

CASE REPORT

## 소아에서 소장 내시경으로 제거한 라푼젤 증후군 1예

천상우, 이건송, 박윤준<sup>1</sup>, 신현덕<sup>2</sup>

단국대학교 의과대학 소아과학교실<sup>1</sup>, 내과학교실<sup>2</sup>

### Rapunzel Syndrome Removed with Enteroscopy in a Child

Sang Woo Chun, Kunsong Lee, Youn Joon Park<sup>1</sup> and Hyun Deok Shin<sup>2</sup>

Departments of Pediatrics, Pediatric Surgery<sup>1</sup> and Internal Medicine<sup>2</sup>, Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

A trichobezoar is a type of bezoar that is composed of hair. In most cases, it is confined to the stomach, but in rare cases, it may extend to the small intestine. This condition is referred to as Rapunzel syndrome. The therapeutic method for bezoar removal depends on its type, location, and size. Generally, the treatment for Rapunzel syndrome involves surgical laparotomy. Endoscopic removal has also been effective in some cases. On the other hand, complications, such as respiratory difficulty and esophageal impaction may be encountered during endoscopic removal. Until now, the successful endoscopic removal of trichobezoars has been limited to the stomach or duodenum. This paper reports the case of a 4-year-old female patient with Rapunzel syndrome whose trichobezoar reached the proximal jejunum. The trichobezoar was removed without complications using an electrosurgical knife and snare through a single-balloon enteroscopy. The trichobezoar can be removed successfully using enteroscopy under general anesthesia without abdominal laparotomy in young children. Therefore, this method of removal can be considered preferentially for children with Rapunzel syndrome. (Korean J Gastroenterol 2019;74:42-45)

**Key Words:** Bezoars; Single-balloon enteroscopy; Child

## 서 론

위석(bezoar)은 삼켜진 이물질이 소화되지 않고 단단하고 치밀하게 뭉쳐지면서 위장관에 종괴를 형성한 것을 말한다.<sup>1</sup> 모발위석(trichobezoar)은 위석의 종류 중 하나이며 머리카락이나 혹은 머리카락과 같은 섬유 물질로 이루어진 경우이며, 발모광(trichotillomania)이나 모발을 습관적으로 삼키는 등의 정신적 문제를 가지고 있는 젊은 여성에게서 주로 발견된다.<sup>2,3</sup> 모발은 표면이 매끄러워 위의 연동 운동에 영향을 받지 않고, 케라틴 성분을 가지고 있어 쉽게 소화가 되지 않아 지속적으로 모발을 삼키게 되면 축적된 모발이 위장관 내의 점액 및 음식과 섞여 위석을 형성하게 된다.<sup>4,6</sup> 모발위석은 대부분

의 경우 위의 몸통과 유문 앞 부위에서 확인되나 드물게는 위의 유문부를 넘어 십이지장, 공장, 심지어는 대장까지 이어진 경우에는 동화 속에 긴 머리를 가진 여인의 이름인 라푼젤(Rapunzel)을 인용하여 “라푼젤 증후군”으로 불리고 있으며 문헌상으로는 1968년 처음 보고되었다.<sup>4</sup>

라푼젤 증후군의 치료는 모발위석의 크기와 위치에 따라 치료 방법이 다를 수 있으나 내시경을 이용한 경우는 지금까지 치료 성공률이 5% 정도에 불과한 것으로 보고되었고, 대부분 복강경 수술 혹은 개복술을 통하여 치료가 이루어지고 있다.<sup>5</sup> 본 증례는 4세 여아에서 근위부 공장까지 이어진 모발 위석을 단일풍선 소장 내시경(single-balloon enteroscopy)을 통하여 외과용 전기칼(electrosurgical knife)로 위석을 잘

Received March 11, 2019. Revised April 21, 2019. Accepted April 29, 2019.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Copyright © 2019. Korean Society of Gastroenterology.

