

Spontaneous ruptured choledochal cyst in a child presenting with bilious ascites: A case report

Ajjima Thussachan, Phisek Yimyaem, Chatchai Suesirisawad

Department of pediatrics, Khon Kaen Hospital

Received February 2, 2024 Revised June 5, 2024 Accepted June 24, 2024

Abstract

Background: Choledochal cyst is a rare congenital abnormal dilatation of the biliary tract, with the potential for premalignancy. Clinical presentations depend on the size of cyst and the age of onset. Only 2% show a triad of abdominal pain, abdominal mass and cholestasis jaundice. This pediatric case is an unusual presentation with bilious peritonitis.

Case presentation: We are reporting a 2-year-old girl, first diagnosed with choledochal cyst. She presented with progressive abdominal discomfort and abdominal distension for 13 days. Abdominal paracentesis revealed bilious ascites with infection. An exploratory laparotomy revealed gangrenous choledochal cyst with rupture. Cystectomy with Rouen-Y hepaticojejunostomy were performed. Her clinical condition improve after surgery.

Conclusion: The 2-year-old girl, newly diagnosed with choledochal cyst presented with bilious ascites, without previous history of jaundice, which is a rare presentation.

Keywords: choledochal cyst, bilious ascites, ascites

การแตกทะลุของท่อน้ำดีโป่งพองในผู้ป่วยเด็กที่มาด้วยท้องมานชนิดน้ำดี: รายงานเคสผู้ป่วย 1 ราย

อัจฉิมา ทักษันทร์, ภิชก ยิ้มแย้ม, ฉัตรชัย ชื้อศิริสวัสดิ์

กลุ่มงานกุมารเวชกรรม โรงพยาบาลขอนแก่น

บทคัดย่อ

ความเป็นมา: โรคท่อน้ำดีโป่งพองเป็นความผิดปกติแต่กำเนิดของท่อทางเดินน้ำดีที่พบได้น้อย และอาจจะพัฒนาต่อไปเป็นมะเร็งได้ อาการแสดงหลักคือ ปวดท้อง คลำได้ก้อนในท้อง และสภาวะน้ำดีคั่ง โดยอาการอาจจะต่างกันไปตามขนาดของท่อน้ำดีและอายุที่แสดงอาการ

วัตถุประสงค์: รายงานผู้ป่วยเด็ก 1 รายที่มาด้วยอาการท้องโตแน่นท้องและพบน้ำดีในช่องท้องซึ่งเป็นอาการที่พบได้น้อยตรวจพบการอักเสบจากการตรวจทางพยาธิวิทยาสนับสนุนว่าสาเหตุการแตกทะลุของภาวะท่อน้ำดีร่วมโป่งพองเกิดจากการอักเสบของเนื้อเยื่อ

รายงานผู้ป่วย: รายงานผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 2 ปี ที่มีอาการแน่นท้องท้องโตขึ้นและมีไข้ผลเอ็กเรย์คอมพิวเตอร์ อัลตราซาวด์ในช่องท้องและการเจาะตรวจน้ำในช่องท้องเพื่อการวินิจฉัยพบเป็นน้ำดีและน้ำในช่องท้องติดเชื้อ การผ่าตัดช่องท้องพบว่ามีการแตกทะลุของท่อน้ำดีโป่งพองร่วมกับการเน่าตาย แพทย์ได้ผ่าตัดทำ cystectomy with Rouen-Y hepaticojejunostomy หลังผ่าตัดได้รับการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะ ผู้ป่วยมาติดตามผลการรักษา พบว่าหายเป็นปกติ

สรุป: ผู้ป่วยเด็กหญิง 2 ปี ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคท่อน้ำดีโป่งพอง โดยมีอาการนำมาด้วยท้องมาน และตรวจพบน้ำดีในช่องท้องโดยไม่เคยมีอาการตัวเหลืองมาก่อน ซึ่งเป็นอาการและอาการแสดงที่พบได้น้อย

คำสำคัญ: โรคท่อน้ำดีโป่งพอง, น้ำดีในช่องท้อง, อาการท้องมาน

บทนำ

โรคท่อน้ำดีโป่งพองแต่กำเนิด (choledochal cyst) เป็นสาเหตุหนึ่งของภาวะตัวเหลืองในเด็กทารก พบในประชากรเชื้อชาติเอเชีย 1:13,000 คน¹ สาเหตุการเกิด ยังไม่สามารถระบุได้ชัดเจน² ทฤษฎีที่นำเสนอ ประกอบด้วย การไหลย้อนของ pancreatic juice³ หรือ anomalous union of pancreaticobiliary duct (AUPBD)³ ปัจจุบันถูกแบ่งออกเป็น 5 ชนิดตาม Todani's classification³ แยกตามจุดที่มีการโป่งพอง

