

## 소아에서의 Rapunzel 증후군 1예

가톨릭대학교 성가병원 외과학교실

김 욱 · 이도상 · 박일영 · 성기영 · 송무형 · 원종만

### Case of the Rapunzel Syndrome in a Child

Wook Kim, M.D., Do Sang Lee, M.D., Il Young Park, M.D.,  
Gi Young Sung, M.D., Moo Hyung Song, M.D., and Jong  
Man Won, M.D.

Rapunzel syndrome is a rare form of gastric trichobezoar extending through the small bowel and develops after swallowing hairs or carpet which are trapped in the gastric mucosa and become enmeshed. In adult, it occurs most frequently after a gastric resection, but in children, it is frequently associated with pica, mental retardation, and coexistent psychiatric pathologic disorders. This syndrome is usually found in girls with varying gastrointestinal symptoms due to gastric outlet obstruction or secondary ulcerations. Although most small trichobezoars are removed easily by using a gastrofiberscope, surgical removal is recommended for large or complicated trichobezoar. In this syndrome, psychiatric treatment should follow to diminish the frequency of recurrence. We report the case report of a 6-year-old girl who frequently swallowed of her hairs for 3 years, resulting in frequent vomiting and an epigastric palpable mass in which a gastric trichobezoar extended to the duodenum and proximal jejunum. (*J Korean Surg Soc* 2001;60:118-121)

**Key Words:** Rapunzel syndrome, Trichobezoar, Child  
**중심 단어:** 위모발석, Rapunzel 증후군, 소아

Department of Surgery, Holy Family Hospital, The Catholic University of Korea, Puchon, Korea

### 서 론

Rapunzel 증후군은 위 모발석의 한 형태로 삼킨 모발석이 위에 국한되지 않고, 십이지장과 소장예까지 형성되어

책임저자 : 이도상, 경기도 부천시 원미구 소사 2동  
☎ 420-717, 가톨릭대학교 성가병원 외과  
Tel: 032-340-7023, Fax: 032-340-2668  
E-mail: dosangs@hfh.cuk.ac.kr

접수일 : 2000년 10월 19일, 게재승인일 : 2000년 10월 28일

있는 상태를 말하는데, 특히 이미증(pica)이나 정신박약 등 심리적 질환이 있는 소아에서 발생 가능하다. 대부분의 위석들은 위내시경을 통해 제거하거나, 여러 약제를 이용하여 분해하여 치료할 수 있지만, 이 증후군에서와 같이 크기가 너무 커서 내시경적 제거가 불가능하거나, 분해가 되지 않을 경우는 수술적 제거가 필요하게 된다. 또한 재발을 방지하기 위해 정신과적 또는 심리학적 보조치료가 지속적으로 요구된다. 저자들의 문헌검색에 의하면 위석의 55%를 차지하고 있는 모발석은 300예 이상이 보고된 바 있는데,<sup>(1-3)</sup> 위에만 국한되지 않고 소장까지 뻗어 있는 이 증후군은 국내에서는 아직 보고된 바 없다.

저자들은 내원 3년 전부터 자기 머리카락을 먹는 습관이 있던 6세 여아에서, 위 모발석이 위내에 확 차있을 뿐 아니라, 십이지장을 지나 공장 근위부까지 뻗어 있는 Rapunzel 증후군 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

**환 자:** 김○정(여자, 6세, 22 kg)

**주 소:** 오심, 간헐적 구토 및 복부 종괴

**병 력:** 내원 3개월 전부터 식후 오심과 구토가 발생하였으며, 1개월 전부터는 상복부에서 무통성의 종괴가 촉진되었음.

**과거력:** 3년 전, 남동생이 태어난 후부터 자신의 머리카락을 뽑아서 먹거나, 방바닥에 있는 머리카락을 집어먹는 습관이 생겼다고 함.

**가족력:** 특이소견 없음.

**이학적 소견:** 혈압, 맥박, 체온 및 호흡 등은 정상이었으며, 나이에 비해 약간 마른 체격으로, 상 복부에서 성인 주먹 크기의 단단하며 압통이 없는 유동성 종괴가 촉진되었음.

**검사소견:** 일반 혈액검사와 흉부 방사선 소견은 정상이었으며, 단순 복부 방사선 소견상 상복부에 종괴음영이 관찰되었고, 초음파에서는 경계가 명확한 음파증강을 보이는 석회화 종괴가 그림자 음영을 동반하며 관찰되었음(Fig. 1). 상부 위장관 조영술에서는 위 내부 전체를 차지하는 얼룩덜룩한 음영결손 양상이 관찰되었음(Fig. 2).

