

Occult Macular Dystrophy

Pisit Preechawat, M.D.

Pornchai Simaroj, M.D.

Apatsa Lekskul, M.D.

Abstract

Occult macular dystrophy is an unusual macular dystrophy (OMD) presenting with an essentially normal fundus and fluorescein angiography but with progressive central visual loss. We report a 58-year-old female who had the initial diagnosis of unexplained bilateral visual loss. Humphrey visual field, program 10-2 demonstrated small central scotoma in both eyes. She had negative neuroimaging, normal conventional electroretinogram (ERG) and visual evoked potentials. The diagnosis of OMD was made by reduced macular function that was detectable by multifocal ERG testing. Optical coherence tomography (OCT) demonstrated a decreasing of foveal thickness in each eye. The multifocal ERG and OCT have an essential role in the diagnosis of OMD. **Thai J Ophthalmol 2008; July-December 22(2): 136-141.**

Occult Macular Dystrophy



พิศิษฐ์ ปรีชาวัฒน์, พ.บ.

พรชัย สิมะโรจน์, พ.บ.

อำภัทรสา เล็กสกุล, พ.บ.

บทคัดย่อ

รายงานผู้ป่วยหญิงอายุ 58 ปี ที่มาด้วยอาการตามัวทั้งสองข้างโดยที่การตรวจตาในเบื้องต้นไม่พบความผิดปกติใดๆ นอกจากระดับสายตาที่ลดลง และ central scotoma ขนาดเล็กๆจากการตรวจลานสายตาด้วยวิธี Humphrey visual field โปรแกรม 10-2 ผลการตรวจ fundus fluorescein angiogram และการตรวจเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กของสมองและเบ้าตา ไม่พบความผิดปกติ อีกทั้งการตรวจ conventional electroretinogram และ visual evoked potential ก็อยู่ในเกณฑ์ปกติ เมื่อทำการตรวจด้วย multifocal electroretinogram พบว่ามีการทำงานลดลงของ macula และ พบว่าความหนาของ fovea ลดลงจากการตรวจด้วย optical coherence tomography ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยในท้ายที่สุดว่าเป็น occult macular dystrophy **จักษุเวชสาร 2551; กรกฎาคม-ธันวาคม 22(2): 136-141.**

บทนำ

Occult macular dystrophy เป็นภาวะที่มีความผิดปกติของจอตาซึ่งพบได้ไม่บ่อย ผู้ป่วยจะมาพบจักษุแพทย์ด้วยอาการของตามัวลงทั้งสองข้าง โดยที่การตรวจจอตา และการทำ fluorescein angiogram มักจะไม่พบความผิดปกติที่ชัดเจน ผู้ป่วยกลุ่มนี้บ่อยครั้งมักจะได้รับกรวินิจฉัยผิดว่าเป็น unexplained visual loss, amblyopia, optic nerve disease, cortical visual loss หรือ functional visual loss

ขอนำเสนอรายงานผู้ป่วยหนึ่งรายซึ่งเป็น occult macular dystrophy เพื่อแสดงให้เห็นถึงบทบาทของการใช้เทคโนโลยีในปัจจุบันบางอย่าง อันได้แก่ multifocal electroretinogram (ERG) และ optical coherence tomography (OCT) มาช่วยในการวินิจฉัยภาวะนี้

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงอายุ 58 ปี มาตรวจด้วยอาการตาค่อยๆ มัวลง 2 ข้างมานาน 1 ปี โดยไม่มีอาการปวด ไม่มีภาพซ้อน หรือความผิดปกติทางตาอื่นๆ ผลการตรวจตา ระดับสายตา ที่ดีที่สุด 20/63 ตาขวา 20/100 ตาซ้าย anterior segment อยู่ในเกณฑ์ค่อนข้างปกติ ยกเว้น mild nuclear sclerosis ในตาขวา pupil ตอบสนองต่อแสงดีทั้งสองข้าง ไม่พบว่ามี afferent pupillary defect ตรวจจอตาไม่พบความผิดปกติใดๆ (รูปที่ 1)

