

Interesting case (Small intestinal duplication)

A 1-year-old boy with abdominal distension

29 มีนาคม 2556

อ.พญ.พรรณพัชร พิริยะนนท์

โรงพยาบาลธรรมศาสตร์เฉลิมพระเกียรติ

เด็กชายอายุ 1 ปี รับ refer จาก รพ.ชุมชน

อาการสำคัญ: ท้องอืดมา 2 วัน

ประวัติปัจจุบัน:

2 วัน PTA ผู้ป่วยอาเจียนเป็นนม 3-4 ครั้ง ถ่ายอุจจาระเหลว 2 ครั้ง มีไข้สูง ท้องอืด มารดาจึงพาไปโรงพยาบาลชุมชน แพทย์รับไว้รักษาในโรงพยาบาล ให้งดน้ำงดอาหาร ตรวจพบว่ามีซีด (Hct 18%) ได้รับ PRC transfusion ต่อมามีอาการเกร็ง ชัก แพทย์วินิจฉัยว่าเป็น peritonitis due to ruptured appendicitis และส่งตัวมาโรงพยาบาลธรรมศาสตร์

ประวัติเพิ่มเติม:

5 วัน PTA ผู้ป่วยถ่ายอุจจาระเป็นเนื้อปนน้ำสีดำคล้ำ ¼ แก้ว ไม่มีคลื่นไส้แต่อาเจียนเป็นนม 1 ครั้ง กินและเล่นได้ปกติ ไปสถานเฝ้านมัย บอกว่าลำไส้อักเสบ ได้ยาฆ่าเชื้อมากิน

3 วัน PTA ยังคงถ่ายอุจจาระสีดำคล้ำ ¼ แก้วน้ำ มีไข้ต่ำๆ ซึมลง ร้องกวนเป็นพักๆ ก่อนหน้านี้อาเจียน

ประวัติอดีต:

ไม่มีโรคประจำตัว ไม่เคยผ่าตัด ได้รับวัคซีนครบตามเกณฑ์ พัฒนาการปกติ กินข้าว 3 มื้อและนมวัวผสม 20 ออนซ์/วัน

ตรวจร่างกาย

BW 10 kg, Ht 82 cm, lethargy, pallor, no jaundice

T 39.4° c, PR 140 /min, RR 48 /min, BP 95/56 mmHg, SpO₂ 100%

HEENT: markedly pale conjunctivae, no icteric sclerae, dry lips, sunken eyeballs

Heart & lungs: no abnormal findings

Abdomen: distension, no surgical scar, absent bowel sound, generalized tenderness with guarding and rebound tenderness, no palpable mass, no hepatosplenomegaly

Neurological exam: lethargy, otherwise unremarkable

Problem list:

1. Lower GI bleeding with peritonitis
2. Generalized tonic clonic seizure

Differential diagnoses

1. Meckel diverticulitis with perforation
2. Duplication cyst with perforation
3. Intussusception
4. GI malrotation with midgut volvulus

Investigations

- CBC: Hct 25%, WBC 9,600/cu mm (N 85, L15%), platelets 378,000/cu mm
- UA: sp gr 1.018, sugar-neg, protein-neg, no WBC, no RBC
- Serum electrolytes: Na 133, K 4.1, Cl 104, HCO₃ 18 mmol/L

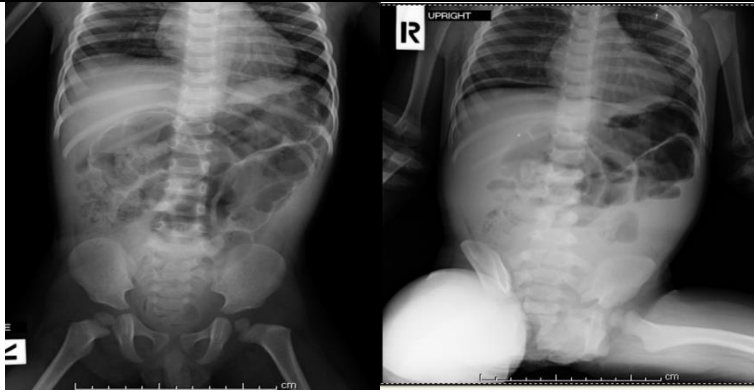


Fig 2. Film abdomen (supine & upright): free air below right dome of diaphragm, generalized bowel dilatation

