



นิพนธ์ต้นฉบับ

รูปแบบอวัยวะภายในจากภาพรังสีของเด็กในกลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอัน

อนุสรณ์ นำศรีเจริญกุล และ ปานฤทัย ตรีนวรรตน์

ภาควิชารังสีวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

บทคัดย่อ: กลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอัน (polysplenia syndrome) มีความสัมพันธ์กับความผิดปกติหลายระบบในร่างกาย ผู้วิจัยทำการศึกษาเพื่ออธิบายรูปแบบอวัยวะภายในจากภาพรังสีของเด็กเพื่อช่วยในการวินิจฉัยเริ่มแรก **วิธีการศึกษา:** เป็นการศึกษาแบบย้อนหลังในผู้ป่วยเด็กกลุ่มโรคมีม้ามหลายอันที่เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ สภากาชาดไทย ระหว่างเดือนมกราคม พ.ศ. 2541 ถึงเดือนธันวาคม พ.ศ. 2552 ผู้ป่วยอายุระหว่าง 1 วัน ถึง 15 ปี เก็บข้อมูลของตำแหน่งและลักษณะของอวัยวะภายในต่างๆ ในช่องอกและช่องท้องตอนบนจากภาพรังสีปอด **ผลการศึกษา:** มีผู้ป่วยกลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอันจำนวน 10 รายเป็นเด็กผู้ชายและเด็กผู้หญิงอย่างละ 5 ราย อายุอยู่ในช่วง 7 วัน ถึง 13 ปี ผู้ป่วย 9 ใน 10 รายพบที่มีความผิดปกติของหัวใจแต่กำเนิดร่วมด้วย ผู้ป่วย 8 ใน 10 รายพบความผิดปกติของหลอดเลือดในช่องอกและช่องท้องร่วมด้วย จากภาพรังสีปอดผู้ป่วย 9 ใน 10 ราย ไม่พบ minor fissure ผู้ป่วย 6 ใน 10 รายมี bilateral hyperarterial bronchi ตำแหน่งของอวัยวะภายในในช่องท้องด้านบน พบตับทอดตัวในแนวขวางมีเนื้อตับทางขวาและซ้ายพอๆ กัน 5 ราย ตำแหน่งของตับและกระเพาะอาหารอยู่ด้านเดียวกัน 3 ราย ทำให้ทั้ง 8 รายนี้มีลักษณะภาพรังสีปอดแบบ situs ambiguous สำหรับผู้ป่วยอีก 2 รายพบลักษณะความผิดปกติแบบ situs inversus ร่วมกับ levocardia และ bilateral hyperarterial bronchi 1 ราย และอีก 1 รายพบ normal visceral situs **สรุป:** ภาพรังสีปอดมีบทบาทที่จะสามารถบอกถึงกลุ่มโรค situs ambiguous ที่เป็น polysplenia syndrome ได้เมื่อพบตับทอดตัวในแนวขวาง หรือพบเงาของตับและกระเพาะอาหารอยู่ด้านเดียวกันของช่องท้อง โดยที่ไม่พบ minor fissure ร่วมด้วย

Key Words: ● กลุ่มโรคมีม้ามหลายอัน ● ภาพรังสีปอด ● เด็ก ● Visceral situs ● Heterotaxy

เวชสารแพทย์ทหารบก 2553;63:3-12.

บทนำ

กลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอัน (polysplenia syndrome) เป็นประเภทหนึ่งของกลุ่มโรค heterotaxy syndrome หรือ situs ambiguous ซึ่งเป็นผลมาจากความผิดปกติของการพัฒนาในระหว่างที่เป็นตัวอ่อน (embryo) ทำให้มีการเรียงตัวของอวัยวะที่ผิดปกติตามมา โดยลักษณะที่พบบ่อยของกลุ่มโรค heterotaxy syndrome ที่มี

ความผิดปกติของสมมาตรและตำแหน่งของอวัยวะในช่องอกและช่องท้องรวมถึงหลอดเลือดเรียกว่า situs ambiguous ซึ่งม้ามมักเป็นอวัยวะที่มีความผิดปกติร่วมด้วยเสมอทั้งการที่ไม่มีม้าม (asplenia) หรือมีม้ามหลายอัน (polysplenia)¹

กลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอัน (polysplenia syndrome หรือ bilateral left-sidedness หรือ left isomerism) มีความผิดปกติในการเรียงตัวของอวัยวะและลำไส้ร่วมกับมีม้ามหลายอัน² โดยสัมพันธ์กับภาวะความผิดปกติของหัวใจ interruption of the inferior vena cava with azygos continuation, bilateral hyperarterial

ได้รับต้นฉบับเมื่อ 2 มีนาคม 2553 ได้ตีพิมพ์เมื่อ 9 มีนาคม 2553

ต้องการสำเนาต้นฉบับติดต่อ ร.ท.นพ.อนุสรณ์ นำศรีเจริญกุล
ภาควิชารังสีวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

bronchi (upper lobe bronchus ออกต่ำกว่า pulmonary artery), bilateral bi-lobed lungs และ abdominal heterotaxia³ ซึ่งส่วนใหญ่ผู้ป่วยจะเสียชีวิตในช่วงอายุ 5 ปีแรกเนื่องจากภาวะความผิดปกติของหัวใจ (cardiac anomalies) ที่รุนแรง³ ประมาณร้อยละ 5-10 ของผู้ป่วยมีหัวใจปกติหรือมีเพียงความผิดปกติที่เล็กน้อย และเติบโตเป็นผู้ใหญ่โดยไม่มีอาการได้³ โดยที่ยังไม่มีการสรุปชัดเจนว่าความผิดปกติของอวัยวะใดอวัยวะหนึ่งจะสามารถบอกถึงกลุ่มโรค polysplenia syndrome ได้

อุบัติการณ์ของ heterotaxy syndrome ประชากรเด็กคือประมาณ 1:6,000 ถึง 1:20,000 ของทารกแรกเกิดมีชีวิต (live births)¹

ในพื้นที่ความรู้อของผู้วิจัยยังไม่พบว่ามีการศึกษาเกี่ยวกับกลุ่มโรค polysplenia syndrome ในประเทศไทย กลุ่มโรคนี้มีความสำคัญเพราะสัมพันธ์กับความผิดปกติหลายระบบในร่างกาย ดังนั้นผู้วิจัยจึงทำการศึกษาเพื่ออธิบายรูปแบบอวัยวะภายในจากภาพรังสี (radiographic finding) ซึ่งอาจช่วยในการวินิจฉัยเริ่มแรกสำหรับกลุ่มโรค polysplenia syndrome

วิธีการศึกษา

เป็นการศึกษาแบบ retrospective study ในผู้ป่วยเด็กที่มีกลุ่มโรคมีม้ามหลายอัน (polysplenia syndrome) ที่เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ สภากาชาดไทยระหว่างเดือนมกราคม พ.ศ. 2541 ถึงเดือนธันวาคม พ.ศ. 2552 เก็บข้อมูลผู้ป่วยเด็กที่มีอายุระหว่าง 1 วัน ถึง 15 ปี โดยเก็บข้อมูลจาก medical records โดยมีการวินิจฉัยว่าผู้ป่วยมีม้ามหลายอันจากการตรวจอัลตราซาวด์หรือตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ หรือจากการผ่าตัด เกณฑ์การคัดเลือกผู้ป่วยคือ อายุต่ำกว่า 16 ปีและมีภาพรังสีปอดที่สามารถนำมาศึกษาได้

ภาพรังสีปอดจำนวน 10 ภาพแรกทั้งก่อนและหลังผ่าตัดของผู้ป่วยแต่ละคนจะถูกพิจารณาโดยรังสีแพทย์เฉพาะผู้ชำนาญทางรังสีวิทยาในเด็ก 1 ท่าน ในการศึกษานี้จะดูลักษณะของ (1) ตำแหน่งของ apex ของหัวใจ (levocardia, mesocardia หรือ dextrocardia) (2) ขนาดของหัวใจ (ขนาดปกติ หรือขนาดโต) (3) ตำแหน่งของ aortic arch (ข้างขวาหรือข้างซ้าย) (4) pulmonary vascularity (เพิ่มขึ้น หรือปกติ หรือลดลง; symmetry หรือ asymmetry) (5) bronchial pattern (right eparterial-left hyparterial, right hyparterial-left eparterial, bilateral eparterial, bilateral

