

Interesting case (Jejunal duplication)

A 10-year-old boy with generalized edema and abdominal distention

24 พฤษภาคม 2567

พญ.ณภัทร วิมไตรเมต
พญ.กฤตพร พฤกษ์ฤดี
รศ.พญ.ธิติมา เงินมาก
คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยนเรศวร

เด็กชายไทยอายุ 10 ปี รับ refer จาก รพ.จังหวัด

อาการสำคัญ: ตัวบวมขึ้น 1 เดือนก่อนมา รพ.

ประวัติปัจจุบัน:

1 เดือนก่อนมา รพ. ท้องบวมโตมากขึ้น ชาบวม 2 ข้าง อ่อนเพลีย ปัสสาวะปกติ ไม่มีปัสสาวะเป็นฟอง ไม่มีปัสสาวะสีแดง ไม่มีหน้าบวม ไม่มีตาบวม ไม่มีหอบเหนื่อย ไม่มี orthopnea ไม่มี PND ไม่มีไข้ อุจจาระปกติ ไป รพ.จังหวัด แพทย์รับไว้รักษาในโรงพยาบาล 4 วัน ตรวจพบ hypoalbuminemia (albumin 1.8 g/dL) ได้รับการรักษาโดยให้ albumin และ furosemide เป็นเวลา 3 วัน อาการบวมดีขึ้น จึงส่งตัวมารักษาต่อที่ รพ. มหาวิทยาลัยนเรศวร

ประวัติอดีต:

โรคประจำตัว Hb E trait, iron deficiency anemia

2 ปีก่อนมา รพ. เคยมีอาการบวมลักษณะเดียวกันมาก่อน (ชาบวม อ่อนเพลีย ท้องบวม) ไป รพ.จังหวัด ได้ work up Albumin 1.5 g/dL, stool alpha-1 antitrypsin 18.59 mg/dL (high), UPCR 0.3

ได้รับการรักษาด้วย albendazole 7 วัน และ intravenous albumin หลังจากนั้นอาการบวมดีขึ้น

ประวัติส่วนตัว:

- คลอด Term, no complication, กลับบ้านพร้อมมารดา
- U/D Hb E trait last transfusion 5 years PTA, iron deficiency anemia

- ปฏิเสธประวัติแพ้ยาแพ้อาหาร
- ปฏิเสธโรคเรื้อรังในครอบครัว
- ปฏิเสธประวัติโรคไต/โรคหัวใจ/โรคมะเร็ง
- ได้รับวัคซีนครบตามเกณฑ์
- โภชนาการ : ข้าว 3 มื้อ ข้าวม้อละ 2 ทัพพี กินเนื้อสัตว์ 4 ซ้อนต่อมื้อ ไม่กินผัก นมโรงเรียนวันละ 1 ถูง

ยาที่ใช้ปัจจุบัน

- Vitamin D (20,000 iU/cap) 1 tab po q Fri, Sat, Sun
- CaCO₃ (1.5 g) 1 tab po OD pc
- MTV 1 tab po OD pc
- Ferrous Fumarate (200) 1 tab po BID pc

ตรวจร่างกาย

BW 24.2 kg. (P3) Ht 124 cm. (<P3)

V/S : BT 37.4 c. BP 110/67 mmHg. HR 82 bpm. RR 20 /min. SpO₂ 100%

W/A 76.2%, W/H 100%, H/A 89.8%

GA : good conscious, well cooperative

HEENT : mild pale conjunctiva, anicteric sclerae, no injected pharynx, no cervical lymph node palpable

Heart : normal S1S2, no murmur

RS : clear equal breath sound both lungs

Abdomen : marked distention, hypoactive bowel sound, soft not tender, no

hepatosplenomegaly, shifting dullness positive

Genitalia : no scrotal swelling

Ext : no rash, no edema

Problem list

1. Hypoalbuminemia with generalized edema
2. Abdominal distention

Differential diagnosis

1. Protein losing enteropathy from
 - Primary intestinal lymphangiectasia
 - GI Ulceration
 - Infection/Inflammation e.g. IBD
 - Autoimmune disease e.g. SLE
2. Nephrotic syndrome

