

### Oesophageal Atresia

พ.ญ. สุรฉา อังทะวานิช พ.บ.

#### Development

##### Origin of Alimentary Canal

Alimentary canal เจริญไปจาก

Stomodeum, Primitive gut และ Proctodeum

Stomodeum เจริญเป็น mouth

Proctodeum เจริญเป็น anal canal

ส่วนที่เหลือของ Alimentary canal  
พัฒนามาจาก pharynx ลงไปถึง rectum เจริญ  
มาจาก primitive gut

Primitive gut ประกอบด้วย entoderm  
และ splanchnic mesoderm. Entoderm  
กลายเป็น epithelial lining และต่อม  
ต่างๆ ในผนังของ G-I tract รวมทั้ง liver  
และ pancreas ส่วน splanchnic mesoderm  
เจริญเป็น muscular และ fibrous coats  
ของ G-I tract รวมทั้ง blood และ lymph  
vessels และ lymphoid tissue

##### การเจริญของ Entoderm

ครั้งแรก entoderm เป็น simple  
columnar epithelium ต่อมา proliferate  
กลายเป็น stratified epithelium ทำให้  
lumen กั้นไปในอาทิตย์ที่ 6-7 แต่กั้นอยู่ไม่

นานก็เกิด vacuoles ขึ้นใน epithelium  
เป็นหย่อมๆ ซึ่งขยายมารวมกัน ทำให้มี  
recanalization ของ G-I tract

##### การเกิด atresia ของ G-I tract

เกิดจากสาเหตุอย่างใดอย่างหนึ่ง ใน  
2 อย่าง ดังต่อไปนี้

1. เกิดจาก incomplete recanaliza-  
tion ของ epithelium การเจริญของ G-I  
tract บางตอนหยุดอยู่ใน stage of occlu-  
sion ทำให้ส่วนนั้นคั้นและมีขนาดเล็ก เนื่อง  
จากมีการคั้นก่อนที่ fetus จะมีการกลืน  
amniotic fluid เข้าไป (ก่อนเดือนที่ 5)  
พวกนี้จึงไม่พบ epidermal cells ใน  
meconium

2. เกิดภายหลัง recanalization  
แล้วมี fibrous band ใยรัด หรือมี pres-  
sure ใยกด ทำให้ G-I tract ส่วนที่ถูก  
กดขาด blood supply ในที่สุด atrophy  
กลายเป็น fibrous cord พวกนี้จะพบ  
desquamated epidermal cells ซึ่ง  
fetus กลืนเข้าไปก่อนที่จะเกิด atresia  
ปะปนอยู่ใน meconium

### การเกิด Rectal atresia (Imperforate anus)

ปลายหลังของ hind-gut ขยายใหญ่ ออก เรียกว่า cloaca ทาง cephalic wall ของ cloaca เชื่อมติดต่อกับ allantois และ hind-gut ทาง lateral wall มี mesonephric ducts และ millerian ducts มาเชื่อม ส่วนทาง ventral wall นั้นแยกจากภายนอก ด้วย cloacal membrane ซึ่งประกอบด้วย entoderm ของ cloaca และ ectoderm ของ body surface มา fuse กัน

Cloaca ถูกแบ่ง rectum และ urogenital sinus โดย cloacal (uro-rectal) septum ซึ่งเป็น splanchnic mesoderm ระหว่าง allantois กับ hind-gut เจริญขึ้นมารวมกับ cloacal membrane และแบ่ง cloacal membrane ออกเป็น urogenital portion กับ anal portion Urogenital sinus ต่อไปเจริญเป็น bladder และ urethra

เมื่อ urorectal septum ลงมาถึงระดับ cloacal membrane ก็พอกขาออก แล้วจึงเกิดมี lateral folds ขึ้นจากสองข้างไปเชื่อมติดกันเองที่ mid-line และเชื่อมกับ urorectal septum กลายเป็น perineal body ส่วน lateral folds เมื่อพอกกันเองแล้ว