Management

- Group matched blood
- NPO, IV rehydration
- Antibiotics: ceftriaxone and metronidazole
- Retained nasogastric tube & record gastric content, retained Foley catheter
- Set OR for emergency exploratory laparotomy

Operation: segmental ileal resection with end to end anastomosis

Intra-operative finding:



Fig 2: Duplication cyst, 4 cm in diameter with perforation, site of duplication at 30 cm from the ileocecal (IC) valve and attached to mesenteric border

Pathological finding

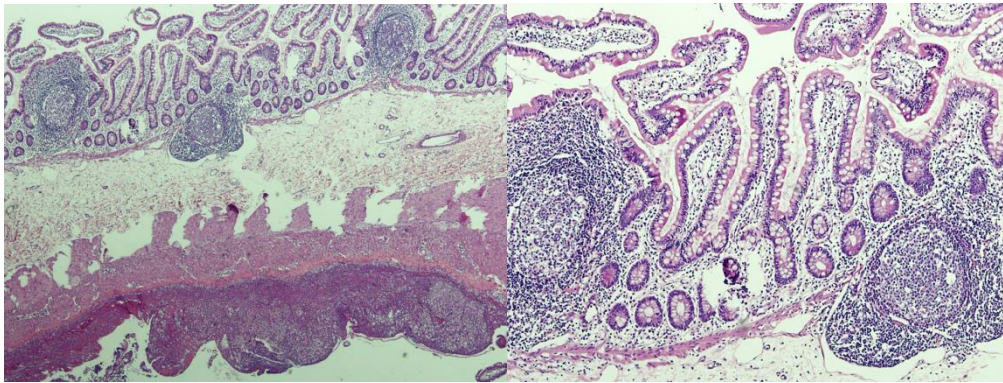


Fig 3: Ileal mucosa, proximal to duplication cyst (H&E $\times 40, \times 100$)

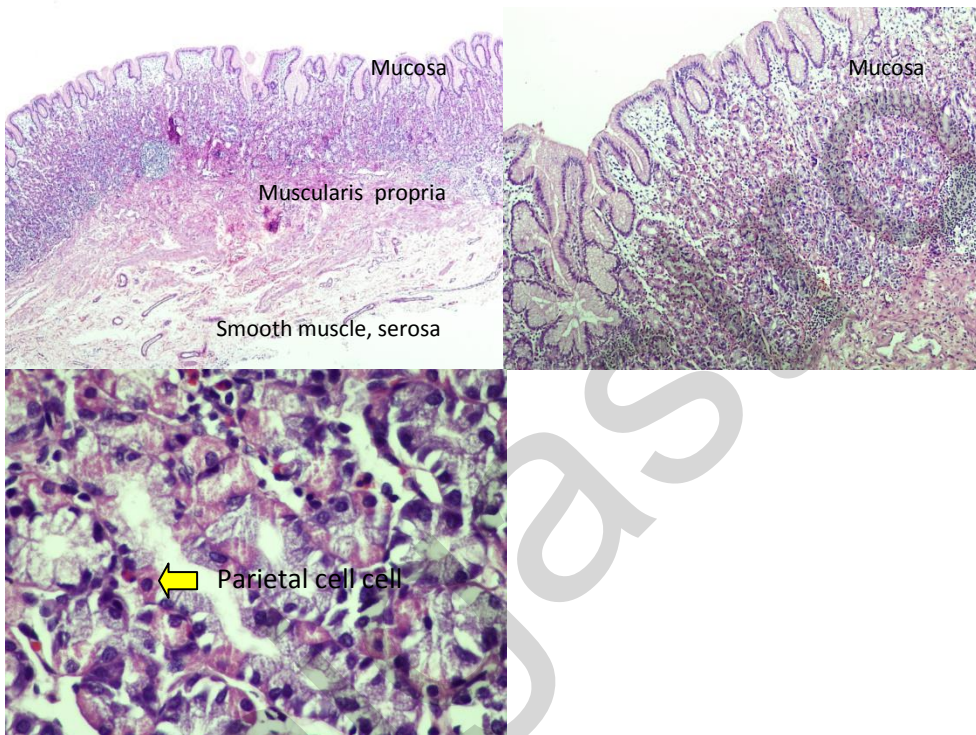


Fig 4: Intestinal duplication cyst wall, comprised of ectopic gastric tissue (H&E $\times 40, \times 100$)

