

УДК 616.33-003.747.81-053.6-08

О.М. Шулгай¹, В.Г. Дживак¹, П.В. Гощинський¹, Р.І. Маківка², І.О. Крицький¹

Синдром Рапунцель у дитини підліткового віку: клінічний випадок

¹Тернопільський національний медичний університет імені І.Я. Горбачевського, Україна
²КНП «Тернопільська обласна дитяча клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради, Україна

Paediatric Surgery (Ukraine). 2024. 4(85): 143-147. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).143147

For citation: Shulhai OM, Dzhyvak VG, Hoshchynskiy PV, Makivka RI, Krycky IO. (2024). Rapunzel syndrome in an adolescent child: clinical case. Paediatric Surgery (Ukraine). 4(85): 143-147. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).143147.

Безоари шлунково-кишкового тракту в дітей є досить рідкісною патологією. Синдром Рапунцель характеризується великим трихобезоаром у шлунку з хвостом, що виходить за межі пілоруса в тонку кишку, спричиняючи механічну непрохідність тонкої кишки. Частина випадків безоарів тривалий час залишається не діагностованою, оскільки скарги чи об'єктивні зміни є неспецифічними.

Мета – підвищити обізнаність про синдром Рапунцель як про рідкісну патологію травної системи в дітей.

Клінічний випадок. Проведено аналіз ретроспективного клінічного огляду одного з випадків хірургічного втручання з приводу великого безоара шлунка. Проаналізовано стать і вік пацієнта, склад і розмір безоара, клінічні, лабораторні та інструментальні зміни, хірургічну тактику та обсяг втручання. Актуальною залишається проблема діагностування та лікування рідкісних захворювань травного тракту. Проаналізовано медичну карту 14-річного підлітка із синдромом Рапунцель. Симптомами патології були відсутність апетиту, біль у животі, нудота, блювання, втрата маси тіла, неприємний запах із рота. За результатами об'єктивного огляду живота виявлено утворення щільної консистенції. Після оперативного лікування хворий одужав без ускладнень.

Висновки. Синдром Рапунцель є рідкісною причиною травних симптомів у дітей, таких як біль у животі, анорексія або втрата маси. Підвищення обізнаності щодо чинників ризику цієї патології має вирішальне значення для раннього діагностування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, безоари, синдром Рапунцель, хірургічне лікування.

Rapunzel syndrome in an adolescent child: clinical case

O.M. Shulhai¹, V.G. Dzhyvak¹, P.V. Hoshchynskiy¹, R.I. Makivka², I.O. Krycky¹¹Ternopil National Medical University named after I.Y. Gorbachevsky, Ukraine²Communal non-profit enterprise «Ternopil Regional Children's Clinical Hospital» of the Ternopil Regional Council, Ternopil, Ukraine

Gastrointestinal bezoars in children are a rather rare pathology. Rapunzel syndrome is characterized by a large trichobezoar in the stomach with a tail that extends beyond the pylorus into the small intestine, causing mechanical obstruction of the small intestine. Some cases of bezoars remain undiagnosed for a long time, since complaints or objective changes are nonspecific.

Aim – to raise awareness of Rapunzel syndrome as a rare pathology of the digestive system in children.

Clinical case. The analysis of a retrospective clinical review of one case of surgical intervention for a large gastric bezoar. The patient's gender and age, composition and size of the bezoar, clinical, laboratory and instrumental changes, surgical tactics and scope of intervention were analyzed. The problem of diagnosing and treating rare diseases of the digestive tract remains relevant. The medical record of a 14-year-old teenager with Rapunzel syndrome was analyzed. Symptoms of the pathology were lack of appetite, abdominal pain, nausea, vomiting, weight loss, bad breath, and an objective examination of the abdomen revealed the formation of a dense consistency. After surgical treatment, the patient recovered without complications.

Conclusions. Rapunzel syndrome is a rare cause of digestive symptoms in children, such as abdominal pain, anorexia, or weight loss. Raising awareness of the risk factors for this condition is crucial for early diagnosis.

Clinical case

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Parents' informed consent was obtained for children's participation in the study.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: children, bezoars, Rapunzel syndrome, surgical treatment.