ก็กลายเป็น perineum ขยู่ระหว่าง urogenital orifice และ primitive anus

ทางด้านหลังของ primitive anus มี เนื้องอก 2 ก้อนเรียกว่า anal hillock ซึ่ง จะมาพอกกันเองรอบ primitive anus ภายใน anal hillocks มี sphincter externus เกิดขึ้น Anal hillocks นี้ ทำให้เกิดเป็น ส่วนขั้วเรียกว่า Proctodeum ซึ่งจะกลายเป็น anal canal ภายหลัง anal portion ของ cloacal membrane ขาดแล้วจะยัง เหลือเป็นแผ่นที่เรียกว่า anal valves เชื่อมระหว่างส่วนล่างของ rectal columns ซึ่งเป็น longitudinal folds ใน mucosa ของ anal canal

ถ้า anal portion ของ cloacal membrane ไม่ perforate ก็เกิด Imperforate anus

หมายเหตุ :- (ใน Amphibia, Proctodeum เกิดจาก invagination ของ ectoderm และ invagination นี้ เกิดจากอิทธิพลของ ventral lip mesoderm ของ Amphibian gastrula ส่วน perforation ของ anal membrane เกิดจากอิทธิพลของ entoderm ของ hind-gut ซึ่งเมื่อมา contract กับ ectoderm แล้ว ก็ทำให้มี perforation)

### Diaphragmatic Hernia Development

Diaphragm มี origin มาจาก 4 แห่ง

1. Septum transversum เป็นแผ่น splanchnic mesoderm ที่กั้นอยู่ระหว่าง pericardial cavity กับ liver จะเจริญเป็น mid-ventral part ของ diaphragm

2. Dorsal mesentery of oesophagus (mesoesophagus) เจริญเป็น mid-ventral part ของ diaphragm

3. Pleuroperitoneal membranes เป็นแผ่นขนานจาก dorsal margin ของ septum transversum ไปยึด pleuro-peritoneal foramen (ซึ่งเป็นช่องกั้นที่ระหว่าง pleural cavity กับ peritoneal cavity) โดย fuse กับ body wall และ mediastinum ส่วนเจริญเป็น postero-lateral part ของ diaphragm

4. Body wall ส่วนที่ยึดกับ septum transversum และ pleuro-peritoneal membrane ยึดอกเมื่อ pleural cavity ขยายออกไป จะเจริญเป็น lateral part ของ diaphragm

ครั้งแรก diaphragm อยู่ในระกัย future neck ึงได้รั cervical myotome

ซึ่ง migrate เข้าไปเจริญเป็น muscle ของ diaphragm

### Defects of Diaphragm

Defects ของ diaphragm ที่ทำให้เกิด Diaphragmatic hernia มี 4 แห่ง

1. Foramen of Morgagni เกิดจาก absence of myotome ที่ retrosternal portion ของ diaphragm ทำให้ส่วนข้างในที่สุดขาดเป็นรู

2. Foramen of Bochdalek เกิดจาก absence ของ pleuro-peritoneal membrane หรือ membrane น ขยายไป ยึด pleuro-peritoneal foramen ไม่ยึด รนอยที่ postero-lateral part ของ diaphragm แต่ไม่ยึดกับ body wall

3. Absence of pleuro-peritoneal membrane และส่วน lateral part ของ diaphragm ที่มาจาก body wall ทำให้ เกิดเป็น large defect ที่ postero-lateral ของ diaphragm ึงไปจนยึด body wall

4. Large oesophageal hiatus เนื่อง จาก pleuro-peritoneal membranes ไม่เชื่อมติดกับ oesophagus ทำให้ oesophageal hiatus ใหญ่กว่าปกติ มี space อยู่ระหว่าง oesophagus กับ diaphragm เป็นเหตุให้เกิด Hiatal hernia

## Atresia of Small Intestine & Annular Pancreas

### Development

Atresia of small intestine เกิดจาก  
สาเหตุนั้นใดอันหนึ่งใน 2 สาเหตุ ซึ่งกล่าว  
ไว้แล้วในเรื่อง esophageal atresia

Annular pancreas เป็นอีกสาเหตุ  
หนึ่งนอกเหนือไปจาก atresia ซึ่งทำให้เกิด  
intestinal obstruction

### การเกิด Pancreas

Glandular epithelium ของ pan-  
creas เจริญไปจาก entoderm ของ  
duodenum ส่วนพวก supporting frame-  
work ซึ่งได้แก่ connective tissue รวม  
ทั้ง blood และ lymph vessels เจริญไปจาก  
near by splanchnic mesoderm