Investigation

CBC: Hb 10.2 g/dL , Hct 32.4%, WBC 9,630 cell/uL (PMN 50.1% L 42.6% Mono 5.4% Eo 1.5% Ba 0.4%), Plt 529,000 cell/uL

Electrolyte: Na 141 mmol/L, K 3.9 mmol/L, Cl 101 mmol/L, HCO₃ 27 mmol/L

BUN 13 mg/dL, Creatinine 0.34 mg/dL

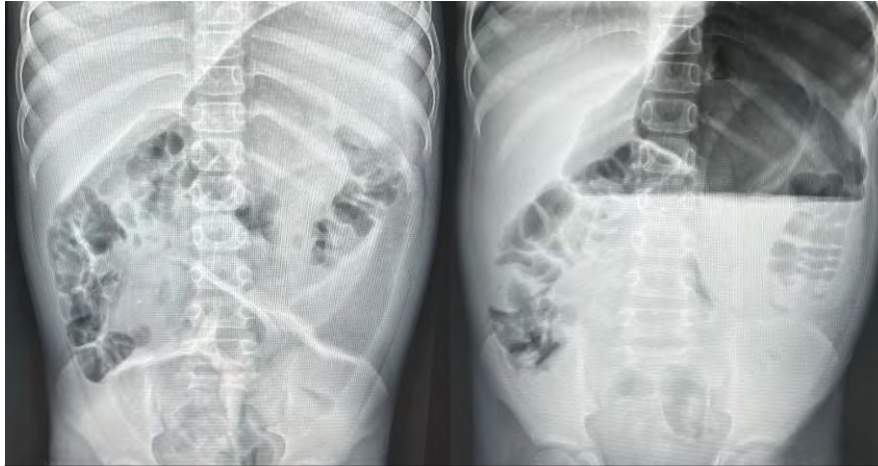
LFT: TP/Alb/Glob 7.4 /4.2 / 3.2 g/dL, TB/DB 0.25/0.17 mg/dL, AST/ALT/ALP 71/77/215 IU/L (หลังได้ albumin และ furosemide)

UA: pH 5.5 sp.gr. 1.035 Epi 0-1 /HPF, WBC 0-1 /HPF, RBC 0-1 /HPF, ketone neg, nitrite neg leukocyte neg, urobilinogen 1+, protein trace

UPCR 0.16

24 hr urine protein 2.45 mg/kg/day

Abdominal radiography



Plain film abdomen : No free air under the dome of diaphragm. Small bowel dilatation with air fluid level in small bowel.

CT abdomen



CT whole abdomen with contrast :

Large loculated rim-enhancing air-fluid level collection with suspected jejunum connection at mid abdomen.

Mild dilatation with mild wall thickening of jejunal loop at mid abdomen.

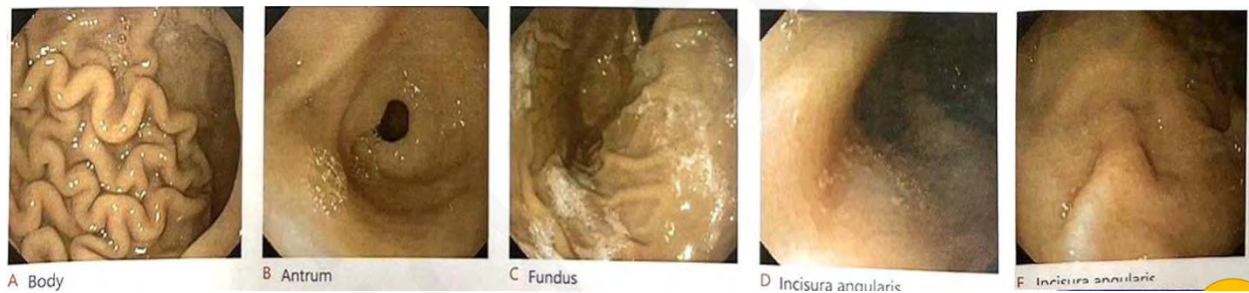
Multiple enlarged mesenteric and para aortic lymph node size up to 1.2 cm.

