

Interesting case [Mucinous cystic neoplasm (MCN) of pancreas]

A 1-year-old girl with abdominal mass

23 กันยายน 2559

พ.ท. นายแพทย์อนันดร วงศ์ธีระสุด
โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

เด็กหญิงไทย อายุ 1 ปี 2 เดือน

อาการนำ : ท้องโตมากขึ้นมา 2 สัปดาห์

ประวัติปัจจุบัน :

- 2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ปกครองสังเกตว่าผู้ป่วยท้องโตกว่าปกติ รับประทานอาหารและนมได้ แต่สังเกตว่าอิมเร็วขึ้น ดูอึดแน่นท้อง ไม่มีคลื่นไส้ อาเจียน ถ่ายอุจจาระปกติเป็นก้อนสีเหลืองวันละ 1 ครั้ง ไม่มีน้ำหนักลด แต่น้ำหนักไม่ขึ้นมาประมาณ 2 เดือน ไม่มีไข้ ปัสสาวะปกติ ไม่ได้พาไปพบแพทย์เพราะคิดว่า เป็นอาการอึดแน่นท้องทั่วไป
- 1 วันก่อนมาโรงพยาบาล ไปรับวัคซีนตามนัดที่โรงพยาบาลเอกชน จึงปรึกษาแพทย์เรื่องท้องที่โตขึ้น แพทย์ตรวจพบท้องอืดมากกว่าปกติ จึงส่งตัวมารักษาตามสิทธิ

ประวัติอดีต :

- ปฏิเสธโรคประจำตัว วัคซีนครบตามเกณฑ์ พัฒนาการปกติสมวัย
- เคยเข้ารักษาในโรงพยาบาล 1 ครั้งเมื่ออายุ 1 ปี แพทย์วินิจฉัยว่าเป็นการติดเชื้อระบบทางเดินอาหาร
- ประวัติแรกเกิด : GA 39 weeks, elective cesarean section, birth weight 2,700 grams
- โภชนาการ : กินอาหารครบ 3 มื้อ นม 3 มื้อต่อวัน
- ปฏิเสธประวัติแพ้ยาหรือแพ้อาหาร

ประวัติครอบครัว

- เป็นบุตรคนเดียว
- บิดา อายุ 35 ปี อาชีพรับราชการทหาร สุขภาพแข็งแรงดี
- มารดา อายุ 31 ปี อาชีพพนักงานบริษัท สุขภาพแข็งแรงดี

Physical examination :

Height 78 cm (P 50-75), BW 10.1 kg (P 50-75)

Vital signs: BT 37.1°C, PR 130/min, RR 30 /min, BP 106/58 mmHg

GA: good consciousness, alert and active

HEENT: no pale conjunctivae, no icteric sclerae, no lymph node enlargement

Heart : full and regular pulses, normal S1&S2, no murmur

Lungs : clear, equal breath sound both lungs

Abdomen : marked distension, normal bowel sound, liver cannot be palpated,
an ill-defined mass at the left side of abdomen, approximately 15 cm in diameter,
cystic consistency, smooth surface, no tenderness

No neurological deficit

Extremities : no petechiae, no rash, no edema



รูปที่ 1 แสดงลักษณะท้องของผู้ป่วย

Problem lists : A 1-year-old girl with left-sided abdominal mass

Differential diagnoses :

การวินิจฉัยแยกโรคในผู้ป่วยเด็กที่มีก้อนบริเวณช่องท้องด้านซ้ายเป็นลักษณะ cystic consistency ตามอวัยวะที่อยู่ใกล้เคียง ได้แก่

- ระบบทางเดินปัสสาวะ : hydronephrosis / hydroureter
- ระบบทางเดินอาหาร : duplication cyst, omental / mesenteric cyst
- ระบบทางเดินน้ำดีและตับอ่อน : choledochal cyst, pancreatic pseudocyst
- ม้าม : splenic cyst
- ระบบอวัยวะสืบพันธุ์ : ovarian cyst / tumor
- ระบบทางเดินน้ำเหลือง : lymphangioma

Investigations:

CBC : Hct 33.7%, Hb 10.6 g/dL, WBC 9,900/cu mm (P 41, L 49, M 5, E 5%),
platelets 751,000/cu mm