hyparterial, bronchus of either side หรือ of both sides undetermined) (6) minor fissures (เห็นเฉพาะข้างขวา เห็นเฉพาะข้างซ้าย เห็นทั้งสองข้าง ไม่เห็นทั้งสองข้าง) (7) ตำแหน่งของลมหรือสายในกระเพาะอาหาร (ข้างขวา หรือข้างซ้าย หรือตรงกลาง) (8) ตำแหน่งของตับ (ข้างขวา, ข้างซ้าย, แนวขวาง สองข้างเท่ากัน, ค่อนไปทางแนวขวางแต่เนื้อตับข้างขวามากกว่า ค่อนไปทางแนวขวางแต่เนื้อตับข้างซ้ายมากกว่า) (9) ตำแหน่งของ inferior vena cava (IVC) (ข้างขวา หรือข้างซ้าย หรือตรงกลาง) และมี interruption หรือไม่ (10) ตำแหน่งของถุงน้ำดี (ข้างขวา หรือข้างซ้าย หรือตรงกลาง หรือไม่เห็น) และ (11) ตำแหน่ง จำนวน และขนาดของม้าม

ผลการศึกษา

ผู้ป่วยที่เข้าเกณฑ์ศึกษามีจำนวน 10 ราย เป็นชาย 5 ราย เป็นหญิง 5 ราย อายุเมื่อวินิจฉัยอยู่ระหว่าง 7 วันถึง 13 ปี การวินิจฉัยว่าเป็นผู้ป่วยกลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอันได้จากการตรวจอัลตราซาวด์ 8 ราย และจากการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สองราย ผู้ป่วยทั้ง 10 รายมีภาพรังสีปอด ผู้ป่วย 8 รายมีภาพการตรวจอัลตราซาวด์ และ 4 รายมีภาพการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ ภาพรังสีปอดของผู้ป่วยแต่ละรายที่นำมาศึกษามีตั้งแต่ 3 ภาพถึง 10 ภาพต่อคน

ผู้ป่วย 9 ใน 10 ราย (ร้อยละ 90) มีความผิดปกติแต่กำเนิดของหัวใจร่วมด้วย (ตารางที่ 1) มักเป็นความผิดปกติของหัวใจแบบซับซ้อนร่วมกับมีผนังกันห้องหัวใจรั่ว ลิ้นหัวใจรั่ว และมี atrioventricular canal defect (AVCD) ผนังกันห้องหัวใจรั่วพบในผู้ป่วย 6 รายเป็นชนิด atrial septal defect (ASD) และ ventricular septal defect (VSD) สำหรับลิ้นหัวใจรั่วพบในผู้ป่วย 5 รายโดย tricuspid valve และ mitral valve เป็นลิ้นหัวใจที่พบความผิดปกติได้บ่อย

ผู้ป่วยจำนวน 8 ใน 10 ราย (ร้อยละ 80) มีความผิดปกติแต่กำเนิดของหลอดเลือดในช่องอกและช่องท้อง (ตารางที่ 2) โดยพบผู้ป่วยที่มีความผิดปกติของ aortic arch จำนวน 4 รายแยกเป็น coarctation of aorta 3 ราย (2 รายเป็น focal type และ 1 รายเป็น diffuse type หรือที่เรียกว่า hypoplastic arch) และที่เหลืออีกหนึ่งรายเป็น interrupted aortic arch นอกนั้นพบความผิดปกติของหลอดเลือดดำ ได้แก่ interrupted IVC ร่วมกับมี azygose หรือ hemiazygose continuation จำนวน 7 ราย, bilateral SVC จำนวน 2 ราย และ preduodenal portal vein จำนวน 1 ราย

ความผิดปกติจากภาพรังสีปอดของผู้ป่วยแต่ละรายแสดง

ตารางที่ 1 ความผิดปกติของหัวใจแต่กำเนิดตรวจพบจาก echocardiogram (9 ราย) และจาก cardiac catheterization (5 ราย)

