症 例

腹腔鏡手術を施行した腸重積で発症したRapunzel症候群の1例

千葉メディカルセンター外科¹⁾, 千葉労災病院外科²⁾
伊良部 真一郎¹⁾ 安 富 淳²⁾ 宇田川 郁 夫²⁾

毛髪胃石は、異食症などにより経口摂取された毛髪が胃内で固形化したものであり、本邦では比較的稀な疾患である。中でもRapunzel症候群は、巨大な毛髪胃石の一部が索状に伸び小腸まで達したもので、極めて稀な病態とされている。今回われわれは、Rapunzel症候群による小腸内毛髪塊が先進部となり腸重積をきたした症例を経験したので報告する。症例は9歳、女児。食後の腹痛を主訴に救急受診し、腸重積の疑いでSingle Incision Laparoscopic Surgery (SILS) にて手術を施行した。術中所見では、Treitz靱帯から40cmの空腸に重積を認め、Hutchinson手技にて整復を行った。腹腔に固い腫瘤を認めたため腸壁切開すると、胃内から空腸まで連続する毛髪塊を認めた。上部消化管内視鏡による摘出は困難であり、胃壁を切開し巨大胃石を摘出した。術後経過は良好であった。

索引用語：毛髪胃石，腸重積，腹腔鏡

はじめに

毛髪胃石 (trichobezoar) は、長期間の食髪により形成される消化管結石で、欧米では比較的多数の報告があるが本邦では稀である。また、小児における腸重積の好発年齢は3歳以下とされ、思春期前後の年長児には少ないが、年長児腸重積では原因となる器質的疾患が存在する可能性が高いとされている¹⁾。今回、抜毛・食毛の既往がある9歳の女児で、Rapunzel症候群をきたした毛髪胃石が先進部となることで腸重積を発症し、腹腔鏡手術により治療した1例を経験したので報告する。

症 例

患児：9歳、女児。

主訴：腹痛。

既往歴：過去に数回腹痛歴があったが、原因不明であった。

現病歴：発育歴に特に異常はなかった。1歳頃に母親が祖父の介護のため叔母に預けられていた時期があり、この頃より髪毛を抜いて食べる癖があった。その後、食髪癖は一時改善したものの、1年前より学校

で受けた嫌がらせによるストレスを契機に食髪癖が再燃した。

当院受診前日の夕食摂取後、19時頃より右下腹部痛が出現し、症状が持続するため近医を受診し、虫垂炎の疑いで当院紹介となり時間外救急を受診した。

入院時現症：身長128cm、体重30kg、意識清明で表情は軽度の苦悶様、バイタルサインは体温36.7℃、心拍数102回/分、血圧102/60mmHg、酸素飽和度98%と大きな異常は認めなかった。腹部は平坦・軟で、心窩部から左季肋部にかけて硬結を触知し、右下腹部に軽度の圧痛を認めた。

血液検査所見：WBC 16,000/ μ Lと上昇していた他は、血液生化学検査に異常所見は認めなかった。

腹部超音波検査：右下腹部にtarget signを認めた。明らかな腹水貯留は認めなかった。

腹部CT：胃内に残渣を多量に認めた (Fig. 1)。

右下腹部に小腸小腸型の腸重積を疑う所見を認めたが、口側小腸の拡張や腹水貯留は認めなかった (Fig. 2)。

臨床経過：画像上は小腸小腸型の腸重積を疑う所見を認めるが、来院後の症状は軽微であり、本人・両親とも試験開腹術の同意が得られなかったため、入院のうで嚴重経過観察の方針とした。

第3病日に腹痛の軽度増悪を認め、造影CTを施行

2018年12月6日受付 2019年1月28日採用

〈所属施設住所〉

〒260-0842 千葉市中央区南町1-7-1

Fig. 1 腹部CT：絶食管理中にも関わらず、矢印のごとく大量の胃内容貯留を認めていた。

Fig. 2 腹部CT：矢印の部位に、小腸小腸型腸重積を疑う target sign を認めた。

したところ、右下腹部の小腸に初診時よりやや増大した target sign を認めたが、腸管造影効果は良好で腹水もなく虚血性変化は否定であった。2日間絶食であったが胃内に残渣を多量に認めた。腸管虚血を伴わない腸重積の疑いで、治療の診断目的で同日緊急手術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に臍窩を3cmほど切開し単孔式腹腔鏡下に腹腔内を観察すると、Treitz靱帯から40cm肛門側の空腸で重積を認めた。無傷把持鉗子を用いて重積部を把持し、創部より体外へ引き出し観察すると、重積腸管は軽度の浮腫状であったものの虚血性変化はなく、Hutchinson手技にて容易に整復された。腸管内に硬結を触知したため、腫瘍性病変が先進部となっている可能性を考慮し腸管壁を切開して内腔