교신저자: 이건송, 31116, 천안시 동남구 망향로 201, 단국대학교 의과대학 소아과학교실

Correspondence to: Kunsong Lee, Department of Pediatrics, Dankook University College of Medicine, 201 Manghyang-ro, Dongnam-gu, Cheonan 31116, Korea. Tel: +82-41-550-3968, Fax: +82-41-550-3949, E-mail: pdlks@dankook.ac.kr, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7318-2296>

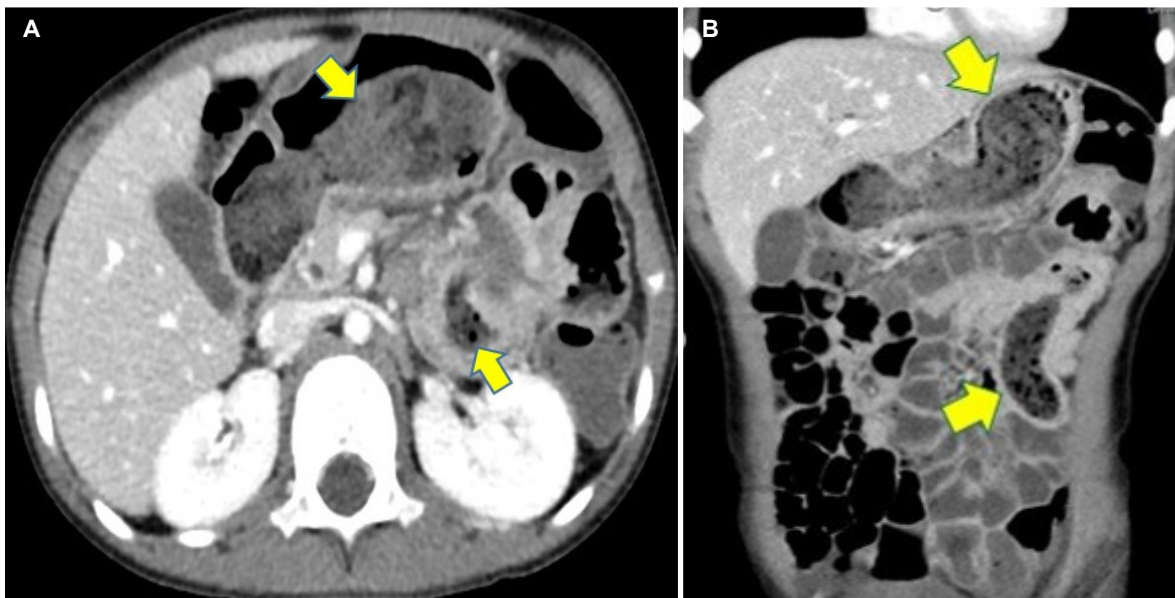
Financial support: None. Conflict of interest: None.

라내어 수술적 치료 없이 성공적으로 제거한 드문 예로 증례와 함께 보고하는 바이다.