Patient	AVCD	CA	SV	DORV	TGA	Valvular regurgitation				Valvular stenosis			ASD	VSD	PDA	
						MR	TR	AR	PR	AS	PS					
1		/	/								/					
2														/		
3	/						/							/		
4							/							/		/
5	/	/												/		
6	/			/	/			/						/		
7	/							/						/		
8							/							/		/
9																/
10																
Total	4	2	1	1	1	3	2	1	1	1	1	1	6	6	3	
(%)	40%	20%	10%	10%	10%	30%	20%	10%	10%	10%	10%	10%	60%	60%	30%	30%

AVCD = Atrioventricular canal defect

CA = Common atrium

SV = Single ventricle

DORV = Double outlet right ventricle

TGA = Transposition of great arteries

MR = Mitral regurgitation

TR = Tricuspid regurgitation

AR = Aortic regurgitation

PR = Pulmonic regurgitation

AS = Aortic stenosis

PS = Pulmonic stenosis

ASD = Atrial septal defect

VSD = Ventricular septal defect

PDA = Patent ductus arteriosus

ตารางที่ 2 ความผิดปกติของหลอดเลือดที่พบในผู้ป่วยกลุ่มโรคที่มีม้ามหลายอัน

Patient	Aortic arch	SVC	IVC	Portal vein
1	-	-	-	-
2	-	-	-	-
3	-	-	Interrupted	-
4	Coarctation, hypoplastic arch type	-	Interrupted	-
5	-	Bilateral	Interrupted	-
6	Interrupted aortic arch, type B	-	Interrupted	-
7	-	-	Interrupted	-
8	Coarctation, focal type	-	-	-
9	Coarctation, focal type	Bilateral	Interrupted	-
10	-	-	Interrupted	Preduodenal

รายละเอียดในตารางที่ 3 และสรุปความผิดปกติในตารางที่ 4 พบว่าผู้ป่วย 6 ราย (60%) มีหัวใจโต ที่เหลืออีก 4 ราย พบขนาดหัวใจปกติ (normal heart size) ผู้ป่วยจำนวนครึ่งหนึ่งมีหัวใจอยู่ด้านซ้าย (levocardia) และในผู้ป่วยที่เหลือมีหัวใจอยู่ด้านขวา (dextrocardia) ส่วน aortic arch อยู่ในด้านซ้าย 9 ราย (ร้อยละ 90) และด้านขวา 1 ราย

สำหรับ pulmonary vascularity พบเพิ่มขึ้นใน 5 ราย (ร้อยละ 50) ลดลงใน 1 ราย และปกติใน 4 ราย

ในผู้ป่วยทั้งหมด 10 ราย มี 6 รายที่มี bilateral hyparterial bronchi (ร้อยละ 60) (รูปที่ 1), ในผู้ป่วยอีก 4 รายไม่สามารถจำแนกลักษณะของ bronchus ได้ชัดเจนข้างใดข้างหนึ่งหรือทั้งสองข้าง

ผู้ป่วยเกือบทั้งหมดไม่พบ minor fissure จากภาพรังสีปอด ยกเว้นผู้ป่วยรายหนึ่งที่พบ minor fissure ด้านขวา

สำหรับตำแหน่งของอวัยวะภายในในช่องท้องด้านบน พบตับอยู่ในแนวขวาง 7 ราย โดยที่ 5 ใน 7 รายมีเนื้อตับทางด้านขวา และด้านซ้ายพอกัน (รูปที่ 2) ส่วนอีก 2 รายมีเนื้อตับอยู่แนวขวางกว่าปกติแต่ก็มีเนื้อตับอยู่ทางด้านซ้ายมากกว่าด้านขวาเล็กน้อย ทำให้ไม่สามารถแยกได้ชัดเจนจากตับอยู่กลับข้าง ส่วนที่เหลือพบเงาของตับด้านขวาจำนวน 2 ราย และด้านซ้ายจำนวน 1 ราย