Вступ

Безоар (персидською «padzhar», французькою «bézoard» – «камінь») – стороннє тіло шлунково-кишкового тракту (ШКТ), що утворюється з частково перетравлених і неперетравлених часток різного походження та має здатність до прогресивного збільшення в об'ємі [1, 7]. Безоар може утворитися в пацієнтів будь-якої вікової групи, різної статі, частіше з поведінковими психічними розладами, у разі порушення спорожнення шлунка або за анатомічних вад травного тракту.

Безоари в дітей є досить рідкісною патологією, але почастішання діагностування в дитячій клініці пацієнтів із цією проблемою насторожує. Уперше випадок трихобезоара в дитини описаний W. Baudamant ще у 1779 р., який виявив перфорацію шлунка і перитоніт під час розтину в 16-річного пацієнта зі стороннім тілом, що містило волосся [1]. Причинами утворення в шлунку щільної харчової грудки з волоссям є прилипання волосся до слизової оболонки шлунка, нездатність соляної кислоти перетравити цей конгломерат, гладка поверхня проковтнутого волосся. Ці причини не дають змоги за допомогою перистальтичної хвилі активно переміщувати цей утвір, що призводить до збільшення розмірів конгломерату в просвіті органа з поступовим збільшенням розмірів шлунка впродовж тривалого часу практично безсимптомно для пацієнта. Вважається, що утворенню безоарів сприяють вади розвитку та оперативні втручання на шлунку (гастректомія, накладання шлункового анастомозу), які призводять до порушення евакуації [2,4,6].

За походженням безоари поділяються [7,10] на такі групи: 1) фітобезоари – безоари, в основі яких лежить вживання рослинної клітковини (переважно насіння, шкірки) у значній кількості (груші, виноград, інжир, горіхи, кукурудза, персики, апельсини), до цієї групи належать діоспіробезоари, що є наслідком надмірного вживання незрілої хурми в тих регіонах, де вона переважно росте; 2) лактобезоари складаються з казеїну молока (у малюків, які харчуються молоком, особливо в недоношених, частіше на тлі вад розвитку дванадцятипалої кишки); 3) себобезоари утворюються з тваринних жирів, що кристалізуються в шлунку з формуванням жирових каменів; 4) трихобезоари формуються після потрапляння до ШКТ волосся, хутра, шерсті, переважно трапляються в людей (пере-

важно жіночої статі), що страждають на різні нав'язливі стани, а також в осіб, які працюють із волоссям (перукарі); 5) шелакобезоари – безоари органічного походження, що утворюються після заковтування смоли, бітуму, лаків, штукатурки, а також унаслідок мінералізації кров'яних згустків (гемобезоари); 6) безоари ембріонального походження формуються з дермоїдної кісти шлунка, до цієї ж категорії належать мезонієві камені; 7) піксобезоари виникають внаслідок проковтування дитиною пластиліну, жувальної гумки; 8) фармакобезоари виникають після вживання ліків (переважно тяжкі хворі з неврологічною патологією на зондовому харчуванні, що вживають казеїнові суміші, сукральфат); 9) полібезоари – безоари змішаного походження. За даними літератури, у дітей переважно трапляються трихобезоари і фітобезоари.

Клінічна картина безоарів досить різноманітна, але переважно на початкових етапах вони є безсимптомними або малосимптомними. Зі збільшенням у розмірах значно порушуються процеси шлункового травлення і з'являється низка скарг на біль у животі, відчуття розпирання або тяжкості в надчеревній ділянці, нудота, блювання. Апетит при цьому різко погіршується або зовсім зникає, відмічається значне схуднення та астенизація дитини. За пальпації в більшості пацієнтів визначається пухлиноподібний утвір в епігастрії або правому підребер'ї [2,3,8].