Fig. 3 術中写真：小腸重積部に硬結を触知し、先進部確認のため切開すると、毛髪塊を認めた。口側へ連続しており、牽引しても切開部からの完全摘出は困難であり、可及的に切除した後、腸壁を縫合閉鎖した。

Fig. 4 術中上部消化管内視鏡写真：胃体中部以下を占める巨大な毛髪胃石を認めた。内視鏡的摘出は困難であった。

を確認したところ、毛髪塊を認めた (Fig. 3)。切開部からの摘出を試みたが、口側に連続しており一括摘出はできなかった。CTで指摘されていた胃内残渣および術前に触知されていた左季肋部の硬結が毛髪胃石であり、その一部が空腸まで連続していると考えられたため、空腸側の毛髪塊は可視範囲内で可及的に切除し、腸管壁は2層で縫合閉鎖した。その後、腹腔鏡下に胃を観察すると、鉗子による触診で固い内容物を触知したため、確定診断および内視鏡的異物除去術目的で、術中上部消化管内視鏡検査を施行した。内視鏡所見では、胃体中部から前庭部を占める巨大な毛髪胃石を認め、幽門輪を越えて十二指腸以下まで連続してい

Fig. 5 術中写真：小開腹創から胃壁を引き出し、胃体下部前壁を切開し毛髪胃石を摘出した。

Fig. 6 摘出標本写真：空腸まで続いていたtailを除いて、15×8×4 cmの大きさであった。

Table 1 本邦におけるRapunzel症候群報告例

症例	著者	報告年	年齢	性別	主訴・症状	併存病態	治療方法
1	野口 ⁽¹⁾	2015	9	女	気分不良	なし	腹腔鏡手術
2	山田 ⁽⁸⁾	2017	4	女	腹痛・嘔吐	腸重積の疑い	開腹手術
3	Iwama ⁽¹²⁾	2018	13	女	心窩部痛・嘔気	なし	内視鏡的摘出術
4	小林 ⁽¹³⁾	2018	10	女	腹部腫瘍	なし	腹腔鏡手術
5 (自験例)	伊良部	2019	9	女	腹痛・腹部腫瘍	腸重積	腹腔鏡手術

た (Fig. 4). スネアを用いて内視鏡的摘出を試みたが、毛髪胃石が巨大で噴門を越えて回収できなかったため、胃体下部前壁を切開して摘出した (Fig. 5). 摘出した毛髪胃石は15×8×4 cmの大きさであった (Fig. 6). 小開腹創は胃石摘出のためやや拡大し4 cmとなった。胃壁は2層で縫合閉鎖した後、腹腔内を腹腔鏡下に観察しながら洗浄し、ドレーンは留置せず閉創した。手術時間は2時間14分、出血量は少量であった。

術後経過：術後経過は良好で、術後1病日より水分摂取、2病日より食事を再開し、4病日で軽快退院となった。両親に毛髪異食症に対する精神科的介入を提示したが、現在はストレス源が改善し毛髪異食も改善していること、また精神科的介入がストレス源となることが懸念されたため、外科的経過観察のみとした。術後2カ月の時点で、毛髪異食症の再発なく、腹部症状も呈することなく経過しており、経過観察終了とした。

考 察

胃石症とは、胃内で食物や毛髪などの異物が胃液などの作用により不溶性の結石を形成したものである。毛髪胃石は毛髪拔去症と異食症により発生する。毛髪

拔去症の発症機序として木村らは、環境、特に幼児にとって母親からの緊張状態を開放するための攻撃性が自己に向かうときに発生するとしている²⁾。異食症は何らかの情緒障害ないし精神障害に起因することが多いが、毛髪拔去症に伴う毛髪異食では、精神異常とされることは少なく、大部分は情緒障害と考えられている³⁾。

毛髪胃石症の中でも、毛髪胃石の一部が索状に伸びて小腸まで達したものはRapunzel症候群と呼ばれる。Rapunzel症候群は、Vaughanらにより1968年に初めて報告され、腹痛や腸閉塞など種々の消化器症状をきたすことがある⁴⁾。本症例では、Rapunzel症候群の毛髪塊の先端が径3 cm程度の球状となっており、これが先進部となり空腸空腸型重積をきたしていた。