กระเพาะอาหารอยู่ด้านซ้ายจำนวน 7 ราย (ร้อยละ 70) อีก 3 รายอยู่ด้านขวา มีผู้ป่วย 3 ราย (ผู้ป่วยรายที่ 4, 5 และ 9 ในตารางที่ 3) ที่ตำแหน่งของตับและกระเพาะอาหารอยู่ในด้านเดียวกันของช่องท้อง (รูปที่ 3)

ภาพรังสีปอดให้ลักษณะของ situs ambiguous ในผู้ป่วย 8 ราย (ร้อยละ 80) มีผู้ป่วย 1 ราย (ผู้ป่วยรายที่ 7 ในตารางที่ 3) พบลักษณะความผิดปกติแบบ situs inversus ร่วมกับ levocardia และ bilateral hyparterial bronchi (รูปที่ 4) และมีผู้ป่วยอีก 1 รายที่ไม่มีความผิดปกติของหัวใจ (ผู้ป่วยรายที่ 10 ในตารางที่ 3) พบลักษณะของ visceral situs ที่ผิดปกติจากภาพรังสีปอด

การจัดเรียงของอวัยวะภายในในช่องท้องที่สังเกตพบจากภาพรังสีปอดตรงกันกับสิ่งที่ตรวจพบจากอัลตราซาวด์ของช่องท้อง และการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ ส่วนการจัดเรียงของอวัยวะภายในช่องอกที่สังเกตจากภาพรังสีปอดก็พบว่าตรงกันกับสิ่งที่ตรวจพบจากจาก echocardiography, cardiac catheterization และ เอกซเรย์คอมพิวเตอร์

ความผิดปกติอื่นๆ ที่พบร่วมด้วย ได้แก่ ileal atresia, duodenal atresia, biliary atresia, midgut volvulus จาก gut malrotation, caudal regression syndrome และ horseshoe kidney (ตารางที่ 5)

วิจารณ์

กลุ่มโรค polysplenia syndrome เป็นประเภทหนึ่งของกลุ่มโรค heterotaxy syndrome หรือ situs ambiguous ซึ่งเป็นผลมาจากความผิดปกติในการเรียงตัวของอวัยวะและลำไส้ร่วมกับมีม้ามหลายอัน^{2,4,5} มีรายงานว่ากลุ่มโรค polysplenia syndrome มีความสัมพันธ์กับภาวะความผิดปกติของหัวใจ interruption of

ตารางที่ 3 ข้อมูลแต่ละรายของผู้ป่วย polysplenia syndrome

Patient	Age (Dx)	Sex	Exam			Spleen		GB	Stomach	Liver	Cardiac apex	Cardiac size	Aortic arch	Bronchi	Minor fissure	Pulmonary vasculature
			CR	US	CT	Number	Size									
1	7 days	M	/	/	X	5	about 1 cm	Lt	Lt	M	N	Lt	Rl	LI	decrease	
2	5 months	F	/	/	X	2	2.9x1.8 cm 2.1x1.4 cm	Lt	Lt	M	Enlarge	Lt	RH	LI	N	
3	18 days	M	/	/	/	4	one large spleen small 3 splenules but several clefts	Lt	Lt	M	N	Lt	RH	LH	N	
4	29 days	M	/	/	X	1	3 cm	Lt	Lt	Lt	Enlarge	Lt	RH	LH	increase	
5	1 month	M	/	/	X	4	1.3 cm 1.3 cm 1 cm	Lt	Lt	M (Lt>Rt)	Enlarge	Lt	RH	LH	increase	
6	18 days	F	/	/	/	4	1.9-6 cm	Lt	Lt	M	Enlarge	Rt	RH	LH	increase	
7	13 years	F	/	X	/	4	0.6x0.6 cm 2.92x1.79 cm 1x0.9 cm 3.44x2.77 cm 3.4x1.0 cm	Rt	Rt	M (Lt>Rt)	Enlarge	Lt	RH	LH	increase	
8	3 months	F	/	/	X	3	1.7x1.3 cm 2.0x1.7 cm 4.3x2.3 cm	Rt	Rt	M	Enlarge	Lt	RH	LI	increase	
9	1 year	F	/	X	/	5	1.56x1.14 cm 3.0x2.2 cm 3.1x1.78 cm 0.6x0.6 cm	Rt	Rt	Rt	N	Lt	RH	LH	N	
10	4 months	M	/	/	X	4	5.7 cm with cleavage accessory splenules 0.4-1.4 cm	Lt	Lt	Rt	N	Lt	Rl	LI	Rt	N