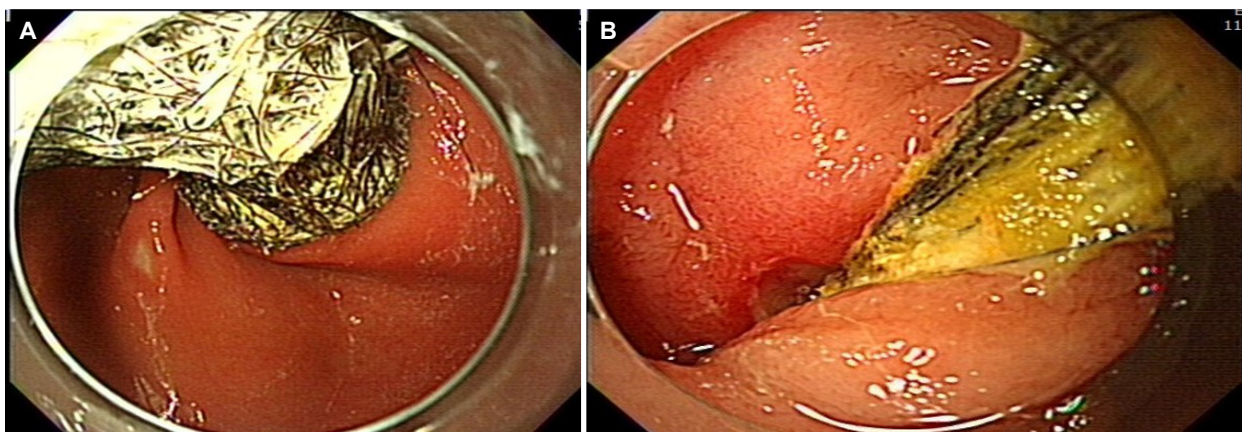
## 증례

4세 여아로 수개월 동안 반복되는 복통이 있었으며 복통의 빈도가 잦아지고 수면박탈이 있어 입원하였다. 특히 과거력은 없었으며 입원 당시 활력징후는 혈압 102/72 mmHg, 맥박 100회/분, 호흡수 26회/분, 체온 36.8℃였다. 신체 검사에서 체중 16.4 kg (25 백분위수), 키 105.8 cm (25-50 백분위수), 머리 둘레 48 cm (5-10 백분위수)로 같은 나이와 성별의 소아

보다 평균 이하로 확인되었다. 장음은 감소되었으나, 명확한 압통 및 반발통은 없었으며 복부 강직도 없었다. 말초혈액 소견은 백혈구 10,640/mm<sup>3</sup>, 혈색소 12.5 g/dL, 혈소판 371,000/mm<sup>3</sup>였으며 생화학 검사는 AST 26 IU/L, ALT 14 IU/L, amylase 41 IU/L, lipase 13 U/L, total bilirubin 0.22 mg/dL, CRP 0.40 mg/dL였다. 복부 단순촬영에서는 장마비 소견 외 특이 소견은 확인되지 않았으나 복통으로 인한 수면박탈의 경고 증상이 있어 복부 CT를 시행하였고, 근위부 공장 부위에 부분적 장벽의 비후와 함께 위를 채우고 십이지장을 지나 근위부 공장까지 이어지는 이물질이 의심되었다 (Fig. 1). 보호자에게 다시 환자의 병력 청취를 하여, 평소 본



**Fig. 1.** Abdomen computed tomography scan pictures of (A) and (B) show that the bezoar-like materials are found in the stomach and jejunum (yellow arrows) with mucosal thickening.



**Fig. 2.** Endoscopic findings. (A) The picture shows the trichobezoar passing through the pylorus in the stomach. (B) The picture shows the trichobezoar pressing the mucosa of the proximal jejunum.

인의 머리카락이나 인형의 머리카락 및 이불의 솜을 먹는 버릇이 있다는 것을 알게 되었다. 이후 이물질임을 육안적으로 확인하기 위하여 상부위장관 내시경을 시행하였고(GIF-Q260; Olympus, Tokyo, Japan), 머리카락과 점액이 뭉쳐 모발위석을 형성하고 유문부를 지나 소장으로 이어져 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 소아외과팀과 치료에 대한 의견을 나누어 특정 절개 부위를 결정하기 힘들고 복강경 수술로 진행이 어려울 것으로 생각되어, 보다 덜 침습적인 방법인 소장 내시경을 이용하여 모발위석 제거를 결정하였다. 시술 시간이 길고 제거 시 호흡곤란의 발생 및 열상 등의 위험이 있을 것으로 생각되어 전신마취 이후 단일풍선 소장 내시경(SIF-Q260; Olympus, Tokyo, Japan)을 통하여 ITknife2 Electrosurgical Knife (Olympus, Tokyo, Japan)로 모발위석을 자른 후 snare와 alligator forcep을 이용하여 모두 제거하였다(Fig. 3). 시술 시간은 총 2시간이 소요되었다. 제거 후 식도에 출혈과 소량의 출혈이 관찰되었으나 열상 및 소장의 천공 등은 확인되지 않았다. 정신건강의학과에 의뢰하여 발달 장애 및 정서적 장애에 대하여 조사해 보았으며 환아는 동일 연령에 맞는 언어를 구사할 수 있고, 조대 및 미세 운동에 지연을 보이지 않으며, 의료진과 눈맞춤도 잘 하였다. 평소 호기심과 애교가 많은 성격이며 어린이집을 잘 다니고, 평소 유별난 행동은 없었다고 하였다. 최종적으로 발달 장애나 정서적 장애는 보이지 않은 것으로 확인되었다. 경구 섭취는 양호하며 증상이 없어 내시경적 제거술 이후 6일째 퇴원하였다.

