



# Sindrom Rapunzel – Diagnosis dan Tatalaksana

**Putu Stephanie Apriliana Hardika**  
Klinik Artha Medika, Badung, Bali, Indonesia

## ABSTRAK

Sindrom Rapunzel merupakan kondisi medis terdapatnya massa (gumpalan) rambut yang terperangkap di gaster atau sampai menuju usus halus. Gangguan psikiatri trikotilomania dan trikofagia menjadi faktor predisposisi *gastric trichobezoar*. Kondisi ini dominan ditemukan pada remaja perempuan. Manifestasi klinis biasanya non-spesifik berupa nyeri abdomen, mual, dan muntah. Endoskopi menjadi baku emas diagnosis. Metode endoskopi dan *open surgery* merupakan pilihan modalitas pengangkatan massa (*trichobezoar*). Pendekatan multidisiplin evaluasi psikiatri berkala sangat perlu guna mencegah berulang.

**Kata kunci:** Sindrom Rapunzel, *trichobezoar*

## ABSTRACT

Rapunzel Syndrome is a medical condition of solid mass (accumulation) of hair in stomach and may extend to small intestine. Psychiatric disorders, such as trichotillomania and trichophagia, are two predisposition factors for gastric trichobezoar. This condition is predominantly found in young female. Clinical manifestation is usually non-specific gastrointestinal symptoms, like abdominal pain, nausea, and vomiting. Endoscopic examination is the gold standard for diagnosis. The main management is removal by endoscopy or open surgery. Multidiscipline approach including regular follow up and psychiatric evaluation is required to prevent its recurrence. **Putu Stephanie Apriliana Hardika. Rapunzel Syndrome – Diagnosis and Management**

**Keywords:** Rapunzel Syndrome, trichobezoar

## PENDAHULUAN

### Definisi

Bezoar adalah massa padat berasal dari material tidak tercerna di traktus gastrointestinal. Terminologi bezoar berasal dari Bahasa Arab "*Badzhar*" atau Persia "*Padzhar*", yang berarti *antidote* atau penawar.<sup>1</sup> Berdasarkan komposisinya, bezoar dapat diklasifikasikan menjadi beberapa tipe, yaitu *phytobezoar* (terdiri dari serat nabati), *trichobezoar* (gumpalan rambut atau serat menyerupai rambut), *diospyrobezoar* (terdiri dari buah kesemek), farmakobezoar (obat-obatan yang belum larut), laktobezoar (terdiri dari protein susu dan lendir), *lithobezoar* (terdiri dari fragmen batuan), dan *plasticobezoar* (plastik).<sup>1,2</sup>

Sindrom Rapunzel merupakan kondisi medis yang sangat langka; penderitanya memiliki kebiasaan mengunyah rambut hingga membentuk gumpalan rambut yang terperangkap di gaster (*gastric trichobezoar*) atau melewati pilorus menuju duodenum, jejunum, ileum, atau kolon.<sup>2,3</sup> Terminologi

Sindrom Rapunzel berasal dari cerita dongeng Grimm bersaudara tentang seorang putri dengan rambut emas panjangnya. Kasus Sindrom Rapunzel pertama dilaporkan oleh Vaughan, *et al.* pada tahun 1968.<sup>4</sup> Kondisi medis ini banyak dijumpai pada remaja perempuan dekade kedua kehidupan dengan faktor predisposisi gangguan psikiatri seperti trikotilomania (dorongan tidak tertahankan untuk mencabuti rambut sendiri) dan trikofagia (kebiasaan kompulsif untuk memakan rambut sendiri).<sup>2</sup>

### Prevalensi

*Trichobezoar* merupakan tipe bezoar yang umum dijumpai pada perempuan usia muda. Kasus *trichobezoar* pertama kali dilaporkan oleh Baudomant pada tahun 1779. DeBakey dan Ochsner (1938) melaporkan dari 311 kasus bezoar, 90% kasus *trichobezoar* pada perempuan, 80% kasus pada usia di bawah 30 tahun.<sup>1</sup> Ullah, *et al.*, (2016) menemukan 70% pasien Sindrom Rapunzel berusia di bawah 20 tahun, kasus termuda berusia balita dan kasus tertua adalah laki-laki berusia 55

tahun.<sup>5</sup> Pada tahun 2001, seorang anak laki-laki 6 tahun didiagnosis Sindrom Rapunzel setelah ditemukan *gastric trichobezoar* akibat memakan rambut saudara perempuannya.<sup>9</sup> Kasus Sindrom Rapunzel lebih dominan pada perempuan karena helai rambut mereka lebih panjang dan rambut panjang cenderung lebih mudah tersangkut di lapisan mukosa gaster. Makin banyak rambut yang dikonsumsi dan tidak dapat dicerna, makin besar gumpalan rambut di gaster.<sup>6</sup>

