

บทวิจารณ์

ภาวะ occult macular dystrophy หรือ อีกชื่อหนึ่งเรียกว่า central cone dystrophy เป็น inherited macular dystrophy ชนิดหนึ่ง ซึ่งพบได้ทุกวัยตั้งแต่อายุ 11-74 ปี^{1,2} ลักษณะการถ่ายทอดทางพันธุกรรมโดยส่วนใหญ่จะเป็นแบบ autosomal dominant แต่ sporadic case ก็สามารถพบได้เช่นกัน

โรคนี้จะมีความผิดปกติของ cone system เฉพาะตรงบริเวณ macula ทำให้เกิดความผิดปกติของ central visual function โดยไม่มีความผิดปกติทางตาอื่นๆ ในผู้ป่วยบางรายพบว่ามีการทำงานของ rod บริเวณ macula ลดลงด้วย² จากการศึกษาในญี่ปุ่นโดยการทำ OCT³ พบว่ามีความผิดปกติทางกายวิภาคบริเวณ macula ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ โดยค่าเฉลี่ยของ foveal thickness ในผู้ป่วย occult macular dystrophy ($96.5 \pm 19.5 \mu$) จะต่ำกว่าในคนปกติ ($133.3 \pm 9.0 \mu$) อย่างมีนัยสำคัญ

การวินิจฉัยภาวะนี้จำเป็นต้องวินิจฉัยแยกจากภาวะ macular disorder อื่นๆ และต้องอาศัยเครื่องมือพิเศษที่แสดงให้เห็นว่ามีการทำงานของ macula ที่ผิดปกติไป อันได้แก่ focal foveal ERGs หรือ multifocal ERGs จาก

การศึกษาด้วย multifocal ERGs⁴ ในผู้ป่วย occult macular dystrophy พบว่า มีการลดลงของ macular ERG amplitude โดยเฉพาะบริเวณ 7 องศาตรงกลาง fovea ร่วมกับ delayed implicit time ซึ่งบ่งบอกถึงความผิดปกติของจอตา ในชั้นที่อยู่ distal ต่อชั้น ganglion cell

จากรายงานผู้ป่วยรายนี้ แสดงให้เห็นถึงความสำคัญในการใช้ multifocal ERGs และ OCT เพื่อช่วยในการวินิจฉัยภาวะ occult macular dystrophy

เอกสารอ้างอิง

1. Kondo M, Ueno S, Piao CH, Terasaki H, Miyake Y. Occult macular dystrophy in an 11 year old boy. Br J Ophthalmol 2004;88:1602-3.
2. Miyake Y, Horiguchi M, Tomita N, Kondo M, Tanikowa A. Occult macular dystrophy. Am J Ophthalmol 1996;122:644-53.
3. Kondo M, Ito Y, Ueno S, Piao CH, Terasaki H, Miyake Y. Foveal thickness in occult macular dystrophy. Am J Ophthalmol 2003;135:725-8.
4. Piao CH, Kondo M, Tanikowa A, Terasaki H, Miyake Y. Multifocal electroretinogram in occult macular dystrophy. Invest Ophthalmol Vis Sci 2000;41:513-7.

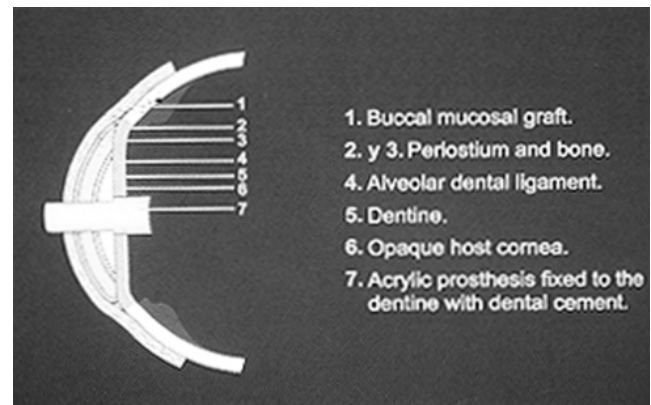
Osteo-Odonto-Keratoprosthesis (OOKP)



รตสนันท์ ศรีพัฒน์วาทน์, พ.บ.