Sex : M = Male, F = Female

Lt = Left, Rt = Right, M = Midline

RH = Right hyparterial, LH = Left hyparterial, RI = Right indeterminate, LI = Left indeterminate

N = Normal pulmonary vasculature

ตารางที่ 4 ความผิดปกติจากภาพรังสีปอดโดยสรุป

Structures	Findings	Cases (percent)
Cardiac size	Normal	4 (40%)
	Enlarged	6 (60%)
Cardiac apex	Right	5 (50%)
	Left	5 (50%)
Aortic arch	Right arch	1 (10%)
	Left arch	9 (90%)
Bronchus	Bilateral hyperarterial bronchi	6 (60%)
	Indeterminate unilateral or bilateral bronchi	4 (40%)
Pulmonary vascularity	Normal	4 (40%)
	Decreased	1 (10%)
	Increased	5 (50%)
Minor fissure	Presence on right side only	1 (10%)
	Unseen either side	9 (90%)
Liver	Right	2 (20%)
	Left	1 (10%)
	Transverse : symmetry right-left	5 (50%)
	Rather transverse : more on the left	2 (20%)
Stomach	Right	3 (30%)
	Left	7 (70%)

the inferior vena cava with azygos continuation, bilateral hyperarterial bronchi, bilateral bi-lobed lungs และ abdominal heterotaxia³ การเรียงตัวผิดปกติของอวัยวะในช่องท้องรวมถึงการที่มีม้ามหลายอันและ visceral heterotaxia with a right-sided stomach, a left-sided or large midline liver, right-sided spleen, malrotation of the intestine, a short pancreas, และ IVC anomalies โดยที่ยังไม่การสรุปชัดเจนว่าความผิดปกติของอวัยวะใดอวัยวะหนึ่งจะสามารถบอกถึงกลุ่มโรค polysplenia syndrome ได้³

ผลจาก ultrasound และ CT scan จากการศึกษาในครั้งนี้พบว่าการที่มีม้ามหลายอันหรือลักษณะ several lobulation ของม้ามร่วมกับ visceral heterotaxia โดยที่การพบตับอยู่ในตำแหน่งตรงกลางเป็นลักษณะที่พบบ่อยใน chest radiograph

ภาพ chest radiographs แสดงความผิดปกติซึ่งทำให้คิดถึง

ภาวะ situs ambiguous ใน 80% ของจำนวนผู้ป่วยทั้งหมด แยกเป็นพบลักษณะ symmetrical transverse liver shadow ใน 5 ราย, same sides of the liver and stomach ใน 3 ราย โดยมีผู้ป่วยจำนวน 2 ราย หนึ่งรายไม่พบลักษณะผิดปกติ และอีกรายพบลักษณะความผิดปกติของ situs inversus with levocardia แต่ร่วมกับ bilateral hyperarterial bronchi ข้อมูลจากการศึกษาี้พบว่าในผู้ป่วยทุกรายจะมีกระเพาะอาหารและม้ามอยู่ในด้านเดียวกัน ข้อที่ควรคำนึงคือการที่พบลักษณะ symmetrical transverse liver อาจจะพบในผู้ป่วย asplenia syndrome ได้เช่นกัน ให้สังเกตว่าพบ minor fissure หรือไม่ จะช่วยในการแยกระหว่าง polysplenia syndrome และ asplenia syndrome

ตำแหน่งของ cardiac apex, aortic arch และ pattern of pulmonary vascularity ไม่ช่วยในบอกถึงกลุ่มโรค polysplenia syndrome โดยที่ pulmonary vasculture สามารถพบได้ทั้งปกติ