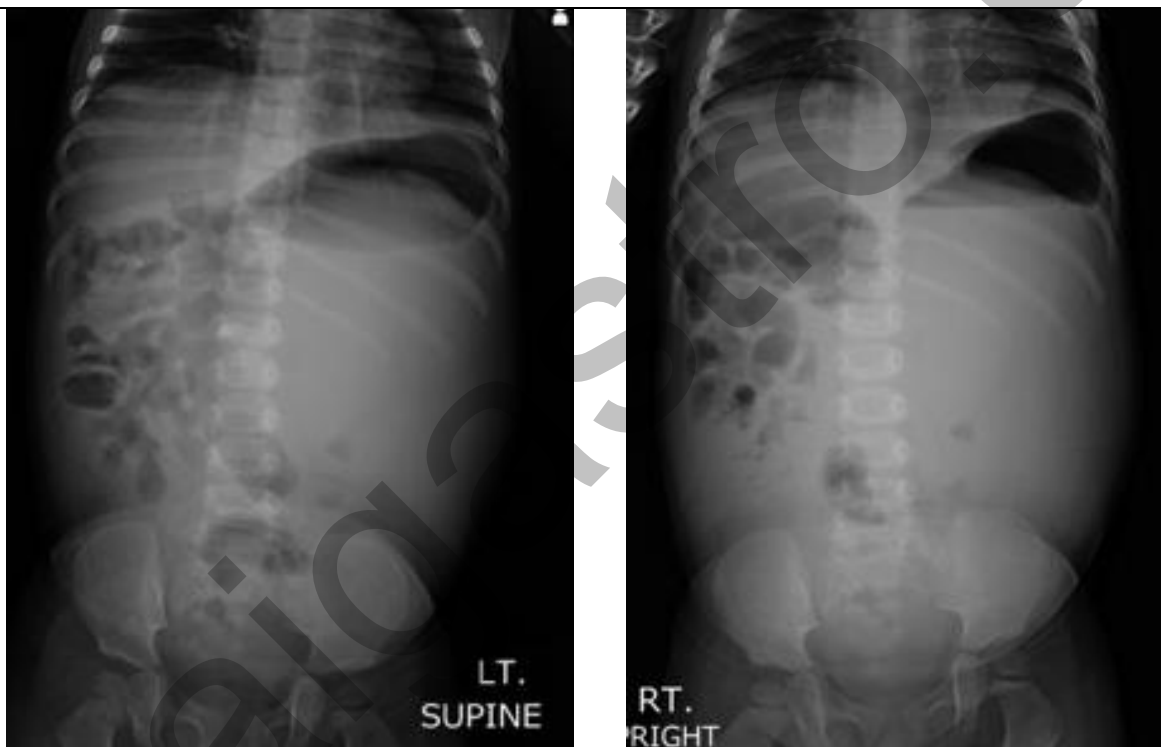
UA : sp.gr. 1.005, protein & sugar : negative, WBC 0-1, RBC 0-1/HPF

Na 140, K 4.07, Cl 104.8, HCO₃ 19.4 mEq/L

LFT : TP 5.8, albumin 3.4 g/dL; TB 0.3, DB 0.1 mg/dL; AST 27, ALT 8, ALP 83 U/L

Serum amylase : 59 (N 13-53), lipase 502 (N 13-60) U/L

LDH : 279, serum uric acid 2.7 mg/dL



รูปที่ 2. Plain film of the abdomen : a large soft tissue density at the left side of abdomen without internal calcification or air-fluid level, displacement of descending colon to the right side of abdomen without signs of intestinal obstruction

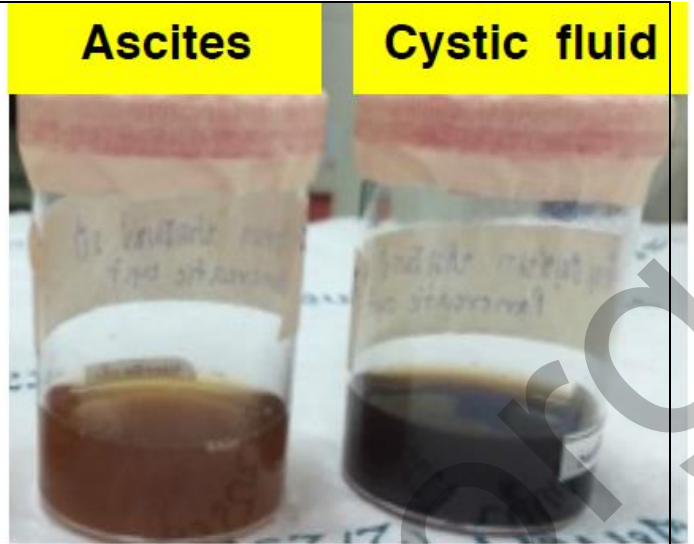
Abdominal ultrasonography: a large cystic abdominal mass at the left side abdomen, about 15 cm in diameter. The adrenal gland and pancreas cannot be identified.



รูปที่ 3. CT abdomen : a large well-defined, rim-enhancing, hypo-dense lesion at the left side of abdomen, measuring 9.9 x 11.4 x 13.7 cm with thin wall and without solid part or calcification. There is a mass effect to surrounding structures. Liver, gallbladder, spleen, kidneys and adrenal gland are unremarkable, pancreas cannot be identified, no intra-abdominal lymphadenopathy. There is small amount of ascitic fluid.