Definite diagnosis: Small intestinal duplication with perforation at ileum

โรคลำไส้เล็กซ้ำซ้อน (Small intestinal duplication)

เป็นความผิดปกติของทางเดินอาหารที่พบได้ไม่บ่อย เกิดจากการเจริญที่ผิดปกติของระบบทางเดินอาหาร ภาวะgastrointestinal duplication นี้สามารถพบได้ตลอดทางเดินอาหารตั้งแต่ปากถึงทวารหนัก แต่พบบ่อยที่สุดในตำแหน่งลำไส้เล็ก ส่วนใหญ่พบในเด็กอายุน้อยกว่า 2 ปี ลักษณะที่พบบ่อยมีหลายแบบ ตั้งแต่เป็น cyst เล็กๆอยู่ภายในผนังลำไส้ เป็น cyst ขนาดใหญ่กุดเบียดลำไส้ หรือเป็น tubular structure ติดกับลำไส้ ผู้ป่วยมีอาการได้หลากหลาย ขึ้นกับขนาด ตำแหน่ง และชนิดของเซลล์ต่างๆที่พบอยู่ในเยื่อ

อุบัติการณ์

- พบได้น้อยมาก 1: 4,500 ของทารกเกิดมีชีพ
- พบมากในช่วงแรกเกิดถึงเด็กเล็ก โดยภายในอายุ 2 ปีแรกพบประมาณ 85 %¹
- ตำแหน่งที่พบบ่อยที่สุดเป็นส่วนของลำไส้เล็ก ประมาณครึ่งหนึ่งของตำแหน่งที่พบทั้งหมด โดยสองในสามพบที่ลำไส้ส่วน ileum หนึ่งในสามพบที่ลำไส้ส่วน jejunum รองลงมาเป็นส่วนของหลอดอาหารส่วนคอและลำไส้ใหญ่ ส่วน gastric, duodenal , rectal และ thoraco-abdominal duplications พบน้อยมาก

ทฤษฎีการเกิดภาวะทางเดินอาหารซ้ำซ้อน

สาเหตุที่แท้จริงของการเกิดภาวะทางเดินอาหารซ้ำซ้อนยังไม่ทราบ มีหลายทฤษฎีที่กล่าวถึงสาเหตุการเกิดของภาวะทางเดินอาหารซ้ำซ้อนในช่วงตัวอ่อนในครรภ์ดังนี้

1. **Spit notocord theory** ทฤษฎีนี้เป็นที่ยอมรับกันมากที่สุด ถูกเสนอโดย McLetchie เมื่อปี ค.ศ. 1954² พบว่าในระยะของการพัฒนาตัวอ่อนในครรภ์ ช่วงสัปดาห์ที่ 3 ของการตั้งครรรภ์ notochord มีลักษณะเป็นแผ่นบางๆ เรียกว่า notocord plate และมีส่วนของ ectoderm และ endoderm อยู่ติดเป็นแผ่นเดียวกัน สัปดาห์ต่อมา เริ่มมีการแยกตัวของ notochord ออกจาก endoderm โดยมีบางส่วนที่มีรูติดต่อกัน ซึ่งปกติแล้วจะถูกปิดไปได้เอง ลักษณะความผิดปกติที่เกิดในช่วงนี้คือ บางส่วนยังคงอยู่ติดกัน มีการแทรกตัวของ gastrointestinal endoderm เข้าไปในส่วนของ notochord หรือ ยังคงมีรูเชื่อมต่อกัน ต่อมาเกิดการยึดตัวของทางเดินอาหารจากตำแหน่งนั้น หากลักษณะดังกล่าวยังคงอยู่ไม่สลายไป ก็จะเกิดความผิดปกติขึ้นมาได้และนอกจากนี้ผู้ป่วยที่มีภาวะทางเดินอาหารซ้ำซ้อนจะพบ vertebral anomaly ร่วมกันได้บ่อย ซึ่งสามารถอธิบายลักษณะการ