ผลตรวจการมองเห็นสีทั้ง Ishihara test และ D-15 hue test ปกติทั้งสองตา ผลการตรวจ Humphrey visual field โปรแกรม 30-2 (Humphrey-Zeiss, Dublin, CA) ไม่พบว่ามี ความผิดปกติของลานสายตา (รูปที่ 2) เนื่องจากยัง

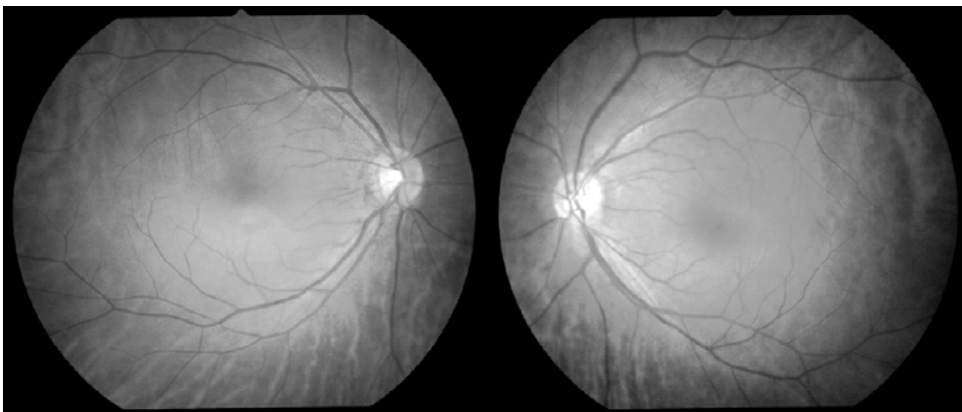


Figure 1 Photograph shows normal fundus in each eye. (รูปสีท่ายเล็ม)

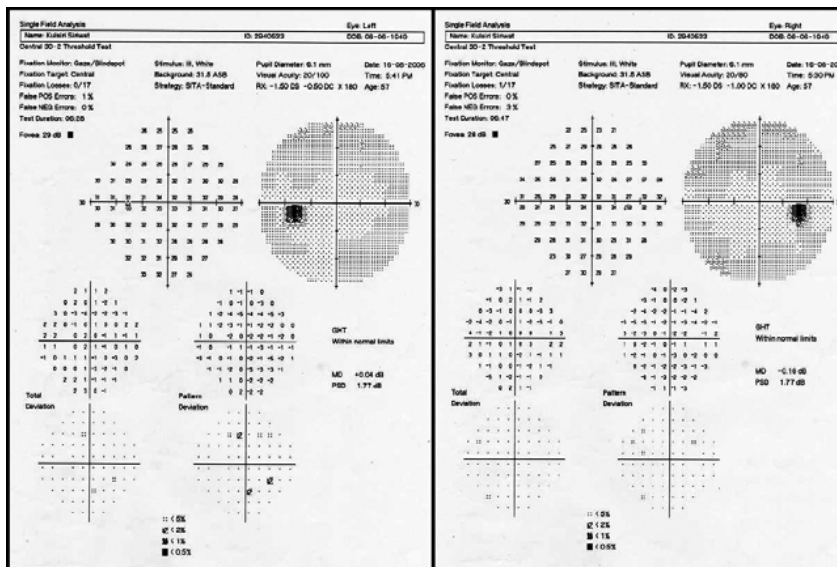


Figure 2 Humphrey visual field 30-2 shows normal result in each eye.

ไม่พบสาเหตุของการมองเห็นที่ผิดปกติ ผู้ป่วยได้รับการส่งตรวจเพิ่มเติม ได้แก่ conventional ERGs, visual evoked potentials และ fluorescein angiogram ซึ่งผลการตรวจทั้งหมดอยู่ในเกณฑ์ปกติ

ภายหลังให้ผู้ป่วยอธิบายอาการตามัวอีกครั้ง ได้รายละเอียดเพิ่มเติมว่า มีลักษณะเป็นเงาดำบังอยู่ตรงกลางตาทั้งสองข้าง และจากการวาดใน Amsler's grid พบว่ามี scotoma ขนาดเล็ก (รูปที่ 3) อยู่ตรงกลางประมาณ 3-5 องศา ซึ่งสามารถตรวจเจอได้จากการทำ Humphrey visual field 10-2 เช่นเดียวกัน (รูปที่ 4)