Pancreas เจริญจาก primodium  
2 อัน ได้แก่ Ventral และ Dorsal pan-  
creases

Ventral pancreas งอกออกจาก  
entoderm ทาง ventral wall ของ  
duodenum ตรง left angle ระหว่าง  
hepatic diverticulum กับ duodenum  
ต่อมาเมื่อ hepatic diverticulum (ซึ่ง  
เจริญเป็น liver และ gall bladder ทาง  
ส่วนปลาย และส่วนต้นให้เป็น common

bile duct) เจริญยาวออกจะพาเอา ventral  
pancreas ทิ้งไปด้วย ส่วนปลายของ  
ventral pancreas เจริญเป็น glandular  
tissue ส่วนต้นให้เป็น ventral pancrea-  
tic duct กิ่งนี้ ventral pancreatic  
duct จึงเบิกร่วมกับ common bile duct  
ก่อนที่จะเข้าสู่ duodenum ส่วนที่เป็นท่อ  
เบิกร่วมของ ducts ทั้ง 2 เรียกว่า Ampulla  
of Vater

Dorsal pancreas งอกออกไปจาก  
entoderm ทาง dorsal wall ของ duo-  
denum ในระดับสูงจาก hepatic diver-  
ticulum เล็กน้อย และงอกเข้าไปใน dorsal  
mesentery ส่วนปลายของ dorsal pan-  
creas เจริญเป็นเนื้อต่อม ส่วนต้นให้เป็น  
dorsal pancreatic ducts

ต่อมาผนังทางค้ำซ้ายมือของ duo-  
denum เจริญเร็วกว่าผนังทางค้ำขวามือ  
จึงทำให้ ventral pancreas และ hepatic  
diverticulum หมุนตามเข็มนาฬิกา 180°  
ส่วน dorsal pancreas อยู่ในที่เดิม เพราะ  
ถูกยึดไว้โดย dorsal mesentery ในที่สุด  
ventral pancreas พยและเชื่อมกับ  
dorsal pancreas เนื่องจากระดับของ  
ventral pancreas อยู่ต่ำกว่า dorsal  
pancreas เล็กน้อย ventral pancreas

จึงย้อยต่ำลงไปจาก dorsal pancreas และ  
เจริญเป็น uncinata process และส่วนใหญ่  
ของ head ของ pancreas ส่วนที่เหลือของ  
pancreas ซึ่งประกอบด้วยส่วนบนของ  
head, ส่วน neck, body และ tail นั้นเจริญ  
ไปจาก dorsal pancreas

Drainage ของ pancreatic juice จะ  
ไปตามส่วนปลายของ dorsal pancreatic  
duct แล้วไปตาม anastomosis ระหว่าง  
dorsal และ ventral pancreatic duct  
จากนั้นไปตาม ventral pancreatic duct  
ducts ทั้ง 3 ส่วน ทักกล่าวมานี้เรียกว่า  
Pancreatic duct (of Wirsung) แล้ว  
จึงแยกเข้า ampulla of Vater แล้วผ่าน  
เข้า 2 nd part of duodenum ที่ major  
duodenal papilla

ส่วนต้นของ dorsal pancreatic duct  
ในบางราย ขาดการติดต่อกับ duodenum  
และกลายเป็น tributary อันหนึ่งของ  
pancreatic duct ไป แต่บางรายก็ยังคง  
แยกเข้าสู่ duodenum ที่ minor duodenal  
papilla ในระดับสูงกว่า major papilla  
เล็กน้อย เรียกว่า Accessary pancreatic  
duct (of Santorini)

### การเกิด Annular Pancreas

Annular pancreas เป็นเนื้องอก

pancreas ส่วนหนึ่งในบริเวณ head ของ  
pancreas ซึ่งไปรัดอยู่รอบ ๆ 2nd part  
ของ duodenum

สาเหตุเกิดจาก ventral pancreas  
ไม่หมุนตามเข็มนาฬิกา 180° อย่างเช่นปกติ  
อาจเป็นด้วยไม่มี differential (unequal)  
growth ของผนังของ duodenum ก็เป็นไปได้  
ดังนั้น ventral pancreas จึงยังคงเจริญ  
อยู่ที่ ventral wall ของ duodenum  
และเมื่อเติบโตขึ้นก็แผ่ไปเชื่อมกับ dorsal  
pancreas จึงเกิดเป็นวงแหวนของ pan-  
creatic tissue รัดอยู่รอบ ๆ duodenum  
ทำให้ duodenum ส่วนนั้นขยายออกไม่ได้  
จึงเล็กและตัน