Sindrom Rapunzel berkaitan erat dengan gangguan psikiatri trikotilomania dan trikofagia. Sebuah studi menemukan 20% orang dengan trikotilomania cenderung mengonsumsi rambutnya sendiri.<sup>6</sup> Sekitar 25% dari 24 orang dengan trikotilomania memiliki gumpalan rambut di gaster akibat kebiasaan memakan rambutnya sendiri.<sup>6</sup> Secara umum, diperkirakan hanya 1% trikofagia yang akan berkembang menjadi *trichobezoar*.<sup>7</sup> Sampai saat ini belum ada literatur terkait prevalensi Sindrom Rapunzel di Indonesia.

**Alamat Korespondensi** email: stephanie\_apriliana@yahoo.co.id



## TINJAUAN PUSTAKA



### Etiopatogenesis

Orang dengan disabilitas intelektual dan gangguan psikiatri tertentu (misalnya: retardasi mental) dapat memiliki kecenderungan memakan rambutnya sendiri – sebuah gangguan perilaku yang disebut trikofagia. Kelompok orang dengan gangguan perilaku ini memiliki risiko tinggi menderita Sindrom Rapunzel. Dua gangguan psikiatri yang memiliki kemungkinan tertinggi memakan rambutnya sendiri, yaitu trikotilomania dan pica.<sup>6</sup> Selain itu, bezoar juga diasosiasikan dengan gangguan gaster seperti hipomotilitas, hiposekresi dengan hipokloridria, riwayat reseksi gaster, dan penyakit penyerta yang menghambat pengosongan gaster (misalnya: diabetes, penyakit autoimun, atau penyakit jaringan ikat).<sup>1,8</sup>

Sindrom Rapunzel adalah bentuk *trichobezoar* langka dengan ekor *gastric trichobezoar* dapat menjulur hingga ke *ileocecal junction*. *Trichobezoar* disebabkan oleh konsumsi patologis rambut yang tidak tercerna di gaster. Helai rambut terhindar dari dorongan peristaltik gaster karena permukaannya yang licin, tertahan di lipatan mukosa gaster. Gerakan peristaltik akan membuat rambut yang terakumulasi tersebut terjepit membentuk gumpalan menyerupai bola. Apabila bola ini menjadi terlalu besar untuk keluar dari gaster, dapat terjadi atonia gaster. Gumpalan rambut akan menjadi lebih kusut dan membentuk massa padat yang mengikuti bentuk perut.

Menelan rambut terus-menerus dalam jangka waktu tertentu dapat menyebabkan impaksi bersama lendir dan bahan makanan di dalam gaster. Mucus gaster akan melapisi *trichobezoar* dan memberikan gambaran permukaan mengilat dan berkilau. Selain itu, asam gaster akan mengubah sifat protein rambut sehingga memberikan warna hitam. Fermentasi dan dekomposisi bahan makanan yang terperangkap (terutama zat lemak) akan menyebabkan bau tengik khas pada bezoar dan napas pasien.<sup>2,3,9</sup>

### Tanda, Gejala, dan Diagnosis

Sindrom Rapunzel merupakan varian langka dari *gastric trichobezoar*. Walaupun sebagian besar kasus *trichobezoar* dapat didiagnosis pre-operatif dengan mudah, diagnosis Sindrom Rapunzel harus memperhatikan berbagai aspek. Riwayat konsumsi rambut

sangat penting. Pasien dengan kondisi medis ini biasanya menunjukkan gejala trikotilomania dan trikofagia. Gangguan ini sering merupakan akibat dari masalah psikologis atau retardasi mental.<sup>4</sup>

Sindrom Rapunzel terkadang tidak menunjukkan gejala (asimtomatik) selama bertahun-tahun. Gejala akan berkembang jika ukuran bezoar membesar hingga menimbulkan obstruksi; sebagian besar kasus dilaporkan di negara-negara yang wanitanya mempunyai tradisi memiliki rambut panjang.<sup>2,10</sup> Manifestasi klinis Sindrom Rapunzel sangat tergantung dari besarnya *trichobezoar* yang terbentuk. Sekitar 85% sampai 95% pasien Sindrom Rapunzel datang dengan keluhan nyeri abdomen, mual, dan muntah.<sup>6</sup> Sekitar 37% pasien Sindrom Rapunzel mengeluh nyeri abdomen; mual dan muntah ditemukan pada 33% kasus. Pada sekitar 25,9% kasus ditemukan obstruksi dan 18,5% dengan peritonitis.<sup>9</sup> Gejala lain Sindrom Rapunzel meliputi perut kembung, penurunan nafsu makan serta berat badan turun, konstipasi atau diare; beberapa kasus datang dengan hematemesis dan intususepsi.<sup>4,6,9,11</sup>