อาการแสดงอาจแตกต่างกันไปตามลักษณะของการโป่งพองและอายุที่ผู้ป่วยมีอาการ โดยมีอาการปวดท้องเด่น (ร้อยละ 88), อาเจียน (ร้อยละ 46), ไข้ (ร้อยละ 28), ตัวเหลือง (ร้อยละ 25), อุจจาระสีซีด (ร้อยละ 12), มาด้วยเนื้องอก (ร้อยละ 12), และมีเพียงร้อยละ 2 เท่านั้นที่จะมาด้วย classic triad⁴

ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้บ่อยคือตับอ่อนอักเสบ ในรายงานครั้งนี้ ผู้ป่วยมาด้วยอาการแน่นท้อง ท้องโตขึ้นโดยไม่มีไข้ ไม่มีอาการตัวเหลืองตาเหลืองหรืออุจจาระซีด และตรวจไม่พบก้อน ทั้งจากการตรวจร่างกายและ ultrasound โดยเคยมีรายงานผู้ป่วยที่คล้ายกันในประเทศไทยมาก่อนจากจุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัยโดยผู้ป่วยมีอาการปวด แน่นท้อง อุจจาระซีด จากการผ่าตัดพบว่า spontaneous perforation ของ choledochal cyst⁵

รายงานผู้ป่วย

เด็กหญิงอายุ 2 ปี ภูมิลำเนา อำเภอนาทอง จังหวัดร้อยเอ็ด มีอาการปวดแน่นทั่ว ๆ ท้อง 13 วันก่อนมาโรงพยาบาล ญาติสังเกตว่าท้องค่อย ๆ โตขึ้น ไม่มีไข้ ไม่มีอาการปวดบวมแดงร้อน รับประทานอาหารได้น้อยลง ไม่ถ่ายอุจจาระ ไม่ผายลม ปฏิเสธประวัติถ่ายสีซีด ไม่เคยมีอาการตัวเหลืองตาเหลือง ตรวจร่างกาย น้ำหนัก 14 กิโลกรัม (เปอร์เซ็นต์ไทล์ 90 - 95) ส่วนสูง 85 เซนติเมตร (เปอร์เซ็นต์ไทล์ 50) มีไข้ต่ำ ๆ 37.8 องศาเซลเซียส ไม่มีอาการตัวเหลืองตาเหลือง ตรวจร่างกาย ทางหน้าท้องพบท้องอืด เห็นเส้นเลือดตามผิวหนังที่หน้าท้องขยาย ฟังได้ยิน เสียงการทำงานของลำไส้ลดลง ตรวจพบน้ำในช่องท้อง (รูปที่ 1) ไม่มีตับม้ามโต ไม่มีจุดเลือดออกผิดปกติตามตัว ไปโรงพยาบาลเอกชนใกล้บ้าน film acute abdomen: พบ some bowel loop in background gasless abdomen, suspected ascites ได้ส่ง ultrasound whole abdomen พบ normal in size and parenchyma echogenicity of the liver without focal lesion of intrahepatic duct dilatation, thickening wall gallbladder (0.4 cm) with pericholecystic fluid and tender during applied transducer, partially seen pancreas unremarkable ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นถุงน้ำดีอักเสบและมีน้ำในช่องท้องได้รับการส่งตัวไปที่โรงพยาบาลจังหวัด การตรวจ CT abdomen: Increased degree of massive ascites and slightly decreased in size of several mesenteric lymphadenopathy, probable complicated ascites, focal dilatation of common bile duct (1 cm in diameter) without mass or opaque stone, mild thickening wall of gallbladder without well distension due to ascites ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยให้ยาปฏิชีวนะและเจาะระบายน้ำในช่องท้องพบน้ำลักษณะสีเขียวขุ่นเจาะระบายออกได้ประมาณ 800 mL ส่งตรวจทางห้องปฏิบัติการพบ WBC 9,142 cells/cu.mm, N 90%, L 1%, serum ascites albumin gradient 1.3 (fluid protein 2.5, serum