การรักษา

ศัลยแพทย์ทำการผ่าตัดเปิดช่องท้องพบก้อนวางตัวทางด้านหน้าของตับอ่อน ได้ทำการผ่าตัด cysto-gastrostomy เพื่อระบายน้ำภายในก้อนเข้าสู่กระเพาะอาหาร ดังแสดงในรูปที่ 4 จากการตรวจน้ำภายในก้อนพบค่า amylase และ lipase เท่ากับ 3,256 และ 95,272 U/L ตามลำดับ ให้การวินิจฉัยเบื้องต้นเป็น pancreatic pseudocyst



รูปที่ 4 แสดงการผ่าตัดเปิดช่องท้อง และน้ำในช่องท้อง

Clinical course :

ติดตามอาการหลังจากการผ่าตัดพบว่า ผู้ป่วยไม่มีไข้ ไม่มีอาการปวดท้องหรือท้องอืด และสามารถรับประทานอาหารได้ดี ติดตาม abdominal ultrasound ใน 2 สัปดาห์ต่อมา พบขนาดของก้อนเล็กลง เท่ากับ 4 x 5.2 x 5.8 ซม. ผลการตรวจ MRI และ MRCP เพื่อหาความผิดปกติทางกายวิภาคแต่กำเนิดของตับอ่อน หรือการบาดเจ็บของท่อตับอ่อน ไม่พบความผิดปกติ จึงนัดผู้ป่วยเพื่อติดตามอาการ

ผู้ป่วยมารับการตรวจตามนัดในอีก 4 เดือนต่อมา พบว่าท้องอืดโตมากขึ้น รับประทานอาหารได้น้อย ตรวจร่างกายพบก้อนขนาดใหญ่บริเวณช่องท้องด้านซ้าย ภาพรังสีช่องท้องพบลักษณะ soft tissue density ทางด้านซ้ายของช่องท้องจนเกิดการกดเบียดลำไส้ และผล abdominal ultrasound พบ a large cyst at the left side of abdomen, measuring 5 x 6 x 10 cm, numerous small cysts, from tiny size up to 4 cm, and ascitic fluid collection ดังแสดงในรูปที่ 5 & 6



รูปที่ 5 : plain abdomen

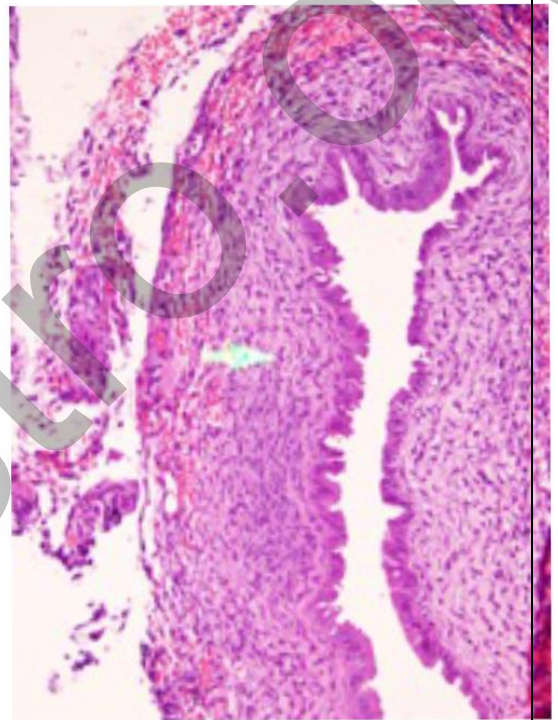


รูปที่ 6 : abdominal ultrasound

การวินิจฉัยแยกโรคในขณะนั้น ได้แก่

1. infected pancreatic pseudocyst
2. pancreatic pseudocyst with pancreatic duct rupture
3. pancreatic tumor

หลังจากปรึกษาศัลยแพทย์ได้ทำการ exploratory laparotomy พบก้อนขนาดใหญ่ทางด้านซ้ายของช่องท้อง เปิดผนังของก้อนพบผนังกันภายในและบรรจุด้วยน้ำ ได้ทำการเก็บชิ้นเนื้อของก้อนเนื้อส่งตรวจทางพยาธิวิทยา ร่วมกับการระบายน้ำภายในก้อนผ่านทาง cysto-gastrostomy



รูปที่ 7 แสดงลักษณะชิ้นเนื้อ และ พยาธิสภาพของชิ้นเนื้อ

ผลตรวจทางพยาธิวิทยา : cyst wall with mucin-producing columnar epithelium with ovarian-type stroma, and focal acute inflammatory exudate, no invasive part