**위내시경 소견:** 식도는 정상이었으며 위 내부에는 머리카

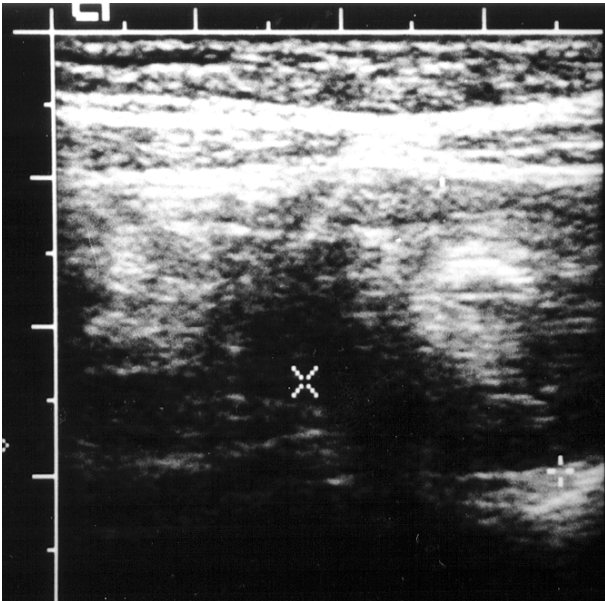


Fig. 1. Ultrasonography shows a large hyper-echoic lesion in the stomach with a gas shadows between the gastric wall and lesion.



Fig. 2. Upper gastrointestinal series shows a large filling defect in the stomach extending to upper jejunum.

락과 음식물 등이 서로 엉켜 커다란 종괴를 형성하고 있었음.

**수술소견:** 전신 마취하에 개복하였을 때, 위전체에 단단한 모발석 종괴가 만져졌으며, 원위부는 꼬리를 만들어 유문환과 십이지장을 통과하여 공장 근위부까지 뻗어 있어, 위 절개부위를 통하여 제거하였다. 모발석은 무게 150 g으로, 5×11 cm의 크기였으며, 꼬리부위는 23 cm까지 뻗어 있었다(Fig. 3).

**술후경과:** 환아는 술후 7일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으나, 공황증을 동반한 행동장애와 이미증이 간헐적으

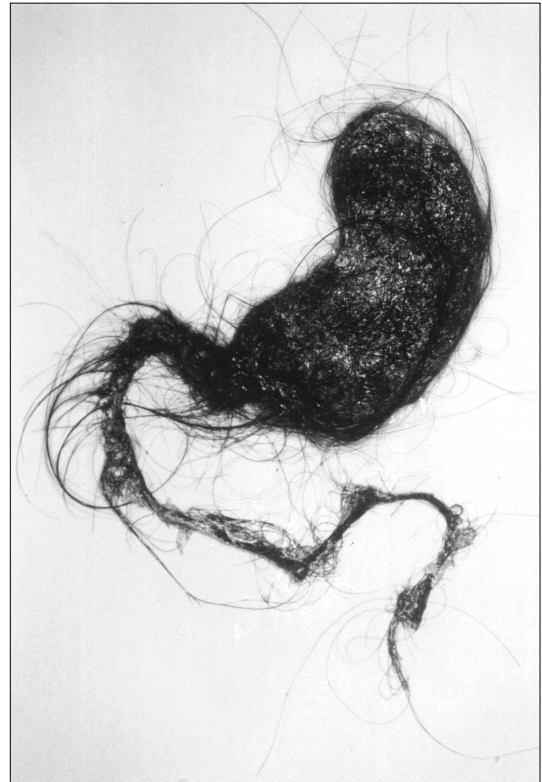


Fig. 3. Surgically extracted trichobezoar shows a 5×11 cm sized mass with a long tail.

로 관찰되어 소아정신과 치료중임.