За даними літератури, переважна більшість пацієнтів із трихобезоарами – це особи молодого віку, причому більшість жіночої статі. Найчастіше поява трихобезоарів асоційована з трихотіломанією (епізодичне виривання волосся на різних частинах тіла) і з трихофагією (споживанням волосся), що є проявом obsesивно-компульсивного розладу, шизофренії, тривожного або депресивного розладу. Також трихобезоари в дітей спостерігаються в разі залізодефіцитної анемії, що зумовлено тим, що одним із симптомів цієї форми анемії є своєрідне спотворення смаку (ріса), при якому хворий вживає в їжу щось незвичне або неістівне, у тому числі волосся. Причому лише в третини пацієнтів із трихофагією визначаються безоари ШКТ, з них лише 1,0% підлягають оперативному лікуванню. Серед усіх варіантів клінічного перебігу найбільш запущеним і небезпечним є так званий синдром Рапунцель [3,5,9]: надзвичайна форма скупчення волосся,

у якій «хвіст» цього конгломерату опускається в дистальному напрямі в дванадцятипалу й тонку кишки, призводячи до механічної обструкції просвіту кишечника та розвитку ілеусу або його перфорації.

Синдром Рапунцель належить до випадку трихобезоара, що поширюється принаймні до порожньої кишки. У зв'язку з рідкістю цієї патології та існуючої сталої думки такий синдром виникає лише в жіночій статі, практикуючі лікарі мало поінформовані щодо клініки, методів своєчасного встановлення діагнозу, профілактики й лікування цього захворювання. Також слід зазначити, що за тривалого розташування безоара в ШКТ можуть виникати різноманітні досить важкі ускладнення, зокрема: кровотеча з виразкуванням слизової оболонки шлунка, міграція безоара в кишечник з обтурацією просвіту тонкої кишки й розвитком гострої кишкової непрохідності, некроз і перфорація стінки шлунка або кишки з розвитком перитоніту. Прогноз після видалення стороннього тіла переважно сприятливий, хоча пацієнти, залежно від причин трихофагії, мають бути під контролем психоневрологів і психіатрів, а також проходити ендоскопічний моніторинг для попередження формування великих трихобезоарів проксимальних відділів ШКТ [5,10].

Мета дослідження – за допомогою клінічного випадку підвищити обізнаність про синдром Рапунцель як про рідкісну патологію травної системи в дітей.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

До КНП «Тернопільська обласна дитяча клінічна лікарня» звернулися батьки з дитиною С., хлопчиком 14 років, зі скаргами на періодичний біль у животі, здуття, затримку випорожнень, поклики на блювання, зниження апетиту, загальну слабкість, в'ялість, блідість шкірних покривів. З анамнезу відомо, що хлопчик за 4 доби до звернення перебував у районній лікарні з підозрою на обтураційну непрохідність тонкої кишки. До цього протягом 2 тижнів лікувався амбулаторно за місцем проживання з приводу болю в животі, поганого апетиту та блювання, але без позитивного ефекту.

З анамнезу життя відомо, що хлопчик народився від I вагітності, I фізіологічних пологів. Вагітність і пологи проходили без ускладнень, маса тіла на момент народження становила 3000 г, довжина тіла – 51 см. З 11-річного віку дитина перебуває на обліку в невролога з діагнозом ідіопатичної фокальної епілепсії з частими складними парціальними та вто-

ринно-генералізованими нападами, резистентними до антиконвульсантів, розлади психологічного розвитку.

Дані об'єктивного обстеження: загальний стан дитини – середньої тяжкості, будова тіла – астенична, індекс маси тіла (ІМТ) – 14,15 кг/м² (відповідає 3 перцентилію). Шкіра бліда, слизові оболонки без змін. Діяльність серця ритмічна, тони помірно гучні. У легенях – дихання везикулярне. Живіт асиметричний, здутий, візуально відмічається деформація в епігастральній ділянці. За пальпації в цій ділянці помірна болючість, чітко по ходу проекції шлунка пальпується щільний пухлиноподібний утвір, помірно рухомий, шкіра над ним не змінена. Інші ділянки живота – без змін, дефансу м'язів передньої черевної стінки немає. Печінка і селезінка не пальпуються, сечовипускання без особливостей, випорожнень не було.

Дані параклінічних досліджень: у клінічному аналізі крові – ознаки анемії середнього ступеня тяжкості (гемоглобін – 89 г/л, еритроцити – $3,02 \times 10^{12}/л$, колірний показник – 0,88), незначний лейкоцитоз, дещо підвищена швидкість осідання еритроцитів (13 мм/год), лейкоцити – $10,7 \times 10^9/л$, еозинофіли – 4, паличкоядерні нейтрофіли – 6, сегментоядерні нейтрофіли – 63, лімфоцити – 24, моноцити – 3, гематокрит – 0,34. Загальний аналіз сечі – кетонові тіла (+++), у біохімічному аналізі крові – гіпопротеїнемія (51,8 г/л), аланінамінотрансфераза – 42,8 Од/л.