### Malrotation of Intestines

#### Development

ใน embryo อายุ 4 อาทิตย์ ถ้าไส้เป็น  
หลอดตรง มี dorsal mesentery ยึดไว้กับ  
dorsal body wall ตลอดความยาวของ  
ถ้าไส้ ส่วน ventral mesentery มีแต่ที่  
upper duodenum

ประมาณกึ่งกลางความยาวของถ้าไส้จะ  
งอไปทาง ventral เล็กน้อย และยึดไว้ด้วย  
yolk stalk ซึ่งอยู่ใน umbilical cord  
ก่อนมาถ้าไส้เจริญยาวเร็วกว่า dorsal body  
wall จะงอไปทาง ventral เกิดเป็น

intestinal loop ส่วนขอกของ loop ยึดไว้ด้วย yolk stalk dorsal mesentery จะยึดตาม intestinal loop ภายใน mesentery ที่ยึดออกนั้นมี superior mesenteric artery ซึ่งเป็นหลอดเลือดแดงที่แยกออกจาก descending aorta ไปเลี้ยง intestinal loop และอยู่เป็น axis ของ intestinal loop

แบ่ง intestinal loop ออกเป็น 2 ส่วน โดยดึง yolk stalk เป็น land mark ส่วนที่อยู่สูงกว่า yolk stalk เรียกว่า cranial limb of intestinal loop ส่วนที่อยู่ต่ำกว่าเรียกว่า caudal limb junction ระหว่าง limbs ทั้งสองนั้นอยู่กึ่งกลางของ ileum ห่างจาก ileocaecal junction ประมาณ 2-3 ฟุต ในปลาฮาเทียที่ 5 yolk stalk หลุดจาก intestinal loop แต่ในเวลาเดียวกันเกิดมีส่วนพองออกเป็น caecum ที่ caudal limb ทำให้แยกจาก cranial limb ได้

การเจริญขึ้นต่อไป แบ่งได้เป็น 4 ชั้น

1. **Rotation** เมื่อดำไส้เจริญยาวต่อไป จะมี counterclockwise rotation เมื่อมองจาก ventral side ของ embryo โดย superior mesenteric artery เป็นแกนของการหมุน cranial limb จะหมุน

ไปอยู่ทางขวาของ embryo ส่วน caudal limb จะอยู่ทางซ้าย

factors ที่ทำให้ intestinal loop มี anticlockwise rotation มี 3 factors

(1) มีการกำหนดตายตัวตั้งแต่ระยะ gastrulation แล้วว่า จะต้องมีการ anticlockwise rotation ของ intestinal loop และสิ่งที่ยึดของคอบน คือ archenteric roof เพราะเมื่อ reverse position ของ archenteric roof แล้ว ก็ทำให้มี transposition ของลำไส้แบบ mirror-image กับ normal position

(2) การแผ่เตี้ยลงของ Right umbilical vein พร้อมกับขยายใหญ่ของ Left umbilical vein ที่ทอดจาก umbilicus ไปตาม ventral body wall เพื่อเปิดเข้า sinus venosus ของหัวใจ ทำให้ cranial limb มี anticlockwise rotation ไปอยู่ทางขวามือของ embryo

(3) เมื่อ liver มี lobe ขวามือใหญ่เจริญกว่า lobe ซ้าย จะดันให้ cranial limb มี anticlockwise rotation ค่อยไป ในที่สุด cranial limb ลงไปอยู่ต่ำกว่า caudal limb

2. **Herniation and Coiling** ใน ฮาเทียที่ 6 เมื่อดำไส้ยาวมากจน ช่องท้อง

ขยายตามไม่ทัน intestinal loop ก็ยื่นเข้าไปอยู่ใน umbilical coelom ทำให้เกิดเป็น umbilical hernia ซึ่งเป็นสภาพปกติสำหรับ embryo อายุระหว่าง 7-10 อาทิตย์ ส่วนที่เข้าไปอยู่ใน umbilical coelom ได้แก่ future jejunum, ileum, ascending และ transverse colons ที่ปลายล่างของ duodenum มี mesentery หนา จึงชักขวางไม่ให้ duodenum เข้าไปใน umbilical coelom. Descending colon ก็ถูกชักขวางไม่ให้เข้าไปใน umbilical coelom เพราะถูกย่นไว้ด้วยส่วนบนของ caudal limb ของ intestinal loop ตรงนี้เป็นรอยพับตรงกึ่งบริเวณ spleen เรียกว่า splenic flexure