กระจกตาเทียม (keratoprosthesis) เป็นวิธีการรักษาแบบหนึ่งสำหรับผู้ป่วยระยะสุดท้ายของโรคกระจกตาที่ไม่สามารถผ่าตัดเปลี่ยนกระจกตาได้ผล อันเนื่องมาจากสภาพแวดล้อมของผิวกระจกตาที่แห้ง และ keratinized จาก severe Stevens-Johnson syndrome, โรค ocular cicatricial pemphigoid, trachoma และ chemical injury เป็นต้น¹

กระจกตาเทียมแบ่งเป็น 2 ชนิดใหญ่ คือ ชนิดที่ทำจากวัสดุสังเคราะห์ และชนิดที่ทำจากชิ้นส่วนอวัยวะของผู้ป่วยเอง สำหรับในกรณีหลังนี้ osteo-odonto-keratoprosthesis ก็เป็นหนึ่งในส่วนนี้ ริเริ่มโดย Strampelli ในปี ค.ศ. 1963 โดยการผ่าตัดถอนฟันและกระดูกบริเวณ maxilla เพื่อนำรากฟันและกระดูก alveolar (ส่วนของกระดูก maxilla ที่มีรากฟันฝังอยู่) มาเป็นตัวหนุนหรือรองรับกับ acrylic optical cylinder แล้วฝังลงบนกระจกตาที่เสื่อมนั้น²⁻⁴



รูปที่ 1 ภาพวาดแสดงการใส่ Osteo-odonto-keratoprosthesis (ภาพจาก Barraquer J. An Inst Barraquer (Barc) 2003 หน้า 198)



รูปที่ 2 ภาพถ่ายหลังผ่าตัด OOKP ด้วยวิธีของ Strampelli (ภาพจาก Barraquer J. An Inst Barraquer (Barc) 2003 หน้า 198)

แต่ในระยะหลังพบว่าผู้ป่วยบางรายได้รับการถอนฟันเขี้ยวด้านบน (superior canine) ออกไปก่อนด้วยสาเหตุอื่นๆ Temprano จึงดัดแปลงวิธีของ Strampelli โดยมีการคิดค้นนำส่วนของกระดูก tibia ของผู้ป่วยมาใช้เป็น haptic ของ keratoprosthesis⁵

ในปี ค.ศ. 1999 Álvarez de Toledo และ Temprano ได้รายงานการติดตามผลของผู้ป่วยที่มารับการผ่าตัดที่ Centro de Oftalmologia Barraquer ในระยะเวลา 25 ปี ทั้งโดยวิธีของ Strampelli และวิธีของ Temprano พบว่าในกลุ่มที่เป็น phakic eye ผู้ป่วยมักเกิดต่อกระจกภายใน 2 ปี หลังจากผ่าตัด โดยพบ 100% ในกลุ่ม dental prosthesis (234/234) และพบ 60% ในกลุ่ม tibial prosthesis (3/5) จากนั้นมาจึงแนะนำให้ทำ lens extraction ไม่ว่าขณะทำผ่าตัดเลนส์ของผู้ป่วยจะมีต่อกระจกหรือไม่⁶

ต่อมา Falcinelli และคณะ ได้ทำการดัดแปลงวิธีของ Strampelli โดย ด้วยการเพิ่มขนาดของ optic ทั้งนี้ perosteum ของกระดูก alveolar จะถูก preserve ไว้ ซึ่งจะสามารถนำมาใช้ปิดชิ้นของกระดูกที่นำมาฝัง หากในอนาคตจะมีการ reconstruction บริเวณดังกล่าว นอกจากนี้มีการเชื่อมแผ่น osteo-odonto laminae ทั้ง 2 แผ่นเข้าด้วยกัน และเลือกใช้ฟันคุด (impacted, non-erupted tooth)^{1,7} โดย ได้รายงานผลการผ่าตัดจากการติดตามผู้ป่วยนี้ 20 ปี พบว่าได้ผลดีเช่นกัน จากการรายงานของ Hille และคณะ ติดตามผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดจำนวน 234 ราย พบว่า anatomic success rate 96.5% ใน 5 ปี, 94.1% ใน 10 ปี, 88.8% ใน 20 ปี โดยรายที่ติดตามการรักษาานานที่สุด คือ 27 ปี⁸