protein 5.5 g/dL, fluid albumin 1.6 g/dL, serum albumin 2.9 g/dL) ไม่ได้ส่ง bilirubin ผลการเพาะเชื้อไม่พบเชื้อก่อโรค อาการปวดท้องไม่ดีขึ้น จึงได้ปรึกษากุมารศัลยศาสตร์ที่โรงพยาบาลขอนแก่น ผู้ป่วยได้เข้ารับการรักษาโดยการผ่าตัด exploratory laparotomy พบว่ามี gangrenous and perforation of common bile duct (choledochal cyst type I), matted with fibrous band and edematous bowel และมี bile fluid 2000 mL ไม่พบความผิดปกติอื่น ๆ ของทางเดินน้ำดี (รูปที่ 2 และ 3) แพทย์ได้ผ่าตัดทำ cystectomy with Rouen-Y hepaticojejunostomy หลังผ่าตัดผู้ป่วย ได้รับการรักษาต่อโดยการให้ยาปฏิชีวนะพบว่าไข้อุด ท้องมานหาย และกลับบ้านได้ในเวลาประมาณ 2 สัปดาห์

ผลรายงานทางพยาธิวิทยาพบว่ามีการบวมอักเสบของถุงน้ำดีชั้นเยื่อเกี่ยวพัน (serosa) ขนาด 5 x 2 x 1.5 เซนติเมตร เข้าได้กับท่อน้ำดีโป่งพอง (Choledochal duct cyst) และการอักเสบเรื้อรังของถุงน้ำดี (chronic cystitis) พบเซลล์เม็ดเลือดขาวชนิดนิวโทรฟิลล์และเม็ดเลือดแดงแทรกซึมอยู่ในเนื้อเยื่อที่มีอาการบวมอักเสบ (รูปที่ 4)

อภิปรายและวิจารณ์

ผู้ป่วยรายนี้มาด้วยอาการแน่นท้อง ท้องโตขึ้น โดยไม่มีอาการตัวเหลืองตาเหลืองมาก่อน ร่วมกับมีไข้ต่ำ ๆ ไม่มีอาการตัวเหลืองตาเหลือง และมีอาการของลำไส้อุดตันคืออาเจียน ไม่ถ่าย ไม่ผายลม ในเบื้องต้นคิดถึงภาวะติดเชื้อในช่องท้องที่ตอบสนองไม่ดีต่อการให้ยาปฏิชีวนะ และอาจมีอาการแทรกซ้อนเป็นการติดเชื้อของน้ำในเยื่อช่องท้องหรือลำไส้แตกทะลุได้โดยเด็กไม่เคยตรวจพบน้ำในช่องท้องมาก่อน

ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการที่เจาะน้ำในช่องท้องพบลักษณะสีคล้ายน้ำดี และจากการตรวจทางรังสีที่พบว่ามีน้ำอยู่รอบถุงน้ำดี ทำให้คิดว่าจุดที่มีการอักเสบแตกทะลุน่าจะมาจากบริเวณทางเดินน้ำดีมากที่สุด ผู้ป่วย ปฏิเสธประวัติอุบัติเหตุบริเวณช่องท้องและไม่มีอาการเจ็บป่วยมาก่อน

ข้อจำกัดในการตรวจวินิจฉัยเพิ่มเติม คือไม่ได้ส่ง bilirubin จากน้ำในช่องท้องเพื่อประกอบการวินิจฉัยภาวะน้ำดีในช่องท้อง แต่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นน้ำดีจากลักษณะสีที่พบ

พยาธิสภาพที่พบในการผ่าตัด พบมีการอักเสบและแตกทะลุของท่อน้ำดีรวม (common bile duct) และตรวจชิ้นเนื้อพบเซลล์เม็ดเลือดขาวชนิดนิวโทรฟิลล์และเม็ดเลือดแดงเข้าได้กับภาวะการอักเสบของโรคท่อน้ำดีโป่งพอง ที่อาจสามารถอธิบายสาเหตุของการแตกรั่วตามธรรมชาติของ choledochal cyst ที่ไม่เคยตรวจพบหรือมีอาการนำมาก่อนในผู้ป่วยรายนี้ ซึ่งเป็นอาการแสดงที่พบน้อยมากของผู้ป่วยที่มี choledochal cyst

ผู้ป่วยรายนี้เป็นตัวอย่างโรคท่อน้ำดีโป่งพองที่มาด้วยอาการท้องโต พบน้ำดีในท้อง และไม่มีอาการตัวเหลืองตาเหลืองมาก่อน และมีหลักฐานทางพยาธิวิทยาอธิบายถึงการแตกทะลุของท่อน้ำดีโป่งพอง ซึ่งหลังได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดผู้ป่วยหายเป็นปกติ

