

Rapunzel sendromu: Olgu sunumu

Ömer YILMAZ, Abdülkadir GENÇ, E.Oryal TAŞKIN, Şahika DİLŞEN, Erhun KASIRGA, Can TANELİ
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi, Psikiyatri, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalları, Salihli Devlet Hastanesi, Manisa

Özet

Bezoarlar nadir olarak görülmekte ve sıklıkla psikiyatrik bozukluklara eşlik etmektedir. Rapunzel Sendromu gastrik trikobezoarın nadir bir formu olup, bezoarın kuyruk şeklinde uzantısının duodenuma geçmesi ile oluşmaktadır. 12 yaşında kız olgu 4 aydır karında sertlik yakınması ile başvurdu. Bir yıl kadar önce alopesi areata nedeniyle tedavi gördüğü bildirildi. Epigastriumda yaklaşık 20 cm. çapında sert ve hareketli kitle palpe edildi. Cerrahi eksplorasyonda midenin son derece büyük ve sert olduğu görülmüştür. Gastrotomi insizyonu yapılarak mideyi dolduran bezoar kitlesi çıkarılmıştır. Psikiyatri kliniği ile konsülte edilen olguya major depresif bozukluk tanısı konularak tedavi başlandı. Sonuç olarak alopesi nedeniyle başvurulan çocuklarda trikofaji akla getirilmeli ve bu tür olgularda psikiyatrik destek sağlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Rapunzel sendromu, gastrik trikobezoar

Summary

Rapunzel syndrome: A case report

Bezoars are rare and often reported in patients with some psychiatric disorders. The Rapunzel syndrome is a rare form of gastric trichobezoar with a tail like extension into the intestine. 12 year old girl applied to the clinic with abdominal firmness. She was treated for alopecia areata one year ago. A firm, mobile and approximately 20 cm. diameter epigastric mass was palpated. A massively enlarged, firm stomach was encountered at surgical exploration. Gastrotomy revealed a large trichobezoar, which was taken out totally. She was referred to a child psychiatrist for assessment and therapy. Her diagnosis was major depression. In conclusion, trichophagy must be considered in children who suffer alopecia and psychiatric support must be provided.

Key words: Rapunzel syndrome, gastric trichobezoar

Giriş

Rapunzel sendromu bezoar grubu hastalıklardan trikobezoarın nadir bir formu olup sıklıkla psikiyatrik ve nörolojik bozukluğu olan olgulara eşlik etmektedir. Sıklıkla kız çocuklarında görülür ve semptomların başlangıç yaşı ikinci dekattır⁽¹²⁾. Trikobezoarlar genellikle olgunun kendi saçlarından oluşmaktadır. Gastrik trikobezoar'ın ince barsağa doğru kuyruk şeklinde uzanım göstermesi sonucu bu adı almaktadır. İlk kez 1968 yılında Vaughn tarafından tanımlanmıştır⁽¹⁰⁾. Sendromun adlandırılması uzun saçları sayesinde hapsedildiği kuleden kurtarılan prensesin öyküsünün anlatıldığı Grimm Kardeşler'in bir masalından alınmıştır⁽¹⁾. Mide çıkışında tıkanıklık oluşturması nedeniyle cerrahi olarak çıkarılması gerekmektedir. Bu yazıda, nadir olarak rastlanan Rapunzel sendromlu bir olgumuz sunulmuştur.

Adres: Dr. Ömer Yılmaz, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 45010, Manisa
Yayına kabul tarihi: 28.02.2007

Olgu Sunumu

12 yaşında kız olgu karında 4 aydır var olan kitle yakınması ile polikliniğe başvurdu. Bu yakınma ile gittiği bölge devlet hastanesinde baryumlu üst pasaj grafisi, üst GİS (gastrointestinal sistem) endoskopisi çekilerek mideyi tamamen dolduran trikobezoar kitlesi görüldüğü bildirildi. Olgu operasyon amacıyla tarafımıza sevk edildi. Olgunun 3 yaşından beri pika öyküsü mevcut olup bir yıl kadar önce alopesi areata nedeniyle tedavi gördüğü belirtildi. Saç yeme alışkanlığının olmadığı ve yaşadığı çevrede içine kapalı ve sakın bir yapıya sahip olduğu ifade edildi.