รูปที่ 3 ภาพถ่าย osteodental laminae ของ Falcinelli (ภาพจาก Barraquer J. An Inst Barraquer (Barc) 2003 หน้า 202)

ในส่วนองวิธีการผ่าตัด สามารถแบ่งเป็น 3 ขั้นตอน ดังนี้

ขั้นตอนที่ 1

เตรียม ocular surface โดยกำจัด pannus, adhesion และ fibrovascular tissue จากนั้น เอาชั้นผิวบนของกระจกตาออกบางส่วน แล้วนำ buccal mucosa ที่ลอกมาจากด้านในของริมฝีปากกลางมาทำการเอาชั้นไขมันออก ซึ่งมีลักษณะก้อนไขมันเล็กๆ ด้านใน แล้วเย็บปิดคลุม ocular surface ทั้งหมด

ขั้นตอนที่ 2

ขั้นตอนนี้เป็นขั้นตอนที่แตกต่างกันระหว่างการใส่ dental osteum ของ Strampelli และเทคนิคการใช้กระดูก tibia ของ Temprano

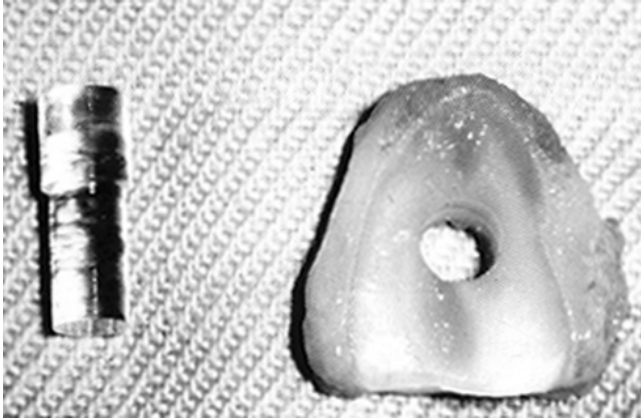
2.1 วิธีของ Strampelli

ถอนฟันเขี้ยวบนโดยใช้ไข่มดไฟผ่าตัดกระดูก ให้ได้เนื้อเยื่อของ dental osteum (รากฟัน) คือ ตัดถึงส่วน maxilla รวมทั้ง buccal และ palatine mucosa

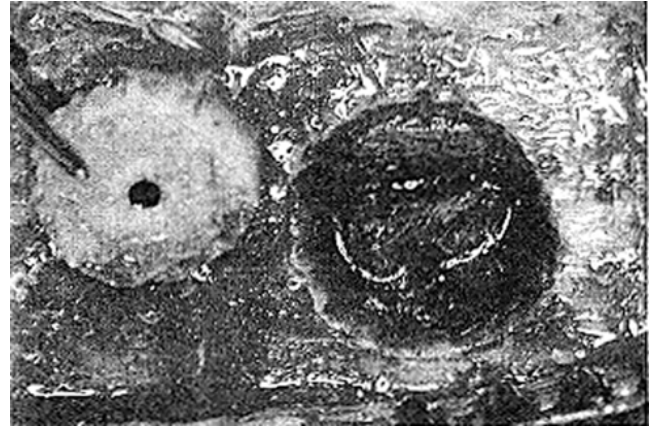
เจาะรูขนาด 3.5 มิลลิเมตร โดยใช้ drill เพื่อเป็นช่องไว้ใส่ optical cylinder