腸重積は小児の急性腹痛の原因として虫垂炎に次いで頻度が高く、適切な診断・治療を行わなければ絞扼性腸閉塞から腸管虚血、敗血症性ショックを呈し死亡する危険性のある病態である。その好発年齢は2歳以下であり、腸重積症例に占める年長児の割合は4歳以上が8.4%との報告や、5歳以上で10.9%との報告があるなど、比較的少ない⁵⁾⁶⁾。しかし、5歳以上の年長

児や、小腸小腸型重積では、高率に器質性疾患が存在するとの報告⁶⁾がある。過去の報告では、年長児の腸重積の原因となった器質性疾患は、若年性ポリープ・悪性リンパ腫・Peutz-Jeghers症候群などの腫瘍性病変が多く、他にMeckel憩室やアレルギー性紫斑病、消化管吻合などが認められたが、毛髪胃石症による腸重積の報告はわずかである⁷⁾。

医学中央雑誌による文献検索では1970年から2018年の間に、「Rapunzel症候群」に一致する本邦からの報告例は3件のみであり、「毛髪胃石」に一致する報告例のうち胃石の肛門側端が空腸以下まで到達していたとの記載がある報告を含めても4例であった。本症例を含めた5例の一覧を示した (Table 1)^{8)11)~13)}。全例が小児、女児であった。海外の報告において、Rapunzel症候群では潰瘍や穿孔、腸閉塞、腸重積、閉塞性黄疸など多様な合併症をきたすとされていたが、本邦では腹痛や気分不快などに対する精査で指摘された症例が多かった⁷⁾。症例2では、腹部超音波にて回腸結腸型の腸重積が疑われたが、注腸整復でも症状が改善せず、その後の精査にてRapunzel症候群の診断となっており、本症例と同様の病態であったと考えられた⁸⁾。

本症例の確定診断は、小腸を切開後に毛髪胃石を確認することで得られた。触診にて毛髪胃石の先端部が2 cm大の球状となっている部分を触知したが、胃内の胃石本体から空腸へと繋がる細い索状部分については、腸管外からの視診および触診でははっきりと確認できなかった。そのため、小腸異物嵌頓や腫瘍性病変の可能性も含めて検討する必要がある小腸切開を加えたが、本疾患を想起できていれば胃切開創からの操作のみで全体を摘出できていた可能性はある。しかし、毛髪胃石の過去の報告例では、胃から小腸へ落下した毛髪胃石が嵌頓することで腸閉塞をきたしたとの報告が複数あり、胃内に毛髪胃石が認められた場合は、Rapunzel症候群ではなくとも小腸の検索はしておく必要があると考えられた⁹⁾。

過去には毛髪胃石に対する内視鏡的胃石除去術の報告も認めるが、報告例はいずれも100g以下の小さなものであり、有症状の大きな毛髪胃石に対する治療は外科的手術が基本である。従来、開腹での胃石摘出術が報告されてきたが、近年では腹腔鏡手術の報告も散見され、整容性や術後感染予防などの点での有用性が指摘されている^{9)~11)}。

本症例では、毛髪異食症の既往が術前に明らかにな

っておらず、毛髪胃石症は鑑別疾患となっていなかった。初診時の画像所見にて腸重積を疑う所見を認めていたが、好発年齢から大きく外れていたことと腹部所見が比較的軽微であったことから、緊急手術とせず入院経過観察となった。経過観察中に腹部症状の再燃を認め、画像上も腸重積所見が明瞭化してきたため手術を施行したが、腹部所見と画像所見の不一致などから、治療的診断目的で単孔式腹腔鏡下に手術を施行した。空腸と胃に複数箇所処置を施行したものの、腹腔鏡の利用により最低限の皮膚切開創で治療しえた。腹腔鏡により腹腔内の詳細な観察が得られ、また、そのまま処置も施行できることは、今回のような症例には有用であると考えられた。

毛髪抜去症および毛髪異食症の既往については、術後説明の際に両親より明らかにされた。精神・情緒障害に関する既往歴および発育歴は、今回の急性腹症との関与がはっきりしないことに加え、羞恥心や保護者の隠しておきたい気持ちもあり、自発的に開示してもらうことは期待し難い。それを踏まえて、詳細な病歴聴取が必要であることを痛感させられた。原因となっている情緒障害などを踏まえ、精神科的介入の必要性も考慮する必要があるが、今回の症例では原因となっていたストレスが消失しており毛髪抜去症・毛髪異食症とも改善していたため、精神科的な介入は行わず経過観察となったが、術後1年6カ月の時点で毛髪異食症の再燃をきたすことなく経過している。