Upper GI study with GI follow through



Upper GI study with GI follow through: Contrast-filled a large loculated cystic structure occupying entire abdomen causing obscured small bowel. Delay small bowel transit time.

Esophagogastroduodenoscopy



Esophagogastroduodenoscopy ผ่านได้ถึง first part of duodenum หลังจากนั้น มี marked bowel dilatation จึงไม่ทำ colonoscopy ต่อ

Esophagogastroduodenoscopy:

Stomach

- Antral and corporal mucosa with mild reactive change.
- Negative for *H. pylori*-like organisms and intestinal metaplasia.

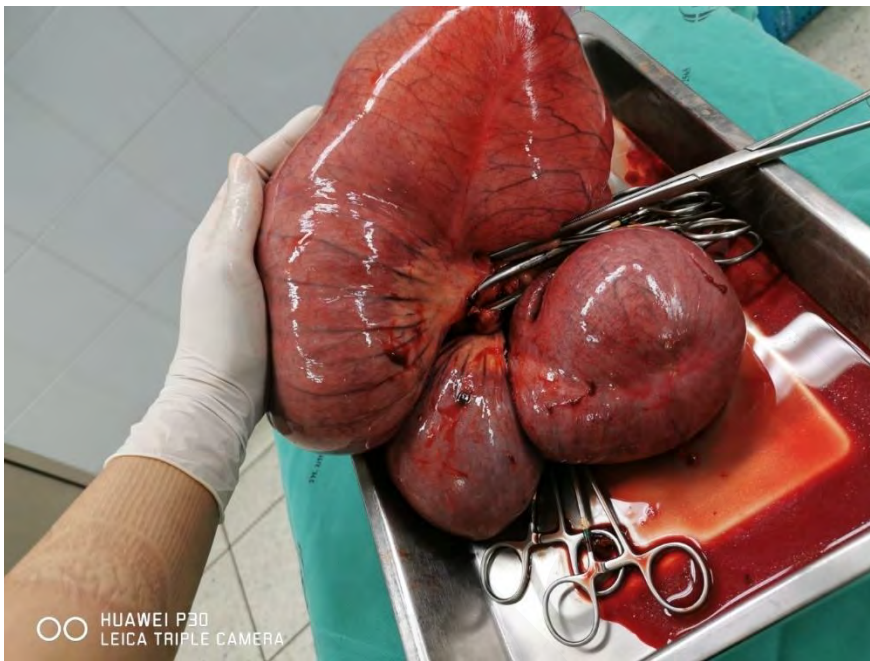
Duodenum

- Duodenal mucosa without significant pathological changes.
- No villous atrophy or intraepithelial lymphocyte infiltrate.
- No significant inflammation seen.

Management:

- NPO, IV hydration
- Plain film abdomen
- Set OR for emergency exploratory laparotomy

Operation: Exploratory Laparotomy for Jejunal resection with jejunojejunal end to end anastomosis



Findings :