เนื่องจาก optical cylinder มีความยาว 9 มิลลิเมตร เราจึงใส่ให้แท่ง optical cylinder โผล่พ้นชั้น osteodental มาทางด้านหน้า และหลังด้านหลังละ 3 มิลลิเมตร

ใช้ cement ติดแผ่นกระดูกและแท่ง optical cylinder รอให้แห้งแล้วจึงนำ prosthesis ไปฝังใน inferior palpebral sac หรือ palpebral-zygomatic subcutaneous pocket⁵



รูปที่ 4 ภาพถ่าย optical cylinder (acrylic lens) และ osteodental support (ภาพจาก Barraquer J. An Inst Barraquer (Barc) 2003 หน้า 198)

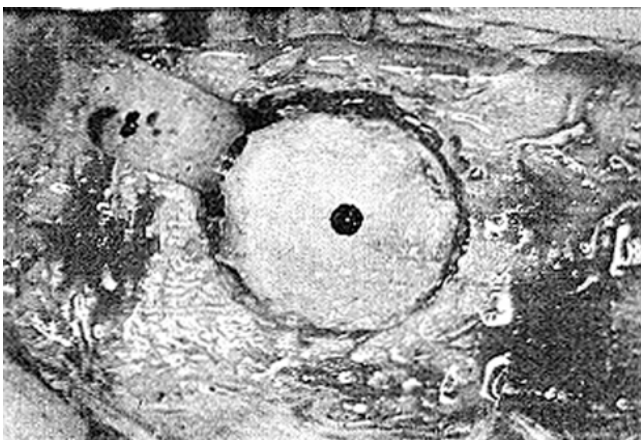


รูปที่ 6 แสดงการเลาะกระดูก Tibia เพื่อเป็นชิ้นส่วนของ osteo lamina (ภาพจาก Temprano J. Queratoplastias y Queratoprotésis. Art Book 90. 1991; หน้า 293)

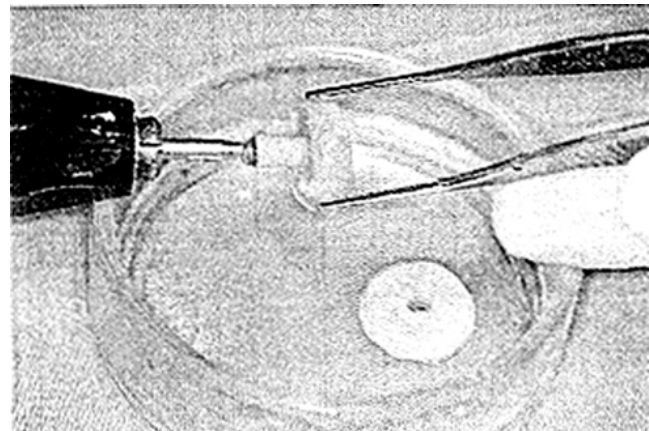
2.2 วิธีของ Temprano

ถ่ายภาพ x-ray กระดูก tibia เพื่อประเมินโครงสร้างของกระดูก (ตรวจสอบว่าไม่มีพยาธิสภาพอื่นใด) ก่อนจะผ่าตัดเพื่อจะนำชิ้นส่วนของกระดูกบริเวณนี้มาเป็นส่วนประกอบของ prosthesis โดยจะผ่าตัดทางด้าน medial ของกระดูก ณ ตำแหน่ง medial 1/3 ตัดกระดูกออกเป็นแผ่นที่มีขนาดเส้นผ่าศูนย์กลาง 10 มิลลิเมตร และมีความหนา 3 มิลลิเมตร