ผู้ป่วยได้รับการตรวจเพิ่มเติมโดยการทำ OCT (Stratus OCT3 model 3000, Carl Zeiss Meditec, Dublin, Carloifornia,USA) บริเวณ macula พบว่ามี การบางลงของ central foveal thickness ของทั้งสองตา (ตาขวา 144 ไมครอน ตาซ้าย 140 ไมครอน) เมื่อเทียบกับค่าปกติ (182 ± 23 ไมครอน) นอกจากนี้ ผลการตรวจ multifocal ERG (Electro-Diagnostic Imaging, San Mateo, Carlifornia, USA) พบว่า amplitude ของ ERGs บริเวณ central retina ของทั้งสองตา มีขนาดลดลง โดยเฉพาะบริเวณ 5 องศา ตรง fovea (รูปที่ 5 และ 6)

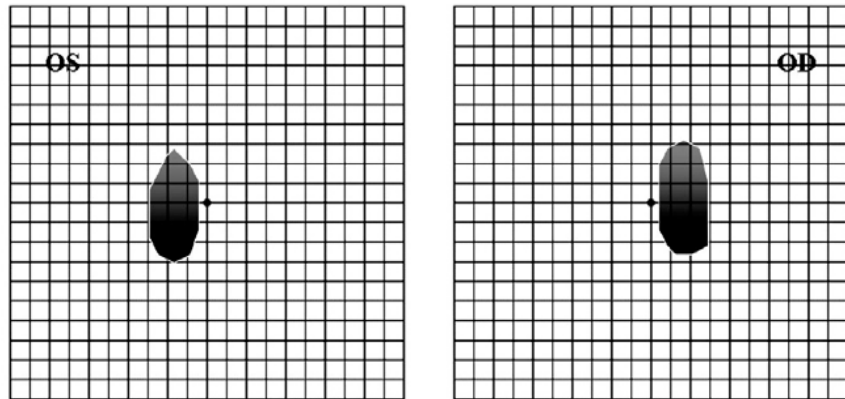


Figure 3 Amsler's grids show bilateral small paracentral scotoma.

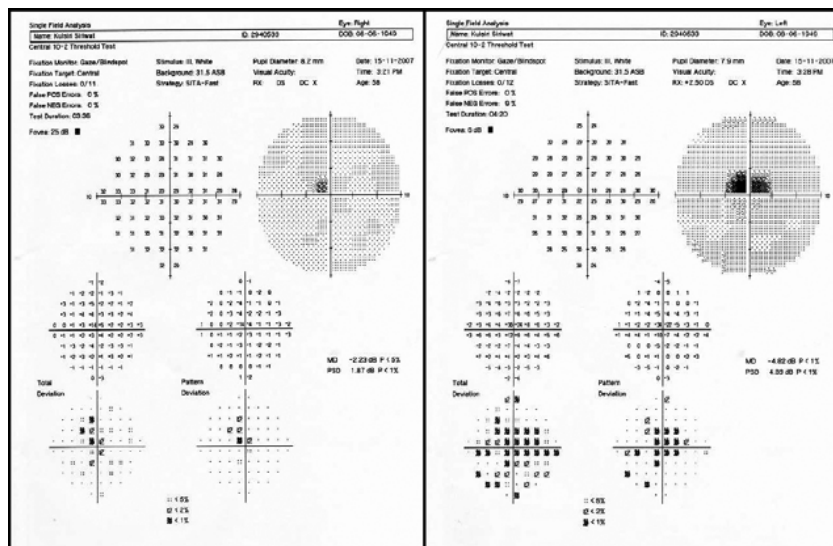


Figure 4 Humphrey visual field, program 10-2 shows central scotoma in each eye.