Результати ультразвукового дослідження черевної порожнини: печінка не збільшена, права доля – 105 мм, структура середньозерниста, ехогенність звичайна, гомогенна. Жовчний міхур не збільшений, стінки 2 мм, не ущільнені, перегин у ділянці шийки. Підшлункова залоза не візуалізується через перерозтягнення шлунка. Шлунок збільшений за рахунок наявності неоднорідного вмісту і щільної структури. Нирки і сечовий міхур – без патологічних змін. Вільної рідини в черевній порожнині не виявлено.

Результат ендоскопічного обстеження верхніх відділів травного тракту: стравохід прохідний, на стінках – пінисті нашарування, кардіальний сфінктер змикається достатньо. У шлунку – щільний конгломерат з їжі, волосся, ниток, плівки, слизу, які виповнюють увесь просвіт, шлунок роздутий незадовільно, дванадцятипалу кишкуну оглянули у зв'язку з технічною неспроможністю.

Електроенцефалографічне дослідження: домінуючий α і β -ритм, зональність збережена, на момент запису епілептична активність не реєструється.

Дитині проведено оперативне втручання, зокрема, верхню середню лапаротомію з передньою га-

Clinical case

Рис. bezoар шлунка і частини тонкої кишки в дитини із синдромом Рапунцель

стротомією, і виявлено виповнений твердим вмістом шлунок, дванадцятипалу кишку і частину порожньої кишки. Уся порожнина шлунка наповнена сформованим bezoаром (у формі шлунка, розмірами до 16×9×8 см), що виходив за його межі. У процесі оперативного втручання з гастротомного доступу видалено bezoар значних розмірів із «хвостом» до 1,5 м довжиною (рис.). Проведено ревізію порожнини шлунка, її промивання і укладання шлунка у фізіологічне положення.

Інтраопераційний і післяопераційний період перебігав без ускладнень. За 10 діб після оперативного лікування хлопчика виписано в задовільному стані під амбулаторне спостереження за місцем проживання.

Описаний клінічний випадок вказує на досвід діагностування і лікування дитини із синдромом Рапунцель. Формування великих bezoарів і синдром Рапунцель – це рідкісна патологія ШКТ, з якою пов'язана недостатня обізнаність практичних лікарів із клінічними проявами, ускладненнями й методами лікування цього захворювання. У літературі описано низку випадків діагностування цієї патології в пацієнтів жіночої статі з трихотиломанією і трихофагією, але в описаному клінічному випадку синдром Рапунцель діагностовано в хлопчика-підлітка з негативним анамнезом трихофагії. Якщо трихобезоар не розпізнати, то він продовжує зростати у вазі та розмірі, по-

вністю займаючи шлунок, що підвищує ризик ерозій або виразок слизової оболонки шлунка навіть перфорації його стінок. Окрім того, частини хвоста трихобезоара можуть збільшуватися та мігрувати в тонку кишку, що призведе до серйозних ускладнень, таких як кишкова непрохідність, перфорація і перитоніт. За даними літератури, у пацієнтів із трихобезоарами і синдромом Рапунцель можливі й інші ускладнення, такі як ентеропатія з втратою білка, інвагінація, механічна жовтяниця, панкреатит або навіть смерть у випадках нерозпізаного bezoара або запізнілого встановлення діагнозу.

Висновки

Підвищення обізнаності серед лікарів первинного контакту щодо факторів ризику виникнення значеної патології, таких як затримка розвитку, абдомінальний нез'ясованого генезу та анемія зі спотворенням смаку, має вирішальне значення для раннього діагностування. Особливу настороженість із приводу цього захворювання слід проявляти співробітникам медичних установ щодо психічно неврівноважених пацієнтів, що страждають на різні види нав'язливих станів і мають певні психологічні або психічні проблеми. У педіатричних пацієнтів чоловічої статі з тривалою історією шлунково-кишкових симптомів за мінімальної підозри ендоскопія є діагностичним і терапевтичним методом та може

зменшити хірургічне втручання при невеликих трихобезоарах. Тому для вирішення поставлених завдань слід чітко дотримуватися мультидисциплінарного підходу з взаємодією сімейних лікарів, психіатрів, ендоскопістів і хірургів для найоптимальнішого результату лікування цієї патології.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Подяка. Автори висловлюють подяку адміністрації Тернопільської обласної дитячої клінічної лікарні за сприяння в підготовці статті.