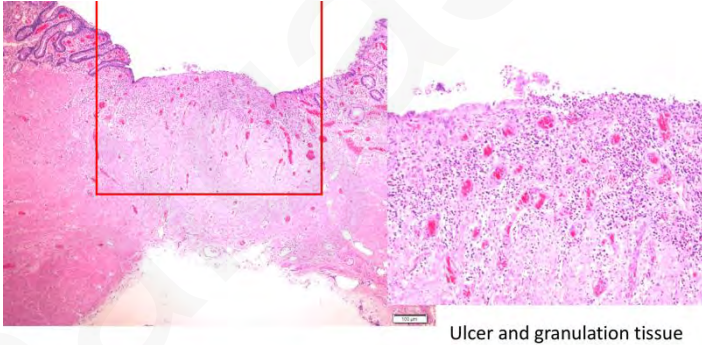
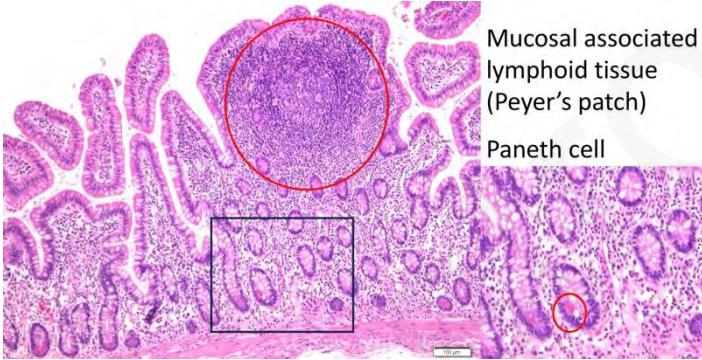
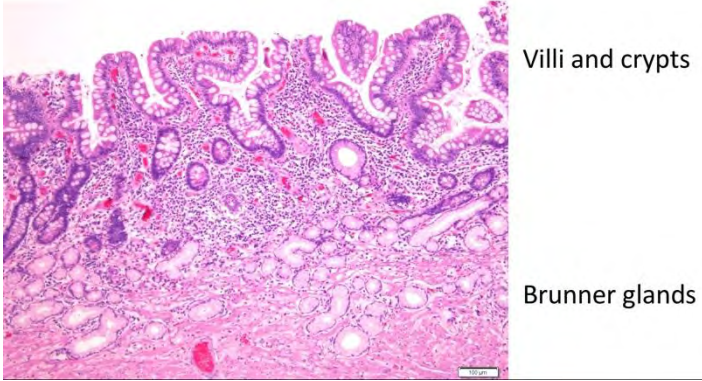
- Markedly distended loops of small bowel which share mesentery and medial wall.
- Normal appearance of stomach, duodenum, DJ junction to pre lesion 50 cm, postlesion to IC junction 120 cm, colon, liver, gallbladder and spleen
- Multiple mesenteric lymphadenopathy size vary 0.5-2 cm.

Post-operative diagnosis : jejunal duplication

Pathologic findings:

Sections of dilated portion show benign small bowel mucosa with focal ulceration and granulation tissue formation. Sections of lymph nodes show proliferation of lymphoid follicles with reactive germinal centers.

Diagnosis: Jejunum, resection: Dilated intestinal lumen, compatible with intestinal duplication.



Definite diagnosis: Jejunal duplication

โรคลำไส้เล็กซ้ำซ้อน (Small intestinal duplication)

เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดที่พบน้อย พบความผิดปกติในทางเดินอาหารได้ ตั้งแต่ปากจนถึงทวารหนัก พบมากที่สุดบริเวณลำไส้เล็กส่วน ileum มักจะพบก่อนอายุ 2 ปี และลักษณะสำคัญ 3 อย่างของโรคลำไส้ซ้ำซ้อน ประกอบด้วย การมีกล้ามเนื้อเรียบปกคลุม (well-developed smooth muscle coat), มีเซลล์เยื่อบุผนัง (epithelial lining), และยึดติดกับทางเดินอาหาร (attach to alimentary tract)

ลักษณะเยื่อบุจะเหมือนกับลำไส้บริเวณที่ duplication ยึดติดอยู่ แต่บางรายอาจพบ ectopic tissue เช่น gastric tissue, pancreatic tissue ซึ่งอาจทำให้เกิดเลือดออกในทางเดินอาหาร หรือลำไส้ทะลุได้ (perforation)