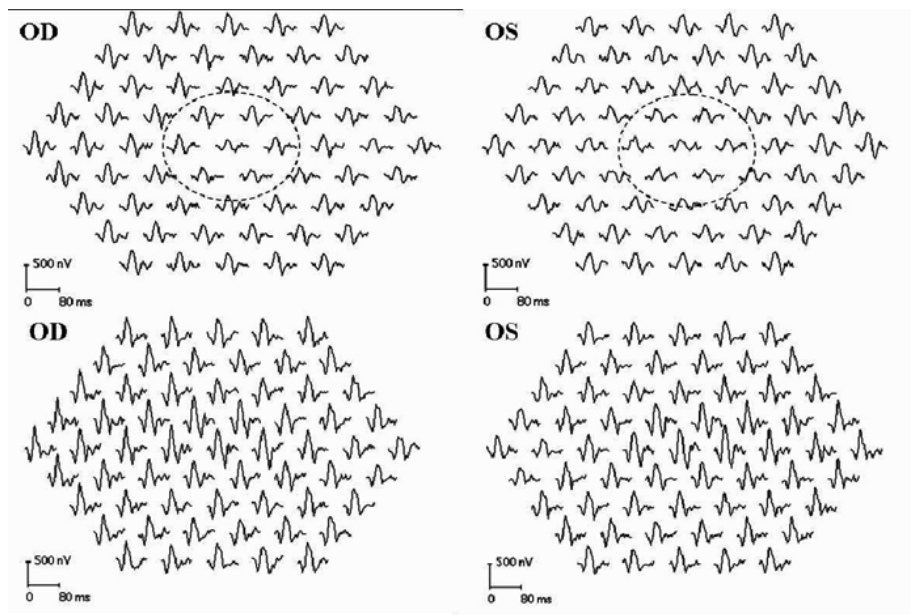


Figure 5 The first-order trace arrays of the multifocal ERGs in this patient (top) reveal impaired response centrally in both eyes, especially within the central 5° of the fovea (circle) compared with normal subject (below).

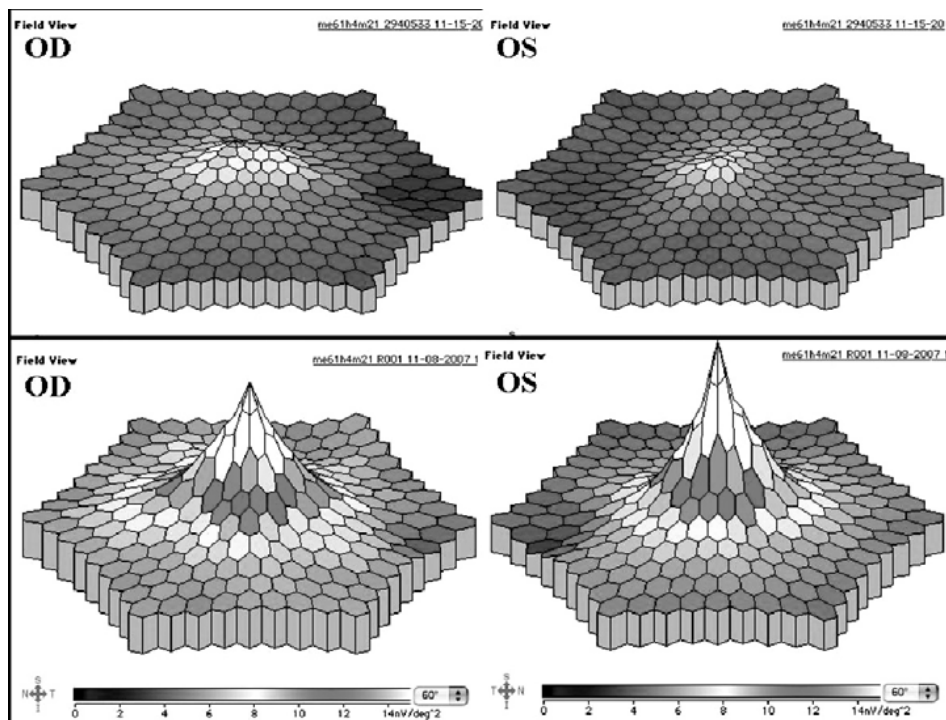


Figure 6 The 3- dimensional topographic map of the multifocal ERGs demonstrate loss of foveal peak in both eyes of this patient.(top) compared with normal subject (below). (รูปสี่ท้ายเล่ม)