### 고 찰

1854년 Swain이 사체에서 처음 발견하여 보고한 위석은 인간이나 동물에서 어떠한 음식물이나 섬유질 등이 뭉쳐서 형성되는 것으로, 아랍어인 'bedzehr', 페르시아어인 'padzahr', 혹은 히브리어인 'eluzaar'에서 유래된 단어로 독에 대한 방어라는 의미가 있다고 한다. 종류로는 셀룰로스, 리그닌 또는 탄닌 등으로 인해 발생하는 가장 흔한 형태의 식물석(phytobezoar)과 머리카락, 카펫, 의류털로 인한 모발석(trichobezoar), 감석(disopyrobezoar), 또는 분유석(lactobezoar) 등이 있으며, 타르(tar)와 shellac, 모래와 resin 등으로 더욱 견고하게 될 수 있다. 특히 모발석의 경우, 위내의 모발석이 꼬리를 십이지장과 소장까지 길게 뻗어 있는 것을 "Rapunzel 증후군"이라고 한다.(4-9)

위석은 성인의 경우 위 절제 후 위의 운동성이나 배출성, 그리고 분쇄능력의 변화 때문에 발생 가능하고 식물석이 가장 흔하지만, 정상적인 위 장관 기능을 가진 여아에서는 모발석이 가장 흔하며, 본 예와 같이 심리적인 문제가 있는 환아, 혹은 정신지체 환아에서 주로 발생된다.(6,7,9-11) 발모벽(trichotillomania)은 자신의 모발을 뽑아 삼

키는 이미증의 한 종류로, 소아에서 2,000명 중 1명의 빈도로 있으며, 세로토닌 억제제나 최면 또는 놀이치료 등이 이용되지만 치료가 쉽지 않다. 이들 소아에서는 식모증(trichophagia)을 종종 볼 수 있으나, 식모증 환아들에서 모두 모발석이 발생하는 것은 아니며, 모발의 길이와 양, 장의 연동운동, 점막과 위액분비의 변화와 섭취하는 음식물 중의 지방질의 양 등에 따라 다르다.(9) 대부분의 모발석 환아는 식모증의 과거력이 있으며 복부 불편감과 체중 감소, 식욕 감퇴 등의 증상이 있고, 토혈이나 고형음식물 기피증, 불면, 과다 수면, 생리곤란증 등의 다양한 임상증상을 보일 수 있다. 본 환아에서는 상복부에 종물이 만져졌고 복통과 구토, 변비 증상이 있었다.(9)

모발석의 진단으로는 단순 복부 방사선, 상부 위장관 조영술, 복부 초음파, 전산화 단층촬영, 자기공명영상과 내시경이 도움을 준다.(7) 단순 복부 방사선은 위 내에 고형물질과 공기음영이 비정형적이고 석회화되어 있거나 소용돌이 모양의 배열들로 나타나기도 하며,(12) 상부 위장관 조영술로는 위석의 여부를 확인할 수 있으며, 그 외 소화성 궤양 소견이 관찰될 수 있고, 복부 초음파에서는 위석과 위벽 사이에 공기 병변이 나타나고, 전산화 단층촬영에서는 위내에서 자유롭게 움직이는 음영결손으로서의 모발석이 나타나기도 하며 이것은 경구적으로 조영제를 먹인 후에 특징적으로 나타난다.(13)

모발석의 합병증으로는 위장관 폐색, 출혈, 천공, 급성 괴사성 궤장염, 위 용종의 악성 변화, 폐쇄성 황달, 단백질 소실형 장염, 비타민 B12 결핍 등이 있고,(9,14) 감별진단으로는 궤장 낭종, 위 종양, 간 혹은 비장 비대 등이 고려되어야 한다.(15)

일반적으로 작은 크기의 위석은 위 세척 및 비위관 배액으로 빼내거나, chymopapain, 식육 연화제, 섬유소 분해효소 혹은 acetylcysteine 등으로 분해 배출시킬 수 있으며,(16) 그외 내시경,(17) 체외 충격과 분쇄기,(18) 담석 분쇄기, 레이저 등을 이용하여 배출 가능하다.(19-21) 그러나 커다란 위석은 효소적으로 용해한 후 내시경으로 제거할 수 있으나, 궤양 천공이나 대사성 산증 등의 위험성이 있기 때문에(6,9) 개복이나 복강경을 이용한 수술적 제거가 요구된다.