References/Література

1. Al-Osail EM, Zakary NY, Abdelhadi Y. (2018). Best management modality of trichobezoar: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 53: 458-460. <https://doi:10.1016/j.ijscr.2018.11.030>.
2. Elghazeery MA, Hassan AM. (2024). Gastrointestinal Bezoars in Paediatrics: Case Series and Literature Review. *Afr J Paediatr Surg.* 21(2): 101-106. https://doi:10.4103/ajps.ajps_104_22.
3. Kumar M, Maletha M, Bhuddi S, Kumari R. (2020). Rapunzel Syndrome in a 3-Year-Old Boy: A Menace too Early to Present. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 25(2): 112-114. https://doi:10.4103/jiaps.JIAPS_1_19.
4. Kwon HJ, Park J. (2023). Treatment of large gastric trichobezoar in children: Two case reports and literature review. *Medicine (Baltimore).* 102(16): e33589. <https://doi:10.1097/MD.00000000000033589>.
5. Nettikadan A, Ravi MJ, Shivaprasad M. (2018). Recurrent Rapunzel syndrome - A rare tale of a hairy tail. *Int J Surg Case Rep.* 45: 83-86. <https://doi:10.1016/j.ijscr.2018.03.017>.
6. Nour I, AbdAlatef M, Megahed A, Yahia S, Wahba Y, Shaban AE. (2019). Rapunzel syndrome (gastric trichobezoar), a rare presentation with generalised oedema: case report and review of the literature. *Paediatr Int Child Health.* 39(1): 76-78. <https://doi:10.1080/20469047.2017.1389809>.
7. Paschos KA, Chatzigeorgiadis A. (2019). Pathophysiological and clinical aspects of the diagnosis and treatment of bezoars. *Ann Gastroenterol.* 32(3): 224-232. <https://doi:10.20524/aog.2019.0370>.
8. Sinha AK, Vaghela MM, Kumar B, Kumar P. (2017). Pediatric gastric trichobezoars with acute life threatening and undifferentiated elective bipolar clinical presentations *Journal of Pediatric Surgery Case Reports.* 16: 5-7. <https://dx.doi.org/10.1016/j.epsc.2016.10.009>.
9. Sivasubramanian BP, Ashokkumar M, Afzal M, Samala Venkata V, Dhanasekaran UD, Palit SR et al. (2022, Oct 6). Rapunzel Syndrome in a Teenage Girl: A Case Report. *Cureus.* 14(10): e29975 <https://doi:10.7759/cureus.29975>.
10. Wang L, Chen Y, Chen S, Gao Z, Qian Y, Chen Q. (2024) Gastrointestinal trichobezoars in the pediatric population: a retrospective study. *BMC Pediatr.* 24(1): 124. <https://doi:10.1186/s12887-023-04489-x>.

Відомості про авторів:

Шульгай Олександра Михайлівна – к.мед.н, доц, каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, вул. Майдан Волі, 1. <https://orcid.org/0000-0002-7052-8324>.

Дживак Володимир Георгійович – к.мед.н, PhD, асистент каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, вул. Майдан Волі, 1. <https://orcid.org/0000-0002-4885-7586>.

Гоцинський Павло Володимирович – к.мед.н, доц, каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, вул. Майдан Волі, 1. <https://orcid.org/0000-0002-5849-0335>.

Маківка Роман Іванович – лікар-хірург дитячий КНП «ТОДКЛ» ТОР. Адреса: м. Тернопіль, вул. Сахарова, 2а.

Крицький Ігор Орестович – к.мед.н, доц, каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, вул. Майдан Волі, 1. <https://orcid.org/0000-0003-0469-2684>.

Стаття надійшла до редакції 19.08.2024 р., прийнята до друку 10.12.2024 р.