結 語

腸重積で発症したRapunzel症候群に対し、腹腔鏡下に治療した1例を経験した。低侵襲での治療的診断および整容性の観点から、腹腔鏡が有用と考えられた。Rapunzel症候群は稀な疾患ではあるが、年長児の腸重積においては原因疾患として念頭に置き、詳細な発育歴を含めた病歴聴取が必要であると考えられた。

本論文の要旨は、第31回日本内視鏡外科学会総会(2018年12月、福岡)にて報告した。

利益相反：なし

文 献

- 1) Blakelock RT, Beaslet SW : The clinical implication of non-idiopathic intussusception. *Pediatr Surg Int* 1998 ; 14 : 163-167
- 2) 木村 定, 篠原大典, 国吉政一他 : 抜毛癖に関する考察—その発達史的力動的規定について—。精神医 1962 ; 4 : 239-242

- 3) 松原 央, 津田尚也, 藤保洋明他: 毛髪胃石の1
女児例. 臨小児医 1997; 45: 185-189
- 4) Vaughan ED Jr, Sawyers JL, Scott HW Jr: The
Rapunzel syndrome. An unusual complication
of intestinal bezoar. Surgery 1968; 63: 339-
343
- 5) 横山宏司, 豊田直樹, 松本亜沙子他: 当院におけ
る腸重積333例の検討. 倉敷中病年報 2005;
68: 23-27
- 6) 河島茉澄, 樋渡勝平, 野村美緒子他: 当院におけ
る小児腸重積症121例の検討—小児専門病院の立
場から—. 大阪母子保健総合医療誌 2015;
31: 63-69
- 7) Marwah S, Pandey S, Raj A, et al: Rapunzel
syndrome presenting as jejuno-jejunal intussus-
ception. Clin J Gastroenterol 2015; 8: 202-206
- 8) 山田瑛子, 宇根岡慧, 齋藤秀憲他: 腸重積症との
鑑別が困難であった毛髪胃石の1例. 大崎市民病
誌 2017; 21: 40-43
- 9) 福永健治, 古川泰三, 馬庭淳之介他: 小腸閉塞を
来した重複毛髪胃石を内視鏡併用で臍部創より摘
出した1例. 日小外会誌 2015; 51: 1205-1209
- 10) 林 勉, 蓮尾公篤, 鈴木弘治他: 腹腔鏡下に摘
出した毛髪胃石の1例. 日外科系連会誌 2009;
34: 184-188
- 11) 野口幸蔵, 吉岡慎一, 田中伸生他: 巨大毛髪胃石
(Rapunzel症候群)の完全摘出に腹腔鏡が有用で
あった1例. 外科 2015; 77: 1275-1277
- 12) Iwama I, Nambu R, Hara T: A novel finding of
Rapunzel syndrome. Clin J Gastroenterol 2018;
11: 19-22
- 13) 小林亮太, 山下真菜, 横井健太郎他: 腹部腫瘤を
契機に診断し得たRapunzel症候群の1例. 小児
診療 2018; 81: 675-678

A LAPAROSCOPICALLY OPERATED CASE OF RAPUNZEL SYNDROME PRESENTED WITH INTUSSUSCEPTION

Shinichiro IRABU¹⁾, Jun YASUTOMI²⁾ and Ikuo UDAGAWA²⁾

Department of Surgery, Chiba Medical Center, Seikeikai Medical Corporation¹⁾

Department of Surgery, Chiba Rosai Hospital²⁾

Trichobezoars, which are comparatively rare in Japan, are bezoars composed primarily of hairs which have been orally ingested due to some disease like cibophobia and are solidified in the stomach. Among of them, Rapunzel syndrome is extremely rare where parts of the huge trichobezoar extend like streaks to reach at the small intestine. We here present a case of intussusception led by a hair mass in the small intestine due to Rapunzel syndrome. The case involved a 9-year-old girl, who presented to our emergency clinic because of abdominal pain after a meal. She underwent single incision laparoscopic surgery (SILS) with a suspicion of intussusception. During surgery, we identified intussusception in the jejunum 40 cm apart from the ligament of Treitz and reduced it via the Hutchinson procedure. We found a hard mass in the bowel lumen and incision of the bowel wall disclosed the hair mass continuing from the stomach to the jejunum. The mass was impossible to be removed by using esophagogastroduodenoscopy, so that we incised the gastric wall to remove the huge trichobezoar. Her postoperative course was uneventful.

Key words : trichobezoar, intussusception, laparoscopic surgery