## 결 론

Rapunzel 증후군은 위의 모발석이 소장까지 뻗어 있는 비교적 드문 질환으로 소아에서는 이미증, 정신지체, 그리고 심리적 질환과 연관이 있으며 다양한 소화기 증상을 보이고 여아에서 주로 발생하며, 크기가 크거나 혹은 합병증을 동반된 경우는 수술적 치료를 요하며, 수술 후에는 정신적 그리고 심리학적인 보조치료로서 재발빈도를 감소시킬 수 있다.

저자들은 위에서 발생한 모발석이 꼬리를 만들어 공장 근위부까지 뻗어 있으며, 식후 오심, 구토증상을 보이고 복부 종괴가 촉진된, 6세 여아 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Taylor TV, Torrance HB. Trichobezoar presenting as an unusual abdominal mass. *J Roy Coll Surg* 1975;20:128-30.
- 2) Kim SK, Beck AR. Multiple small bowel perforation: an unusual complication of trichobezoar. *Mt Sinai J Med* 1972; 39:293-9.
- 3) Hedayati EK. Trichobezoare. *Munch Med Wochenschr* 1975; 117:1287-8.
- 4) Bockus HL. *Gastroenterology*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1974. p.1066.
- 5) Vaughan ED, Sawyers JL, Scott HW. The Rapunzel syndrome: an unusual complication of intestinal bezoar. *Surgery* 1968;63: 339-43.
- 6) Avissar E, Goldberg M, Lernau O. Bezoar-induced ulceration and perforation of the upper gastrointestinal tract in mentally retarded patients. *Pediatr Surg Int* 1994;9:279.
- 7) Bahk E, Ulman I, Taneli C, Demircan M. The Rapunzel syndrome: a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1993;3:171-3.
- 8) De Baakey M, Ochsner A. Bezoars and concretions, comprehensive review of literature with analysis 303 collected cases and presentation of 8 additional cases. *Surgery* 1938;4:934-63.
- 9) Deslypere JP, Pract M, Verdonk G. An unusual case of trichobezoar: the Rapunzel syndrome. *Am J Gastroenterol* 1982; 77:467-70.
- 10) Anderson JE, Akmal M, Kittur DS. Surgical complications of pica: report of a case of intestinal obstruction and a review of the literature. *Am Surg* 1991;57:663-7.
- 11) Bhatia MS, Singhal PK, Rastogi V, Dhar NK, Nigam VR, Taneja SB. Clinical profile of trichotillomania. *J Indian Med Assoc* 1991;89:137-41.
- 12) Wadlington WB, Rose M, Holcomb GW Jr. Complications of trichobezoar: a 30-year experience. *South Med J* 1992;85: 1020-2.
- 13) Michael RP, Salman Z, George TD. Gastric trichobezoar: case report and literature review. *Mayo Clin Proc* 1998;73:653-6.
- 14) Nuran P, Mehmet P. The Rapunzel syndrome (trichobezoar) causing gastric perforation in a child: a case report. *Eur J Pediatr* 1996;155:18-9.
- 15) Pandeya NK. Trichobezoar: case presentation and review of literature. *J Am Osteopathol Assoc* 1993;72:628-34.
- 16) Dann DS, Rubin S, Passman H, Deosarasingh M, Bauernfeind A, Berenbom M. The successful medical management of a phytobezoar. *Arch Intern Med* 1959;103:598-601.
- 17) Diettrich NA, Gau FC. Postgastroectomy phytobezoar-endo-

- scopic diagnosis and treatment. Arch Surg 1985;120:432-5.
- 18) Benes J, Chimel J, Jodl J, Stuka C, Nevoral J. Treatment of a gastric bezoar by extracorporeal shock wave lithotripsy. Endoscopy 1991;23:346-8.
- 19) Lubke HJ, Winkelmann RS, Berges W, Mecklenbeck W, Wienbeck M. Gastric phytobezoar: endoscopic removal using the gallstone lithotripter. Z Gastroenterol 1988;26:393-6.
- 20) Filipi CJ, Perdakis G, Hinder RA, DeMeester TR, Fitzgibbons RJ Jr, Peters J. An intraluminal surgical approach to the management of gastric bezoars. Surg Endosc 1995;9:831-3.
- 21) Huang YC, Liu QS, Guo ZH. The use of laser ignited mini-explosive technique in treating 199 cases of gastric bezoars. Chung Hua Nei Ko Tsa Chih 1994;33:172-4.
-