อุบัติการณ์: 1 ต่อ 25,000 ทารกแรกเกิด

ชนิดของลำไส้ซ้ำซ้อน มี 2 ชนิด ได้แก่

- Cystic: พบได้บ่อยที่สุด
- Tubular

ทฤษฎีการเกิดโรค

1. Abortive twinning theory อวัยวะภายในเกิดการแบ่งตัวเป็นสอง เช่นเดียวกับการเกิดแฝด ทฤษฎีนี้สามารถอธิบายการเกิดความผิดปกติที่พบร่วมกันของการเกิดลำไส้ซ้ำซ้อนส่วนปลาย (hindgut duplications) และความผิดปกติของระบบปัสสาวะ (GU tract duplications)
2. Split notochord การแบ่งตัวของ notochord เกิดขึ้นในช่วง 1 เดือนแรก ทฤษฎีนี้สามารถอธิบายการเกิดความผิดปกติร่วมกับกระดูกสันหลัง (vertebral defects) และไขสันหลัง (spinal defects)
3. Diverticular defects ปกติในระยะตัวอ่อน จะเกิดถุงเล็กๆยื่นออกมาจากผนังลำไส้ เมื่อตัวอ่อนเจริญขึ้น ถุงจะค่อยๆสลายหายไป ทฤษฎีนี้อธิบายการเกิดภาวะลำไส้ซ้ำซ้อนชนิด cyst ภายในผนังลำไส้ แต่ไม่สามารถอธิบายการเกิด cyst ในด้าน mesentery ของลำไส้
4. Canalization defects ทฤษฎีนี้สามารถอธิบายการเกิดทางเดินอาหารซ้ำซ้อนที่เป็น cyst ขนาดเล็กที่ผนังลำไส้ การเกิดความผิดปกติในระยะ recanalization จะทำให้เกิด cyst ที่ผนังลำไส้ได้
5. Environmental factors และอื่น ๆ เช่น ภาวะขาดออกซิเจน (hypoxia), ความผิดปกติของหลอดเลือด (vascular accidents), และ การบาดเจ็บ (trauma)

อาการแสดง (signs & symptoms)

อาการมาได้หลากหลายขึ้นกับตำแหน่ง ขนาดและชนิดของลำไส้ซ้ำซ้อน แต่ส่วนใหญ่มักมาด้วยอาการท้องบวมโต ปวดท้อง ลำไส้อุดตัน เลือดออก คลำได้ก้อน (painless mass)

อาจพบความผิดปกติอื่นร่วมด้วย (Associate findings) เช่น ความผิดปกติที่กระดูกสันหลัง และไขสันหลัง (Vertebral, spinal cord), ความผิดปกติที่ระบบปัสสาวะ (GU malformation), ความผิดปกติที่ลำไส้ เช่น ภาวะลำไส้บิดตัว (malrotation) และ ภาวะลำไส้ ตีบตัน (intestinal atresia) และมีความเสี่ยงต่อการเกิดมะเร็งในอนาคต เช่น adenocarcinoma, neuroendocrine carcinoma, squamous cell carcinoma, leiomyoma, intestinal stromal tumor เป็นต้น

การรักษา

- การผ่าตัดเอาลำไส้ส่วนเกินออก (Removal of duplication) โดยวิธีการ simple cyst resection, duplication excision with end to end anastomosis
-

เอกสารอ้างอิง

1. Holcomb GW, Murphy JP, St.Peter SD. Alimentary Tract Duplications. In: Gatti JM, editors. Holcomb and Ascraft's Pediatric Surgery. 7th ed. China: Elsevier Inc; 2020. p. 629-640.
2. พรรณพัชร์ พิริยะนนท์. Interesting case (Small intestinal duplication). pthaigastro 2556: 1-9.
Link:
https://pthaigastro.org/Document/2q2sxmgyy1ujkun2h5ujgffSmal_intestinal_duplication.pdf
3. Kim SH, Cho YH, Kim HY. Alimentary Tract Duplication i. Pediatric Patients: Its Distinct Clinical Features and Managements. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2020;23(5): 423-9.
4. Gupta S, Goel V, Dahiya M, Bishlay A, Singh S, Kajal P. Isolated Enteric Duplication Cyst: A Rare Congenital Anomaly. *International Journal of Health Sciences and Research* 2024; 14(2): 137-42.
5. Okur MH, Arslan MS, Arslan S, Aydogdu B, Turkcu G, Goya C, *et.al.* Gastrointestinal tract duplications in children. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2014; 18: 1507-12.