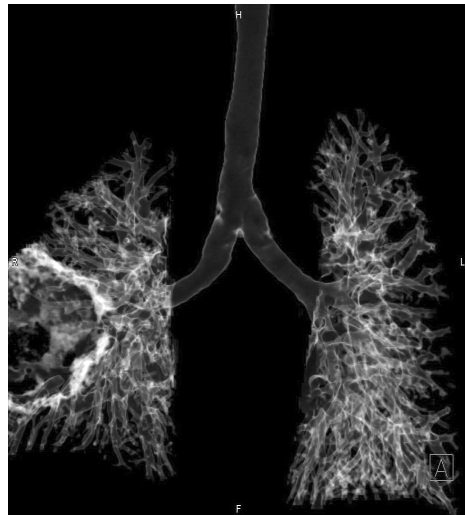
(1.1)



(1.2)

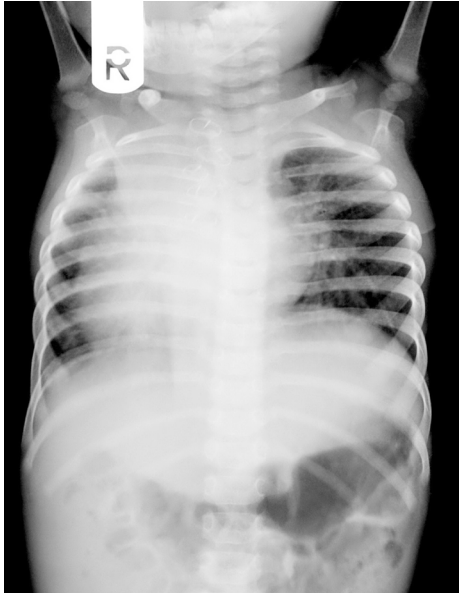


(1.3)



(1.4)

รูปที่ 1 ภาพรังสีปอดและภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์แสดงลักษณะของ hyperarterial bronchi เหมือนกันทั้งสองข้าง ในผู้ป่วยเด็กผู้หญิงอายุ 1 ปี (1.1 และ 1.2) และผู้ป่วยเด็กผู้หญิงอายุ 13 ปี (1.3 และ 1.4) (hyperarterial bronchus คือ bronchus ของ upper lobe แยกจาก main bronchus ชั่ว คือออกกลางต่อระดับของ pulmonary arterial ข้างเดียวกัน เป็นลักษณะ bronchial branching ของปอดที่มี 2 lobes)



(2.1)



(2.2)

รูปที่ 2 ภาพรังสีปอดแสดงตับทอดตัวในแนวขวาง ในผู้ป่วยรายหนึ่งที่มี dextrocardia (2.1) และอีกรายหนึ่งที่มี levocardia (2.2)



รูปที่ 3 ภาพรังสีปอดแสดงตำแหน่งของตับและกระเพาะอาหารอยู่ข้างซ้ายเหมือนกัน และผู้ป่วยมี dextrocardia



รูปที่ 4 ภาพรังสีปอดของผู้ป่วยเด็กผู้หญิงอายุ 13 ปี พบ situs inversus ของอวัยวะในช่องท้อง(กระเพาะอาหารอยู่ข้างขวา ตับอยู่ในแนวคอนข้างขวางแต่ส่วนใหญ่ของตับอยู่ข้างซ้าย) ส่วนในช่องอกพบ levocardia

ตารางที่ 5: ความผิดปกติแต่กำเนิดอื่น และการติดเชื้อ ที่พบร่วมด้วย

Patient	Associated abnormality	Infection
1	Ileal atresia	-
2	Horseshoe kidney	Recurrent bacterial infection Bacterial meningitis
3	-	Pneumonia with pulmonary hemorrhage, sepsis (DIC, death)
4	Hypoplastic aortic arch	-
5	-	-
6	Interrupted aortic arch	RSV pneumonia with respiratory failure
7	Duodenal atresia	-
8	Coarctation of aorta	-
9	Coarctation of aorta	-
	Caudal regression syndrome	
	Horseshoe kidney	
10	Biliary atresia	-
	Preduodenal portal vein	
	Midgut volvulus	

เพิ่มขึ้น หรือลดลงได้ อย่างไรก็ตามการเพิ่มขึ้นของ pulmonary vasculature มักพบในกลุ่มโรค polysplenia syndrome บ่อยกว่า asplenia syndrome