ผลชิ้นเนื้อเข้าได้กับ cystic pancreatic tumor ชนิด mucinous cystadenoma

Diagnosis : Mucinous cystadenoma of pancreas

ผู้ป่วยจึงได้รับการวินิจฉัยเป็น mucinous cystadenoma of pancreas และได้รับการรักษาเฉพาะ โดยการผ่าตัดนำก้อนเนื้อออกออก หลังการรักษามีอาการที่ดีขึ้น ไม่พบอาการอาเจียนหรือท้องอืด สามารถรับประทานอาหารได้ตามปกติและนัดมารับการตรวจติดตามผลการรักษาต่อไป

Mucinous cystic neoplasm (MCN) of pancreas

MCN เป็นเนื้องอกที่พบได้จากอวัยวะภายในหลายระบบ พบได้บ่อยบริเวณรังไข่แต่อาจพบในอวัยวะอื่นได้ เช่น ระบบทางเดินน้ำดี ตับอ่อน ลำไส้ หรือ mesentery เป็นต้น เป็นเนื้องอกของตับอ่อนที่พบน้อยมากและยังไม่ทราบอัตราการเกิดโรคที่แท้จริงในผู้ป่วยเด็ก ผู้ป่วยส่วนใหญ่พบในหญิงวัยกลางคนและพบที่ส่วน body หรือ tail ของตับอ่อน โดยทั่วไปเนื้องอกของตับอ่อนอาจเกิดได้หลายชนิด เช่น solid papillary pseudotumor (SPT), pancreatoblastoma, pancreatic endocrine tumor, mucinous / serous cystic neoplasm หรือเป็นเนื้องอกที่แพร่กระจายมาจากอวัยวะอื่น เป็นต้น Yu DC และคณะ¹ รวบรวม ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเนื้องอกของตับอ่อนในเด็กตั้งแต่ปี ค.ศ.1918-2007 รวมทั้งหมด 18 ราย พบ mucinous cyctadenoma ของตับอ่อนทั้งหมด 1 ราย ส่วนเนื้องอกตับอ่อนที่พบบ่อยที่สุดคือ pancreatic endocrine tumor และ SPT จำนวน 5 และ 4 รายตามลำดับ Nasher และคณะ² รายงานผู้ป่วยเนื้องอกตับอ่อนในเด็กระหว่างปี ค.ศ.1973-2011 จำนวน 14 ราย พบ SPT และ insulinoma จำนวน 6 และ 3 รายตามลำดับ

ผู้ป่วยที่ตรวจพบ cystic neoplasm ของตับอ่อน อาจแบ่งชนิดของเนื้องอกออกได้เป็น ชนิดที่ไม่ใช่เนื้อร้าย ได้แก่ mucinous cystadenoma, serous cystadenoma ส่วนชนิดที่เป็นเนื้อร้าย ได้แก่ cystadenocarcinoma เป็นต้น ผู้ป่วย MCN ของตับอ่อนส่วนหนึ่งมักได้รับการวินิจฉัยเบื้องต้นว่าเป็น pancreatic pseudocyst ที่เป็นผลจากภาวะตับอ่อนอักเสบเฉียบพลันหรือเรื้อรัง การตรวจชิ้นเนื้อทางพยาธิวิทยาสามารถยืนยันการวินิจฉัยได้โดยการตรวจพบ cystic structure ที่บุด้วย single layer of columnar epithelium ชนิด mucin-producing และตรวจพบ ovarian-type stroma ในชั้นเยื่อชั้นล่าง

โดยทั่วไปผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีความเสี่ยงต่อการแปรสภาพเป็นเนื้องอกชนิดร้ายแรง เช่น mucinous cystadenocarcinoma ได้น้อย แต่อย่างไรก็ตามยังต้องการการรักษาโดยการผ่าตัดกำจัดก้อนเนื้องอกเพื่อลดผลที่ข้างเคียงที่เกิดจากการกดเบียดของก้อนเนื้อต่ออวัยวะใกล้เคียงและโอกาสเกิดการเปลี่ยนแปลงสภาพไปเป็นเนื้องอกที่ร้ายแรงต่อไป เนื้องอกชนิดนี้มีผลการรักษาและอัตราการรอดชีวิตที่ดี ในผู้ใหญ่มีอัตราการรอดชีวิตที่ 5 ปีเท่ากับร้อยละ 95³

เอกสารอ้างอิง

1. Yu DC, Kozakewich HP, Perez-Atayde AR, et al. Childhood pancreatic tumors: a single institution experience. J Pediatr Surg 2009; 44: 2267-72.
2. Nasher O, Hall NJ, Sebire NJ, et al. Pancreatic tumours in children: diagnosis, treatment and outcome. Pediatr Surg Int 2015; 31: 831-83.
3. Lau ST, Kim SS, Lee SL, Schaller RT. Mucinous cystadenoma of the pancreas in a one-year-old child. J Pediatr Surg 2004; 39: 1574-5.

bthai gastro.org