barueri (SP): Manole; 2017. p. 738-42.
11. Ministério da Saúde (BR). Portaria SAS/MS nº 1149, de 11 de novembro de 2015. Aprova o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da doença celíaca. Diário Oficial da União, Brasília (DF), 2015 nov 12; Edição 216: Seção 1: 65.
12. Batista GS, Carvalho SR. Doença celíaca: consenso. Rev Resid Pediatr [Internet]. 2014; [citado 2019 fev 10]; 4(1):36. Disponível em: http://residenciapediatrica.com.br/detalhes/98/doenca%20celiaca-%20consenso
13. Pereira PSC, Borges LGS. Bezoar - Relato de caso de um pré-escolar com síndrome de Rapunzel. Rev Resid Pediatr [Internet]. 2016; [citado 2019 fev 10]; 6(3):134-6. Disponível em: http://residenciapediatrica.com.br/detalhes/245/bezoar%20-%20relato%20de%20caso%20de%20um%20pre-escolar%20com%20sindrome%20de%20rapunzel DOI: https://doi.org/10.25060/residpediatr-2016.v6n3-07