ในระหว่างที่อยู่ใน umbilical coelom, small intestine ยาวออกมากมาย ทำให้มีลักษณะเป็นขด ๆ (coils) ส่วน Large intestine ในระยะนี้ยาวช้า จึงยังคงเป็นหลอดตรง

**3. Re-entry and Placement** ในอาทิตย์ที่ 10 ช่องท้องขยายใหญ่ขึ้นมากพอที่จะรับลำไส้ กลับเข้าไปในช่องท้อง จึงมี retraction ของลำไส้กลับเข้าสู่ช่องท้อง ในระหว่างที่ retract กลับเข้าใน ลำไส้มี anticlockwise rotation ต่อไปในที่สุด

เมื่อ rotation complete แล้วปรากฏว่า หมุนไปทั้งสิ้น 270° จาก position เดิม

Jejunum เป็นส่วนแรกที่กลับเข้าไปในช่องท้อง ไปอยู่ที่ด้านซ้ายของช่องท้อง และกัน descending colon ไปอยู่ทางซ้ายมือสุด

Ileum เป็นส่วนต่อไปที่กลับเข้าช่องท้อง จะอยู่ทางขวามือของช่องท้อง

Colon เป็นส่วนสุดท้ายที่กลับเข้าช่องท้อง เพราะมี caecal swelling กักขวางอยู่ caecum อยู่ต่อกับ ileum อยู่ที่ Right iliac fossa ส่วนต่อไปของ colon ทอดตะแยงเป็นหลอดตรงไปยัง splenic flexure ต่อมาเมื่อ liver โตช้ากว่าช่องท้องมี space ให้ liver colon จึงยาวออกไปทาง liver และเกิดเป็นรอยพับใต้ liver เรียกว่า Hepatic flexure ซึ่งแบ่งส่วนต้นของ colon ออกเป็น ascending และ transverse colons

**4. Fixation of the Intestines to the dorsal abdominal wall** เมื่อลำไส้กลับเข้าไปในช่องท้องแล้ว mesentery บางตอนก็ fuse กับ dorsal body wall ทำให้ลำไส้บางตอน fixed และบางตอนก็ free ส่วนที่ fixed ได้แก่ duodenum, ascending, descending colon และ

rectum ส่วนที่ free ใต้แก่ jejunum, ileum, transverse และ sigmoid colons

### Anomalies

1. **Omphalocoele** เกิดจากลำไส้ไม่คืนสู่ช่องท้อง ยังคงอยู่ใน umbilical coelom จนกระทั่งคลอด mesenchyme ของ umbilical cord กลายเป็น peritoneal sac หุ้มลำไส้อยู่ และมี amnion หุ้มอยู่ทางคานนอกอกชั้นหนึ่ง

2. **Malrotation (Incomplete rotation)** ลำไส้ rotate ไปไม่ครบ 270° caecum ก็อยู่สูง เกิดเป็น undescended caecum ซึ่งอาจไปอยู่ใต้ liver และเชื่อมกับ dorsal body wall ทำให้ duodenum ถูกกด เป็นเหตุให้เกิด intestinal obstruction

3. **Intestinal volvulus** เกิดจาก mesentery ทั้งหมดไม่ fuse กับ dorsal body wall ทำให้ลำไส้ทุกส่วน free ในการเคลื่อนไหวของลำไส้, ลำไส้ส่วนหนึ่งอาจไปรัดลำไส้อีกส่วนหนึ่ง เช่น พบว่า caecum ไปรัดรอบ root ของ mesentery และส่วนล่างสุดของ duodenum พลอยถูกรัดไปด้วย ทำให้เกิด intestinal obstruction

4. **Duplication, Sacculation และ Diverticulum** ของลำไส้เกิดจากมี longitudinal splitting ของลำไส้