เกิดของภาวะต่างๆได้จากทฤษฎีนี้

2. Aberrant luminal recanalization theory

ความผิดปกติในระยะของ recanalization นี้สามารถอธิบายทางเดินอาหารซ้ำซ้อนที่เป็น cyst ขนาดเล็กๆในผนังลำไส้ได้ โดยปกติระยะตัวอ่อนในครรภ์ช่วงแรก ลำไส้จะเป็นท่อกลวงในช่วง สัปดาห์ที่ 5-8 ของการตั้งครรภ์ เยื่อบุลำไส้ด้านในจะเจริญเติบโตจนเต็มช่องว่างในลำไส้ ต่อมาจะเกิดช่องว่างเล็กๆภายใน และจะติดต่อกันจนเป็นท่อกลวงอีกครั้งหากเกิดความผิดปกติในระยะ recanalization จะทำให้เกิด cyst ที่ผนังลำไส้ได้

3. Embryo diverticular theory

ปกติในระยะตัวอ่อนในครรภ์ จะเกิดถุงเล็กๆยื่นออกมาจากผนังลำไส้โดยรอบ เมื่อตัวอ่อนเจริญขึ้น ถุงเหล่านี้จะค่อยๆสลายหายไปเอง ทฤษฎีนี้อธิบายว่า หากมีความผิดปกติของถุงเล็กๆเหล่านี้ ไม่หายไปเอง มีบางอันหลงเหลืออยู่ สามารถใช้อธิบายลักษณะของลำไส้ซ้ำซ้อนที่เป็นซิสต์อยู่ภายใน ผนังลำไส้ได้แต่ไม่สามารถอธิบายได้ว่าทำไมจึงเกิดภาวะทางเดินอาหารซ้ำซ้อนบริเวณด้าน mesentery ของลำไส้ได้ หรือทำไมจึงมีลักษณะเซลล์บุผิวในลำไส้ได้หลายแบบ

4. Partial twinning theory

อธิบายการเกิดของทางเดินอาหารซ้ำซ้อนที่เป็นตามความยาวของลำไส้ใหญ่

ลักษณะทาง pathology

1. ลำไส้ส่วนที่ซ้ำซ้อนมีลักษณะ cystic หรือ tubular วางตัวอยู่บริเวณ mesentery ของลำไส้
2. มีชั้นของผนังกล้ามเนื้อ และมีเยื่อผิวของทางเดินอาหารที่ชัดเจน
3. มีผนังกล้ามเนื้อบางส่วนรวมกันและเส้นเลือดที่มาเลี้ยงสัมพันธ์กันกับทางเดินอาหารส่วนนั้น
4. อาจมีส่วนที่เชื่อมต่อระหว่างลำไส้หรือไม่ต่อกับลำไส้ก็ได้ โดยส่วนใหญ่ลักษณะ tubular มักจะมี ส่วนที่เชื่อมต่อกับลำไส้มากกว่าแบบ cystic type
5. ลักษณะเซลล์บุผิวในลำไส้มีได้หลายแบบ เช่น พบ ectopic gastric tissue ใน small intestinal duplication ได้ 24 % และ pancreatic tissue พบใน jejunal duplication ได้ 8 %¹

ลักษณะทางคลินิก

อาการและอาการแสดงมีได้หลายแบบ ขึ้นกับขนาด ตำแหน่งและองค์ประกอบในลำไส้เข้าชั้น ได้แก่

- คลำพบบก้อนในช่องท้องโดยบังเอิญ
- Intestinal obstruction จากการกดเบียดของส่วนที่เข้าชั้นมีขนาดใหญ่
- intussusception หรือ volvulus
- อาการจากการหลังกรดในลำไส้ เนื่องจากมี ectopic gastric tissue ภายใน ทำให้ปวดท้อง ถ่ายอุจจาระเป็นเลือด ชีด และมีลำไส้ทะลุได้