## 고 찰

위석이 있는 경우는 주로 복통, 오심, 조기 포만감, 구토, 식욕 상실, 장폐색 등의 증상이 나타나며 더욱 진행이 된다면 복막염을 일으키기도 한다.<sup>1</sup> 그러나 임상적 증상을 일으키기

까지 위석의 크기가 크지 않다면 무증상을 보이는 경우가 대부분이다.<sup>1</sup> 본 증례에서는 단순 복통이 반복되다가 식사량이 감소하고 모발위석이 위의 연동 운동과 함께 견인되면서 십이지장에 궤양을 형성하고 이로 인한 복통으로 인하여 수면박탈의 증상까지 나타나게 되었다. 모발위석은 대부분 위에 국한되어 형성되나, 라폰젤 증후군과 같이 드물게는 하부위장관까지 범위가 넓어지기도 하며 지금까지 세계적으로 약 50에 정도 보고되었다.<sup>1,7</sup> 위석은 증상과 징후가 비특이적으로 진찰 소견과 증상만으로는 진단을 할 수 없으며, 복부 CT로 쉽게 진단할 수 있으나 내시경을 이용하여 최종 확인할 수 있다.<sup>8</sup> 본 증례에서도 병력과 단순 복부 촬영만으로는 알 수 없었으며 CT 촬영 후 위석을 의심하고 상부위장관 내시경을 통하여 확인할 수 있었다.

위석의 치료는 종류, 크기 및 위치 등에 따라 제거 방법이 다르다. 과거에는 수술적 치료가 근간이 되었으나, 최근 내시경 기술의 발전으로 인하여 내시경만 이용하여 성공적으로 제거하는 예가 70% 이상으로 보고되고 있다.<sup>8</sup> 장폐색 및 장천공이 동반되어 있는 경우는 수술적 방법을 이용하여 제거해야 하며, 특히 소장폐색이 있는 경우는 절대적으로 수술적 치료가 필요하다.<sup>8</sup> 위석을 내시경으로 제거할 시에는 위석을 녹일 수 있는 N-acetylcysteine, cellulose, 콜라 등을 이용하여 녹인 후 쇄석기나 electrosurgical knife를 이용하여 기계적으로 절제하고, 용종 제거용 snare, basket 등을 이용하여 꼬집어 내거나 화학적 용해의 단계를 거치지 않고 위장관 내에서 자르고 분쇄한 후 제거하기도 한다.<sup>8</sup> 식물위석의 경우는 콜라의 강한 산성과 콜라에 있는 이산화탄소가 음식물을 효과적으로 녹이는 작용이 있어 콜라를 내시경을 통하여 직접 투여하거나 혹은 비위관으로 투여 후, 분쇄하여 내시경을 이용하여 제거하는 방법이 최근 가장 효과적인 치료법으로 생각되고 있다.<sup>7</sup> 그러나 모발위석의 경우는 콜라나 기타 다른 화학적 물질로



**Fig. 3.** Endoscopic procedure and removed trichobezoar. (A) The process of cutting the trichobezoar with an ITknife2 electrosurgical knife in the stomach. (B) The trichobezoar is removed using a snare in the stomach. (C) The removed trichobezoar pieces.