หมายเหตุ congenital anomalies ที่กล่าวมานี้เป็น anomalies ที่อาจทำการผ่าตัด ส่วน anomalies ที่ไม่จำเป็นต้องผ่าตัด เช่น transposition ของ G-I tract, non-rotation of intestine etc., ยังมีอีกมากมายหลายอย่าง ซึ่งมีไค้นำมากล่าวไว้ในหนังสือนี้เองด้วยมีเวลาจำกัด

การเกิด **Fistula** อันเป็นผลเนื่องจาก

### Incomplete division of cloaca

1. **Rectovesical fistula** เกิดในชาย เนื่องจาก inseparation นั้น อยู่สูงในระกัษ bladder ทำให้มี fistula ระหว่าง rectum กับ bladder

2. **Rectourethral fistula** พบในชาย เนื่องจาก inseparation นั้น อยู่ต่ำในระกัษ urethra ทำให้มี fistula ระหว่าง rectum กับ urethra

3. **Rectovaginal fistula** พบในหญิง เนื่องจากในหญิงนั้น mullerian ducts ที่มาเบ็ดก cloaca นั้น ส่วนล่างของ ducts คั้นเลือนมากคกนท mid-line และเชื่อมคกนท



เป็น vagina และ uterus แทรกอยู่ระหว่าง bladder และ urethra กับ Rectum ในหญิง จึงไม่มีโอกาสเกิด Rectovesical และ Rectourethral fistula

Rectovaginal fistula เกิดจาก inseparation นอนอยู่ในระดับส่วนล่างของ Mullerian ducts ซึ่งจะเป็น vagina ทำให้ fistula ระหว่าง rectum กับ vagina

4. Rectovestibular fistula พบในหญิง เนื่องจาก inseparation นอนอยู่ต่ำกว่าช่องเปิดของ Mullerian ducts ทำให้ fistula ระหว่าง rectum กับส่วนล่างของ urogenital sinus ซึ่งจะขยายใหญ่ออกเป็น vestibule ของ female external genitalia

5. Rectoperineal fistula พบได้ทั้งในหญิงและชาย เกิดจาก incomplete fusion ของ lateral folds ทั้ง 2 ข้างของ urorectal septum ทำให้ fistula จาก rectum มาเปิดที่ perineum

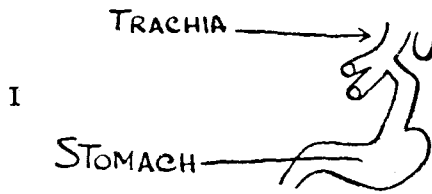
### Tracheo.oesophageal Fistula Developments

Larynx, Trachea และ Lungs เจริญไปจาก Primitive gut โดยยื่นออกไปจาก ventral wall ของ oesophagus กับ pharynx ในระดับต่ำกว่า pharyngeal pouch คู่สุดท้าย ส่วนยื่นนี้เรียกว่า Laryngo-tracheal ridge เป็นส่วนที่จะเป็น Larynx และ Trachea ปลายล่างของ ridge นี้ใหญ่ ออกเล็กน้อยเรียกว่า lung bud จะเจริญเป็น bronchi และ lungs

ต่อมา lung bud และ laryngo-tracheal ridge จึงแยกจาก oesophagus คงเหลือปลายบนที่ไม่แยก ซึ่งเปิดติดต่อกับ pharynx ด้วยช่องเปิดซึ่งเรียกว่า glottis

### Anomaly

Incomplete separation ระหว่าง lung bud และ laryngo-tracheal ridge กับ oesophagus ทำให้เกิด Tracheo-oesophageal fistula ซึ่งมีกรรมไปกับ มี oesophageal stesia ในระดับเดียวกับ fistula anomalies ทนจึงพบได้ 4 แบบ



I

1. มี Tracheo-oesophageal fistula ร่วมด้วย oesophageal atresia upper segment ของ oesophagus เป็นหลอดปลายตัน ส่วน lower segment เชื่อมเข้า trachea

II



2. มี Tracheo-oesophageal fistula ร่วมด้วย oesophageal atresia upper segment ของ oesophagus เชื่อมเข้า trachea ส่วน lower segment เป็นหลอดปลายตัน

III



3. มี Tracheo-oesophageal fistula อย่างเดียว ไม่มี oesophageal atresia เกิดร่วม

IV



4. มี oesophageal atresia อย่างเดียว ไม่มี Tracheo-oesophageal fistula เกิดร่วม.