Pada pemeriksaan fisik dapat ditemukan massa abdomen hingga tanda *wasting syndrome* dan kaheksia. Bezoar besar dapat diraba berupa massa abdomen yang *mobile – Lamerton's sign*.<sup>10,12</sup> Bau mulut tidak sedap atau halitosis berat juga dapat ditemukan. Selain itu, adanya alopesia atau kebotakan juga mendukung pemeriksaan fisik pada Sindrom Rapunzel.<sup>11</sup>

Pemeriksaan radiologi meliputi foto rontgen polos abdomen, ultrasonografi (USG), *upper gastrointestinal series* (UGI), dan *CT scan* abdomen dapat menunjang diagnosis. Foto rontgen polos abdomen sering menunjukkan adanya massa non-spesifik, sedangkan pada USG abdomen dapat ditemukan adanya peningkatan *echogenitas* disebabkan campuran gumpalan rambut, udara, dan bahan makanan di dalam *trichobezoar*. Pada pemeriksaan UGI dapat ditemukan *filling defect* pada abdomen. *CT scan* abdomen juga dapat memberikan gambaran adanya massa heterogen dengan udara terperangkap di dalamnya. Apabila tanda dan gejala mengarah pada diagnosis Sindrom Rapunzel, pemeriksaan *barium meal* tidak disarankan karena dapat menyebabkan obstruksi atau

perforasi. Baku emas diagnosis *trichobezoar* adalah *upper gastrointestinal endoscopy/ esophago-gastro-duodenoscopy* (EGD). Selain visualisasi langsung, prosedur EGD ini memungkinkan pengambilan sampel dan intervensi terapeutik.<sup>4,10</sup>



Gambar 1. Prosedur EGD menunjukkan gambaran *gastric trichobezoar* raksasa<sup>4</sup>

### Tatalaksana

Tatalaksana sangat dipengaruhi oleh ukuran dan lokasi *trichobezoar*. Secara umum, hampir selalu membutuhkan pembedahan guna mengangkat massa. Pada tahap awal, pengangkatan masih mungkin secara endoskopik, terutama jika *trichobezoar* terbatas pada area kecil dan ukurannya pun juga kecil. Dalam hal ini, endoskopi berperan sebagai alat diagnostik dan terapeutik.

Teknik bedah pengangkatan *trichobezoar* yang umum meliputi laparotomi dan *open surgery* (laparotomi). Gorter, *et al*, (2010) menyebutkan dari 108 kasus *trichobezoar*, 5% kasus berhasil menjalani pengangkatan massa secara endoskopik.<sup>13</sup> Selain itu, Gorter, *et al*. juga menyatakan upaya pengangkatan *trichobezoar* dengan metode laparotomi 75% berhasil.<sup>13</sup> Metode laparotomi memiliki tingkat keberhasilan 99%, sehingga dipilih sebagai metode tatalaksana terbaik.<sup>4</sup> Metode kombinasi laparotomi dan gastrotomi anterior berhasil mengangkat *trichobezoar* besar pada 34 kasus pada tahun 2005.<sup>4</sup> Metode laparotomi lebih disarankan untuk pengangkatan bezoar ukuran kecil atau sedang, dengan keuntungan berkurangnya rawatan di rumah sakit dan secara kosmetika lebih baik dibandingkan laparotomi (sayatan lebih kecil). Akan tetapi, laparotomi memiliki potensi kontaminasi peritoneal yang lebih besar karena risiko tumpahan rambut di rongga peritoneum.<sup>2</sup>



## TINJAUAN PUSTAKA



Metode laparotomi sering menjadi metode pilihan karena efektif dan memungkinkan pemeriksaan lebih cermat pada seluruh traktus gastrointestinal.<sup>10,14</sup>



**Gambar 2.** Prosedur pengangkatan *trichobezoar* dengan metode gastrotomi anterior<sup>10</sup>

Modalitas tatalaksana lainnya seperti

*extracorporeal shock-wave lithotripsy*, *laser ignited mini-explosive technique*, pemberian enzim intragaster (lipase pankreas, selulase), dan obat-obatan (metoklopramid, asetilsistein) dilaporkan dengan tingkat keberhasilan bervariasi.<sup>2</sup> Metode tersebut diperlukan untuk memecah bezoar yang besar, sehingga laparotomi dapat lebih mudah dilakukan.<sup>2</sup>