Yapılan fizik bakışında boy 144 cm. (3-10p), boy 32 kg. (3-10p) olarak saptandı. Batın serbest görünümdeydi, duyarlılık ve defans saptanmadı. Epigastriumda yaklaşık 20 cm. çapında sert ve hareketli kitle palpe edildi. Diğer sistem muayeneleri olağan olarak saptandı. Tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi; göğüs ve karın grafilerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Olguya daha önce başvurduğu bölge devlet hastanesinde yapılan üst GİS endoskopisinde kitlenin çok büyük olması ve çıkarılamaması nedeniyle açık cerrahi yapılmasına karar verildi. Genel anestezi altında sol üst transvers insizyon ile girişimde bulunuldu. Eksplozasyonda mide son derece sert ve genişlemiş görünümdeydi. Duodenum palpe edildiğinde kitlenin duodenuma uzanım gösterdiği saptandı. Yaklaşık 10 cm.lik gastrotomi insizyonundan trikobezoar kitlesi total olarak çıkarıldı. Çıkarılan bezoar kitlesi 25x8 cm. boyutlarında, kuyruk kısmı 10 cm. uzunluğundaydı (Resim 1). Olgu operasyonun 3. gününde oral olarak beslenmeye başlandı. Olgunun psikiyatrik yönden değerlendirilmesi sonrası major depresyon + trikotillomani tanısı konularak tedaviye başlandı. 5. gününde tedavisine psikiyatri kliniğinde devam etmek üzere taburcu edildi.



Resim 1. Gastrotomi ile çıkartılan dev bezoar kitlesinin görünümü.

Tartışma

Yutulmuş yiyecek ve bitki artığı gibi yabancı maddelerin gastrointestinal sistemde birikmesine bezoar adı verilmektedir. Bezoarların en sık tipi saç birikimine bağlı gelişen trikobezoardır. Genellikle olgunun kendi saçlarından oluşan kitle mide mukozası kıvrımları arasında birikir ve giderek büyür. Büyüme hızının yavaş olması nedeniyle olguların çoğunda semptom geç dönemlerde ortaya çıkmakta ve % 90 adölesan kız olgularda görülmektedir (5). İçerik, proteinlerin denatürasyonuna bağlı siyah, yeşil, kahverenkli ve kötü kokuludur. Çoğunda kronik ve tekrarlayıcı saç çekmeye (Trikotillomani) neden olan bir psikiyatrik bozukluk mevcuttur.

Trikofaji (saç yeme) ve trikotillomani çocuklarda sık görülür. Trikotillomani genellikle adölesan döneminde ortaya çıkmaktadır ve sıklıkla depresif bozukluklar, anksiyete bozuklukları özellikle obsesif kompulsif bozukluk, alkol ve uyuşturucu bağımlılığı gibi ciddi ve kronik psikiyatrik bozukluklara eşlik etmektedir (6). Orta öğrenim öğrencilerinde yapılan bir çalışmada erkeklerin % 1.5'ünde, kızların % 3.4'ünde kronik saç çekme alışkanlığı varken bunların sadece % 0.6'sı trikotillomani tanısı almıştır (4,8). Trikotillomanili çocukların da sadece % 30'luk bir kısmında trikofaji görülürken bunların da % 1'lik kısmı cerrahi olarak çıkarılması gerekmektedir (2).

Olgumuz da psikolojik yönden incelendiğinde sessiz ve içe kapanık bir yapıya sahip olduğu dikkati çekmektedir. Çoğu zaman aileler tarafından olumlu bir özellik olarak değerlendirilen bu durum olgumuzda olduğu gibi psikiyatrik yönden incelendiğinde altından, bu olguda olduğu gibi major depresyon ya da diğer bir psikiyatrik hastalık tanısı çıkabilmektedir. Ayrıca diğer dikkat çekici yön olgumuzun daha önce alopesi areata nedeniyle dermatolojik yönden tedavi görmesidir. Trikotillomani tanılı olgularda büyük oranda saçlı kafa derisi etkilenmektedir. Tay ve arkadaşlarının (9) yaptığı bir çalışmada trikotillomanili 10 olgudan 8'inde saçlı kafa derisi etkilenmiştir. Alopesia areata tanısı alan özellikle adölesan kız olgularda trikobezoar mutlaka akla getirilmelidir.

Küçük bezoar kitleleri nazogastrik lavaj ve aspirasyon ile çıkarılabilmektedir. Enzimatik tedavi genellikle fibrozoarlar için kullanılmakta trikobezoarlarda etkisiz kalmaktadır. Diğer tedavi teknikleri ise ekstrakorporeal şok dalgaları ile parçalama, NdYAG lazer ile parçalama, endoskopi ile veya laparoskopi ile çıkarılmasıdır. Çok büyük trikobezoarlarda ve Rapunzel Sendromunda önerilen tedavi, median karın insizyonu ile girilerek anterior gastrotomi yoluyla kitlenin çıkartılmasıdır (5). Olgumuza daha önce başvurduğu hastanede endoskopi ile Rapunzel sendromu tanısı konmuş, ancak endoskopi ile çıkartılamadığından cerrahi ile kitle çıkarılmıştır. İnsizyon, olgunun çocuk olması nedeniyle ve daha az skar bıraktığından sol üst transvers tercih edilmiş ve trikobezoar kitlesi sorunsuz olarak çıkartılabilmektedir. Cerrahi tedavi sonrası gastrik boşalmanın bezoarsız olgulardan bir farkı bulunamamıştır (3). Rapunzel sendromlu olguların -altta yatan psikiyatrik bozukluk te-

davi edilmediği takdirde- çok sık olmasa da tekrarlayabileceği akıldan çıkarılmamalıdır (7).