완전하게 용해가 되지 않으며, 위치가 한 공간에 한정되어 있지 않아 대부분 수술적 방법으로 제거되었고 지금까지 내시경을 이용하여 제거한 경우는 모발위석의 5% 정도로 보고되었다.<sup>9</sup> 라폰젤 증후군과 같이 모발위석이 위 내에 국한되어 있지 않은 경우, 내시경을 이용하여 완전하게 제거한 보고는 소아에서 거의 없었다. 소아에서 모발위석을 내시경으로 제거하는 도중 기도를 압박하여 호흡 부전이 발생한 경우와 식도에 모발위석이 매복되어 결국에 개복술을 통하여 제거한 증례보고가 있어, 소아에서 내시경을 이용하여 제거하는 경우에는 합병증의 위험이 크다.<sup>10,11</sup> 모발위석을 내시경으로 제거하기 위해서는 합병증 발생을 막기 위하여 본 증례처럼 부분적으로 자르거나, 콜라 등을 이용하여 모발위석의 크기를 줄이는 시도를 해야 하며, 시술 시 기도 확보를 위하여 기도 삽관을 고려해야 한다.<sup>7,12</sup> 소아에서 모발위석을 내시경적으로 제거한 증례들 중에 길이 34 cm, 무게 100 g의 모발위석이 십이지장까지 이어져 있는 라폰젤 증후군의 9세 여아에서 기계적 절제 없이 기본 상부위장관 내시경을 이용하여 용종 제거용 net로 제거한 예가 있었다.<sup>12</sup> 저자들도 우선적으로 net나 내시경의 grasper를 이용하여 제거하려 하였으나 모발위석이 당겨지면서 소장의 굴곡 부위를 압박하고 이미 궤양이 있었던 부위에 지속적인 손상을 주어 모발위석을 부분적으로 절제해 나가면서 제거하였다. 본 증례와 같이 소아에서 모발위석을 부분적으로 절제하여 내시경적으로 제거한 증례<sup>13</sup>는 위 내에 국한된 모발위석을 argon plasma coagulation을 이용하여 전기지침기(electrocautery)로 제거한 경우로, 저자들도 전기 소작을 우선적으로 시행하였으나 위장관 내에 다량의 연기가 발생하여 시야 확보가 되지 않고, 완전하게 절제가 되지 않아 electrosurgical knife를 이용하여 절제를 할 수 있었다. 지금까지 라폰젤 증후군에서 모발위석을 제거하는데 일차적 치료법으로 개복술을 우선적으로 고려하였으나, 본 증례와 같이 완전한 장폐색이나 복막염 등의 증상이 없는 경우는 소장 내시경을 이용하여 electrosurgical knife로 분쇄 후 내시경적으로 제거하는 방법을 소아에서 우선적으로 고려해볼 수 있을 것으로 생각된다.

## REFERENCES

1. Kajal P, Bhutani N, Tyagi N, Arya P. Trichobezoar with and without Rapunzel syndrome in paediatric population: a case series from a tertiary care centre of Northern India. *Int J Surg Case Rep* 2017;40:23-26.
2. Finale E, Franceschini P, Danesino C, Barbaglia M, Guala A. Rapunzel syndrome: how to orient the diagnosis. *Pediatr Rep* 2018;10:7689.
3. Wang Z, Cao F, Liu D, Fang Y, Li F. The diagnosis and treatment of Rapunzel syndrome. *Acta Radiol Open* 2016;5:1-4.
4. Nettikadan A, Ravi MJ, Shivaprasad M. Recurrent Rapunzel syndrome - a rare tale of a hairy tail. *Int J Surg Case Rep* 2018;45:83-86.
5. Al-Osail EM, Zakary NY, Abdelhadi Y. Best management modality of trichobezoar: a case report. *Int J Surg Case Rep* 2018;53:458-460.
6. Hamid M, Chaoui Y, Mountasser M, et al. Giant gastric trichobezoar in a young female with Rapunzel syndrome: case report. *Pan Afr Med J* 2017;27:252.
7. Kim SC, Kim SH, Kim SJ. A case report: large trichobezoar causing Rapunzel syndrome. *Medicine (Baltimore)* 2016;95:e3745.
8. Park SE, Ahn JY, Jung HY, et al. Clinical outcomes associated with treatment modalities for gastrointestinal bezoars. *Gut Liver* 2014;8:400-407.
9. Fallon SC, Slater BJ, Larimer EL, Brandt ML, Lopez ME. The surgical management of Rapunzel syndrome: a case series and literature review. *J Pediatr Surg* 2013;48:830-834.
10. Kao EY, Scalzitti NJ, Dion GR, Bowe SN. Trichobezoar causing airway compromise during esophagogastroduodenoscopy. *Case Rep Med* 2015;2015:806857.
11. Park SH, Moon JS, Huh TG. Esophageal impaction of trichobezoar caused by endoscopic removal. *Korean J Gastrointest Endosc* 2009;39:222-225.
12. Konuma H, Fu K, Morimoto T, et al. Endoscopic retrieval of a gastric trichobezoar. *World J Gastrointest Endosc* 2011;3:20-22.
13. Benatta MA. Endoscopic retrieval of gastric trichobezoar after fragmentation with electrocautery using polypectomy snare and argon plasma coagulation in a pediatric patient. *Gastroenterol Rep (Oxf)* 2016;4:251-253.