Mayoritas pasien Sindrom Rapunzel memiliki gangguan psikiatri atau sosial yang mendasari, sehingga tatalaksana gejala psikiatri sangat penting disertai *follow up* untuk evaluasi gejala. Pendekatan multidisiplin sangat berperan untuk mencegah terulangnya kondisi tersebut.<sup>4</sup>

### Komplikasi

Komplikasi *trichobezoar* meliputi obstruksi gastrointestinal (26%), perdarahan (10%), perforasi, malabsorpsi, dan defisiensi nutrisi.<sup>10</sup> Kondisi ini juga berkaitan dengan diare dan defisiensi vitamin B12, terutama akibat

pertumbuhan bakteri dari kolonisasi bezoar. Beberapa komplikasi prosedur endoskopi antara lain ulkus gaster, esofagitis, dan perforasi esofagus. Jika bezoar tetap dibiarkan tanpa pengobatan, tingkat mortalitasnya dapat mencapai 30% dengan komplikasi penyerta.<sup>1,10</sup>

### SIMPULAN

Sindrom Rapunzel, sebagai akibat dari *trichobezoar*, merupakan kondisi medis langka yang menyertai gangguan psikiatri trikotilomania dan trikofagia. Manifestasi klinis biasanya tidak spesifik. Pemeriksaan penunjang endoskopi diperlukan untuk diagnosis. Tatalaksana definitif dengan pengangkatan massa (bezoar) baik dengan metode endoskopi maupun pembedahan. Laparotomi lebih disarankan karena efektivitas dan tingkat keberhasilannya lebih baik. *Follow up* berkala jangka panjang dikombinasikan dengan konsultasi psikiatri sangat diperlukan guna mencegah terulangnya kondisi ini.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Sanjeev S, Pramod K, Babita, Singh GN. Trichobezoar. J Evolution Med Dental Sci. 2013;2(47):9195-9200.
2. Kajal P, Bhutani N, Niharika T, Arya P. Trichobezoar with and without Rapunzel syndrome in paediatric population: a case series from a tertiary case centre of Northern India. Internati J Surgery Case Report. 2017;40:23-6.
3. Dixit A, Raza MA, Tiwari R. Gastric trichobezoar with Rapunzel syndrome: a case report. J Clin Diagnost Res. 2016;10(2):10-1.
4. Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. Acta Radiologica Open. 2016;5(11):1-4.
5. Ullah W, Saleem K, Ahmad E, Anwer F. Rapunzel syndrome: a rare cause of hypoproteinaemia and review of literature. BMJ Case Rep [serial on the Internet]. 2016 [cited 2021 Jan 9]. Available from: <https://doi.org/10.1136/bcr-2016-216600>.
6. Rehm I. Unusual conditions: what is Rapunzel syndrome and why do some people eat hair? The Conversation. 2016.
7. Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel syndrome: a comprehensive review of an unusual case of trichobezoar. Clinical medicine & research [serial on the Internet]. 2009 [cited 2021 Jan 9];7(3):99-102. Available from: <https://doi.org/10.3121/cmr.2009.822>.
8. Young B. Bezoars. Healthline [serial on the Internet]. 2018.
9. Naik S, Gupta V, Naik S, Rangole A, Chaudhary AK, Jain P, et al. Rapunzel syndrome reviewed and redefined. Digestive Surg. 2007;24:154-61.
10. Prasad A, Jain A, Gupta A, Kamra A. Trichobezoar: ravenous for hair. Euroasian J Hepato-Gastroenterol. 2018;8(1):97-8.
11. Fernandez-Lopez AJ, Gonzalez-Valverde FM, Rodenas-Moncada J, Albarracin Marin-Blazquez A. Trichophagia and trichobezoar. Cir Esp. 2014;92(6):448-9.
12. Kinoo SM, Singh B. Gastric trichobezoar: an enduring intrigue. Case Reports in Gastrointestinal Medicine. 2012:3p.
13. Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar: case report and literature review. Pediatr Surg Int. 2010;26(5):457-63. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2570-0>.
14. Hennessy MM, Ivanovski I, O Suilleabhain CB. Gastric ulceration and perforation secondary to large trichobezoar – a case report describing the role of magnetic resonance imaging in diagnosis. Internat J Surg Case Reports. 2018;43:25-8.