Sonuç olarak Rapunzel sendromlu olgular nadir olarak görülmektedir. Kesin tanısı endoskopi ile konmakta; endoskopi ile çıkartılamayan olgularda cerrahi gerekmektedir. Alopesi areata nedeniyle tedavi gören adölesan kız olgularda trikobezoar açısından dikkatli olunmalıdır. Nadir olgularda öldürücü sonlanabilmekle birlikte (11) altta yatan psikiyatrik bozuklukların da tedavi edilmesi ile prognozu genellikle iyi seyretmektedir.

Kaynaklar

1. Azizzadeh A, Moldovan S, Scott BG: İmage of the month. Arch Surg 137:1443, 2002
2. Bouwer C, Stein DJ: Trichobezoars in trichotillomania: case report and literature overview. Psychosom Med 60:658, 1998
3. Calabuig R, Navarro S, Carrio I, et al: Gastric emptying and bezoars. Am J Surg 157:287, 1989
4. Diefenbach GJ, Reitman D, Williamson DA: Trichotillomania: a challenge to research and practice. Child Psychol Rev 20:289, 2000
5. Eryilmaz R, Sahin M, Alimoglu O, et al: A case of Rapunzel syndrome. Ulus Travma Acil Cerrahi Derg 10:260, 2004
6. Frey AS, McKee M, King RA, et al: Hair apparent: Rapunzel syndrome. Am J Psychiatry 162:242, 2005
7. Memon SA, Mandhan P, Qureshi JN, et al: Recurrent Rapunzel syndrome - a case report. Med Sci Monit 9:CS92, 2003
8. O'Sullivan RL, Mansueto CS, Lerner EA, et al: Characterization of trichotillomania: a phenomenological model with clinical relevance to obsessive-compulsive spectrum disorders. Psychiatr Clin North Am 23:587, 2000
9. Tay YK, Levy ML, Metry DW: Trichotillomania in childhood: case series and review. Pediatrics 113:e494, 2004
10. Vaughn ED, Sawyers JL, Scott HW: The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. Surgery 63:339, 1968
11. Ventura DE, Herbella FA, Schettini ST, et al. Rapunzel syndrome with a fatal outcome in a neglected child. J Pediatr Surg 40:1665, 2005
12. Wyllie R: Foreign Bodies and Bezoars, in Behrman RE, Kliegman RM (eds): Nelson Textbook Of Pediatrics. Philadelphia, Pennsylvania. Saunders 2004, p:1244

Editörden katkı:

Dr. Ömer Yılmaz ve ark. tarafından kaleme alınan "Rapunzel sendromu:olgu sunumu" isimli bu çalışma ile ilgili olarak bazı bilgilerin iletilmesi gerekli görülmüştür:

-Ülkemizde kaynak olabilecek ilk çalışma 1982 yılında yayınlanmıştır:

Büyükküinal SNC, Şenyüz OF, Söylet Y, Yeker D, Danişmend N, Alver O: Rapunzel Sendromu olgusu, C Paşa TF Derg 13:142-147,1982

-Rapunzel sendromunda, olmazsa olmaz kriter" trikobezoarın uzun bir kuyruğunun olması ve bu kuyruğun ince barsaklar yönünde devamının bulunmasıdır"Zaten sendroma adını veren de Rapunzel'in kuleden sarkıtığı uzun saçına benzeyen bu uzun kuyruktur.Hatta bu kuyruk peristraltik hareketlerle gerilerek, barsağı, antimazenterik kısımdan , bir bıçak gibi kesmekte ve ölümcül komplikasyonlara bile yol açabilmektedir.Duodenum tarafında çok kısa bir uzanım gösteren,hatta resimde daha da kısa olan bu minik uzantı ,kanımızca biraz zorlamalı bir Rapunzeldir.Daha çok mide trikobezoarı gibi ele alınmalıdır.

Buna karşın, sunulan olgu ile konunun yeniden anımsanması iyi bir gelişmedir...

S.N. Cenk Büyükküinal