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

- ภาพถ่ายรังสี อาจพบลักษณะของ small bowel obstruction, soft tissue mass จาก intussusceptions
- Ultrasonography เห็นลักษณะของ cystic mass โดยมีลักษณะจำเพาะ คือ ด้านในของcyst จะเห็นเป็น echogenic mucosa และ ด้านนอกจะเห็น hypoechoic muscle layer
- CT และ MRI จะช่วยในการวินิจฉัยภาวะนี้ ในกรณีที่ ultrasonogram เห็นไม่ชัดเจน
- Pertechnetate ^{99m}Tc scanning พิจารณาส่งตรวจในกรณีที่ผู้ป่วยมาด้วยอาการถ่ายเป็นเลือด ช่วยวินิจฉัย small intestinal duplication กรณีที่มี ectopic gastric mucosa เป็นองค์ประกอบ แต่ก็ไม่สามารถแยกได้กับ Meckel diverticulum³ และในทางปฏิบัติแล้วการวินิจฉัยก่อนการผ่าตัดทำได้ค่อนข้างยาก

การวินิจฉัยแยกโรคกับภาวะ small intestinal duplication

- Meckel diverticulum
- peptic ulcer disease
- intussusceptions
- GI malrotation with volvulus
- Acute appendicitis

ตามเกณฑ์ criteria การวินิจฉัย Meckel diverticulum ของ Jay และคณะ⁴ อธิบายว่า Meckel diverticulum ต้องที่อยู่ในตำแหน่ง anti-mesentery ของลำไส้ เนื้อต่อ ileocecal valve โดยประกอบไปด้วยชั้นต่างๆของลำไส้เล็กทั้งหมด 5 ชั้น และแยกระบบ blood supply จากลำไส้ที่อยู่ใกล้เคียงแต่มีหลายรายงานพบว่า true diverticulum ที่มีลักษณะเข้าได้กับ Meckel diverticulum อาจอยู่ในตำแหน่ง mesentery ของลำไส้ได้⁶ ทำให้แยกได้ยากกับ small bowel duplication ดังแสดงในตารางที่ 1 แต่อย่างไรก็ตามในปัจจุบัน ยังไม่มีการทบทวนแก้ไขเกณฑ์การวินิจฉัย Meckel diverticulum ดังนั้น ศัลยแพทย์ก็ยังนิยมใช้ตามเกณฑ์ criteria เดิม

ตารางที่ 1 การวินิจฉัยโรคแยก small intestinal duplication จาก Meckel diverticulum⁵

Attribute	Meckel diverticulum	Small intestinal duplication
Anti-mesenteric location	yes	No
Wall containing five layers	yes	Yes
Ectopic mucosa	yes	Yes
Separated blood supply	yes	No
Distance from ileocecal valve	2 feet	various
Communication with intestinal lumen	yes	variously, communication in cystic duplication is unusual

การรักษา

การผ่าตัดส่วนที่ซ้ำซ้อนร่วมกับตัดลำไส้ที่อยู่ติดกันออกไป แล้วเย็บต่อลำไส้ส่วนที่เหลือเข้าหากัน (end to end anastomosis) ยกเว้นในกรณีที่มี long segment tubular duplication ซึ่งหากตัดออกไปจะทำให้เสียหน้าที่ของการดูดซึมอาหารได้

การพยากรณ์โรค สำหรับ small intestinal duplication การพยากรณ์โรคโดยทั่วไปดี ยกเว้นในกรณีที่ตัดไม่หมดหรือมี duplication ที่ตำแหน่งอื่น ผู้ป่วยก็ยังมีอาการนั้นอยู่หรือมีเลือดออกซ้ำได้

เอกสารอ้างอิง

1. Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: Clinical, pathologic, etiologic, and considerations. *RadioGraphics* 1993; 13: 1063-80.
2. McLetchie NGB, Purves JK, Saunders RL. Genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogeneous cysts. *Surg Gynecol Obstet* 1954; 99:135-41.
3. Schwesinger WH, Croom RD, Habibian MR. Diagnosis of an enteric duplication with pertechnetate ^{99m}Tc scanning. *Ann Surg* 1975; 181: 428-30.
4. Hollinshead WH: The jejunum, ileum, and colon. In Hollinshead WH. (editor). *Anatomy for Surgeons: Volume 2*. New York: Harper and Row, 1971.
5. Walczak DA, WojciechFaek, JacekZakrzewski. An uncommon location of Meckel's diverticulum or small intestine duplication? Case report and literature review. *PRZEGLAD CHIRURGICZNY* 2011; 83:457-60.
6. Manukyan MN, Kebudi A, Midi A. Mesenteric Meckel's diverticulum: a case report. *Acta Chir Belg* 2009; 109: 510-2.