จากการทบทวนวรรณกรรม

พบว่าผู้ป่วยโรคท่อน้ำดีโป่งพองแต่กำเนิดที่ได้รับการรายงานว่ามีอาการแสดงนำเป็นท้องโตขึ้น โดยไม่มีอาการอุจจาระสีซีด หรือตัวเหลือง ตาเหลืองนำมาก่อนนั้น ไม่เคยได้รับการรายงานมาก่อนในประเทศไทย เคยมีรายงานผู้ป่วยที่มาด้วยท้องโต อุจจาระสีซีด เยื่อช่องท้องอักเสบ และพบว่าเป็นโรคท่อน้ำดีโป่งพอง ซึ่งเป็นอาการแสดงที่แตกต่างจากผู้ป่วยรายนี้ จากผลตรวจทางพยาธิวิทยา พบว่ามีลักษณะของการอักเสบเฉียบพลัน เนื่องจากตรวจพบเม็ดเลือดขาวชนิดนิวโทรฟิลในเยื่อหุ้มของท่อน้ำดีที่โป่งพอง ซึ่งสอดคล้องกับรายงานก่อนหน้านี้ที่คิดว่าการแตกทะลุของภาวะท่อน้ำดีโป่งพองแต่กำเนิดอาจเกิดจากการไหลกลับของน้ำย่อยจากตับอ่อนอักเสบ การมีโปรตีนคั่ง หรือนิวไนท่อน้ำดี แต่ยังไม่สามารถพิสูจน์ได้ชัดเจน และมีหลายกรณีศึกษาที่มีการแตกทะลุของทางเดินน้ำดีโป่งพองโดยไม่มีสภาวะข้างต้นร่วมด้วย¹ เช่นในผู้ป่วยรายนี้ ตารางที่ 1 แสดงการทบทวนวรรณกรรมรายงานผู้ป่วยเด็กโรคท่อน้ำดีโป่งพองที่มาด้วยการทะลุของท่อน้ำดีที่เกิดขึ้นเอง (spontaneous perforation)

บทสรุป

ผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 2 ปี มาด้วยอาการท้องโตขึ้น ร่วมกับเจาะน้ำในช่องท้องพบน้ำดีและการติดเชื้อ โดยไม่เคยมีอาการตัวเหลืองมาก่อน ได้รับการวินิจฉัยจากการผ่าตัดช่องท้องพบท่อน้ำดีโป่งพองแต่กำเนิดที่แตกทะลุ ตรวจทางพยาธิวิทยาสันับสนุนว่า สาเหตุการแตกทะลุของท่อน้ำดีโป่งพองเกิดจากการอักเสบของเนื้อเยื่อท่อน้ำดี ซึ่งเป็นอาการที่พบได้น้อย และอธิบายสาเหตุที่มาด้วยอาการแตกทะลุของทางเดินน้ำดี อาจเป็นกรณีศึกษาเรียนรู้ที่ทำให้กุมารแพทย์คำนึงถึงโรคท่อน้ำดีโป่งพองได้มากขึ้น

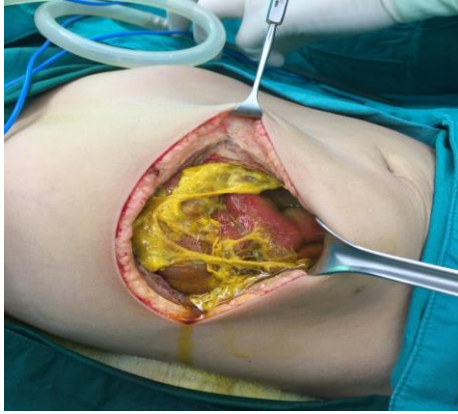
ตารางที่ 1 รายงานผู้ป่วยเด็กโรคท่อน้ำดีโป่งพองที่มาด้วยการทะลุของท่อน้ำดีที่เกิดขึ้นเอง

ผู้ป่วยรายที่	หัวข้อและปีตีพิมพ์	อายุ เพศ	อาการแสดง	สรุปวินิจฉัย
1.	Pediatric type I and VI choledochal cyst complicated with acute pancreatitis and spontaneous perforation : a case report and literature review 2017 China ⁶	22 เดือน หญิง	Epigastric pain and fever 10 days prior to presentation	Concomitant type I and type VI choledochal cyst with stricture of the distal common bile duct
2.	Spontaneous rupture of a choledochal cyst in a 11 month old girl 2005 French ⁷	11 เดือน หญิง	Abdominal pain and fever, previously diagnosis of choledochal cyst	Perforation of the posterior wall of type I and VI choledochal cyst