ข้อจำกัดของการศึกษานี้มีอยู่บางประการ ลำดับแรกคือการศึกษานี้เป็นการศึกษาย้อนหลัง (retrospective study) ซึ่งทำให้การเก็บข้อมูลไม่ครบถ้วน เช่นตำแหน่งของถุงน้ำดีไม่มีการบันทึกไว้ในบางราย ลำดับที่สองคือรังสีแพทย์ผู้ผลกราวินิจฉัยก่อนการ review films ซึ่งอาจทำให้ผลมีความลำเอียงได้ (bias) ลำดับสุดท้ายคือจำนวนผู้ป่วยที่นำมาศึกษามีจำนวนเพียง 10 รายเพราะเป็นโรคที่ไม่ค่อยพบ (rare disease) อย่างไรก็ตามการศึกษานี้เป็นการศึกษาภาพรังสีปอดของผู้ป่วยเด็กกลุ่มโรค polysplenia syndrome ที่มีจำนวนผู้ป่วยมากที่สุด

สรุป

ภาพ chest radiograph มีบทบาทที่จะสามารถบอกถึงกลุ่มโรค situs ambiguous with polysplenia syndrome ได้เมื่อพบลักษณะ symmetrical transverse lie of the liver หรือการที่พบลักษณะเงาของตับและกระเพาะอาหารอยู่ในช่องท้องด้าน

เดียวกัน โดยที่ไม่พบ minor fissure ในปอด

การตรวจเพิ่มเติมด้วยวิธี ultrasonography ควรใช้เป็นลำดับต่อไป เพราะเป็นการตรวจที่จะบอกถึงลักษณะของม้ามได้ง่ายและแม่นยำ โดยไม่มีรังสี

เอกสารอ้างอิง

1. Bartram U, Wirbelauer J, Speer CP. Heterotaxy syndrome-asplenia and polysplenia syndrome as indicators of visceral malposition and complex congenital heart disease. *Biology of the Neonate* 2005;88:278-90.
2. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics* 2002;22:1439-56.
3. Gayer G, Apter S, Jonas T, et al. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. *Abdominal Imaging* 1999;24:178-84.
4. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 1999;19:837-52.
5. Tonkin IL. The definition of cardiac malpositions with echocardiography and computed tomography. In: Friedman WF, Higgins CB, eds. *Pediatric cardiac imaging*. Philadelphia, PA: Saunders, 1984; 157-87.

Radiographic Findings of Visceral Patterns in Pediatric Polysplenia Syndrome

Anusorn Numrichareonkul, Panruethai Trinavarat

Department of Radiology, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University

Abstract: Polysplenia syndrome is important because it is associated with other anomalies of many systems. We described the radiographic findings of visceral organ patterns that might be useful for make early suspicious of polysplenia syndrome. **Material and Methods:** We retrospective reviewed the medical records and imaging studies of patients aged between 1 day and 15 years with polysplenia syndrome in King Chulalongkorn Memorial Hospital between January 1998 and December 2008. The findings of positions and patterns of visceral organs in the chest and upper abdomen from chest radiograph were collected. **Results:** There were 10 cases of polysplenia syndrome. Half of the studied population was male. The age at diagnosis was between 7 days to 13 years. Nine of 10 patients had congenital cardiac anomalies. Eight of 10 patients had congenital vascular anomalies in thorax and abdomen. From chest radiographs, 9 of 10 patients showed no minor fissure on either side. Six of 10 patients had bilateral hyperarterial bronchi. For the positions of upper abdominal viscera, symmetrical transverse lie of the liver were found in 5 cases. Same side of the liver and stomach was found in 3 cases. The apparent situs from chest radiographs was situs ambiguous in 8 cases, situs inversus with levocardia but bilateral hyperarterial bronchi in 1 case, and normal situs is 1 case. **Conclusion:** Chest radiograph had a potential role in suggesting the possibility of situs ambiguous with polysplenia syndrome when symmetrical transverse lie of the liver was detected without demonstration of minor fissure. Another useful finding was presence of liver shadow and stomach on the same side of abdomen without demonstrable minor fissure.

Key Words: ● Polysplenia ● Heterotaxy ● Chest radiograph ● Children ● Visceral situs

RTA Med J 2010;63:3-12.