ผู้ป่วยรายที่	หัวข้อและปีตีพิมพ์	อายุ เพศ	อาการแสดง	สรุปวินิจฉัย
3.	Spontaneous rupture of a choledochal cyst : clues to diagnosis and etiology ²	3 ปี หญิง	Abdominal pain, diagnosed with acute pancreatitis	Bile peritonitis and a ruptured choledochal cyst with anomalous insertion of the pancreatic duct
4.	Spontaneous rupture of a choledochal cyst during postpartum : a rare presentation ⁸	27 ปี หญิง ตั้งครรภ์ 6 เดือน	Obstructive jaundice and cholangitis	Spontaneous rupture of a choledochal cyst
5.	Spontaneous choledochal cyst rupture in a child ⁹	20 เดือน ชาย	Fever, abdominal distension, pale stool	Rupture choledochal cyst
6.	Spontaneous rupture of a choledochal cyst : clues to diagnosis and etiology ³	3 ปี หญิง	Acute pancreatitis	anomalous insertion of the pancreatic duct facilitate reflux of pancreatic secretions



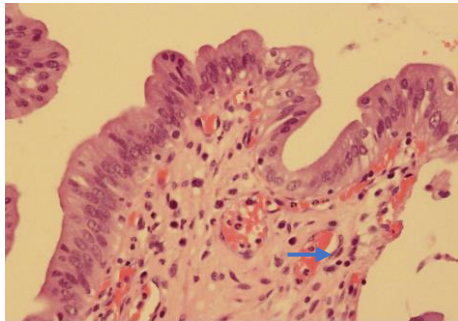
รูปที่ 1 ผู้ป่วยมาโรงพยาบาลด้วยอาการท้องโตขึ้น



รูปที่ 2 ลักษณะ wall off, matted bowel from gangrenous perforated ของ gallbladder ที่พบจากการผ่าตัดร่วมกับลักษณะการจับตัวกันของจุดที่ลำไส้เกิดการอักเสบ



รูปที่ 3 ลักษณะของน้ำดีขังในเยื่อช่องท้องที่พบในผู้ป่วย



รูปที่ 4 The cystic wall was 0.2 cm in thickness. Intraoperative mucosa showed green velvety choledochal duct cyst with cholecystitis. Pathological finding demonstrated neutrophil infiltration (arrow)

เอกสารอ้างอิง

1. Holcomb GW, Murphy JP. Holcomb and Ashcraft's pediatric Surgery. In: Liem NT, Benedict LA, Holcomb GW. Choledochal cyst and Gallbladder disease. 7th ed. London: ELSEVIER, 2020:695-708.
2. Tsai CC, Huang PK, Liu HK, Su YT, Yang MC, Yeh ML. Pediatric types I and VI choledochal cysts complicated with acute pancreatitis and spontaneous perforation: A case report and literature review. Medicine (Baltimore). 2017;96(42):e8306.

3. Treem WR, Hyams JS, McGowan GS, Sziklas J. Spontaneous rupture of a choledochal cyst: clues to diagnosis and etiology. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1991;13(3):301–6.
4. Song HK, Kim MH, Myung SJ, Lee SK, Kim HJ, Yoo KS, et al. Choledochal cyst associated the with anomalous union of pancreaticobiliary duct (AUPBD) has a more grave clinical course than choledochal cyst alone. *Korean J Intern Med.* 1999;14(2):1–8.
5. Chayutra Intrakamhaeng. Choledochal cyst.; [Cited 8 December 2022] Available from: [http://www.pedsurgery.md.chula.ac.th/Choledochal cyst.](http://www.pedsurgery.md.chula.ac.th/Choledochal%20cyst)
6. Harper L, Lavrand F, Pietrera P, Loot M, Vergnes P. Spontaneous rupture of a choledochal cyst in a 11-month-old girl. *Arch Pediatr.* 2006;13(2):156–8.
7. Han SJ, Hwang EH, Chung KS, Kim MJ, Kim H. Acquired choledochal cyst from anomalous pancreatobiliary duct union. *J Pediatr Surg.* 1997;32(12):1735–8.
8. Gupta A, Chakaravarthi K, Kaman L. Spontaneous rupture of a choledochal cyst during post partum: A rare presentation. *Gastroenterology Res.* 2017 Apr;10(2):128–31.
9. Chongsrisawat V, Roekwibunsi S, Mahayosnond A, Kingpetch K, Poovorawan Y. Spontaneous choledochal cyst rupture in a child. *Pediatr Surg Int.* 2004;20(10):811–2.