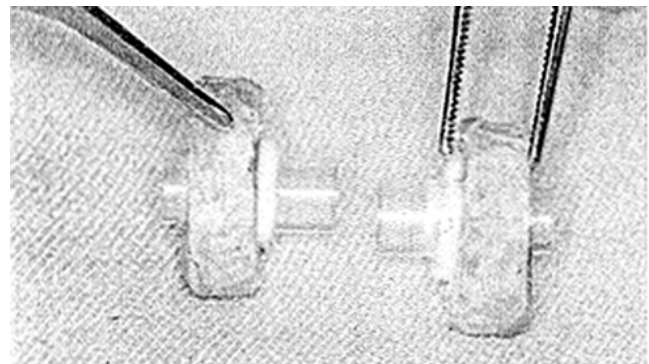
เจาะรูขนาด 3.5 มิลลิเมตร ตรงกลางเพื่อใส่ optical cylinder ให้แท่งโพลีพิ่นขึ้น osteotibial มาทางด้านหน้า และหลังอย่างละ 3 มิลลิเมตร ติด cement รอให้แห้ง แล้วจึงนำ prosthesis ไปฝังใน inferior palpebral sac เช่นกัน



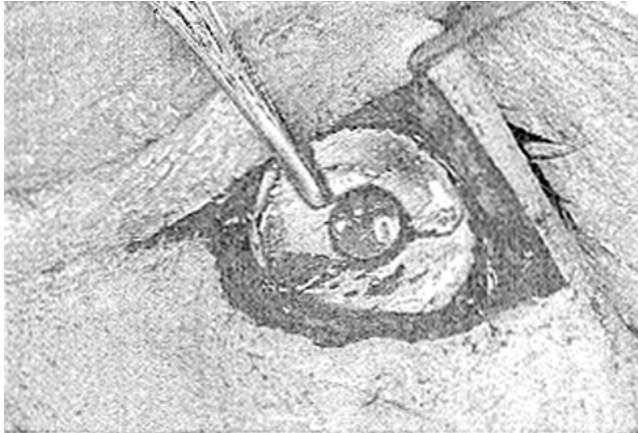
รูปที่ 5 แสดงการเลาะกระดูก Tibia เพื่อเป็นชิ้นส่วนของ osteo lamina (ภาพจาก Temprano J. Queratoplastias y Queratoprotésis. Art Book 90. 1991; หน้า 293)



รูปที่ 7 แสดงการเจาะรู



รูปที่ 8 แสดงการประกอบ optical cylinder



รูปที่ 9 แสดงการฝัง prosthesis ไปใน inferior palpebral sac (ภาพจาก *Temprano J. Queratoplastias y Queratoprotésis. Art Book 90. 1991; หน้า 295*)

ขั้นตอนที่ 3

หลังจากทำการฝัง prosthesis ไปใน inferior palpebral sac ประมาณ 3 เดือน เราก็เปิด buccal mucosa แล้วนำชิ้น prosthesis ที่ฝังอยู่ใน palpebral sac ออกมา

จากนั้นเราก็จะ trephine ตรงกลางของ buccal mucosa ขนาด 3 มิลลิเมตร หรือให้มีขนาดช่องของ mucosa นั้นเล็กกว่าด้านหน้าของ optical cylinder 0.5 มิลลิเมตร

จากนั้นเราก็จะ trephine central cornea ขนาด 4 มิลลิเมตร หรือให้ขนาดช่องนั้นใหญ่กว่าด้านหลังของ optical cylinder 0.5 มิลลิเมตร

เอาเลนส์ออกโดยใช้เครื่องจี้ความเย็น ซึ่งหากผู้ป่วยอายุน้อย จะทำเป็น extracapsular cataract extraction และทำ subtotal iridectomy เพื่อป้องกันการเกิด retrocorneal membrane

ในตาที่เป็น aphakia จะพิจารณาทำ anterior vitrectomy และฉีด viscoelastic substance (sodium hyaluronate) เพื่อป้องกัน vitreal incarceration ณ ช่องที่เตรียมไว้วาง prosthesis

วาง prosthesis ลงไปในช่องของมันและบน sclera เย็บ prosthesis กับ peripheral cornea แล้วปิดด้วย mucous tissue ที่เจาะช่องตรงกลางที่เจาะไว้ แล้วเย็บ mucosa กับ conjunctiva ของผู้ป่วย

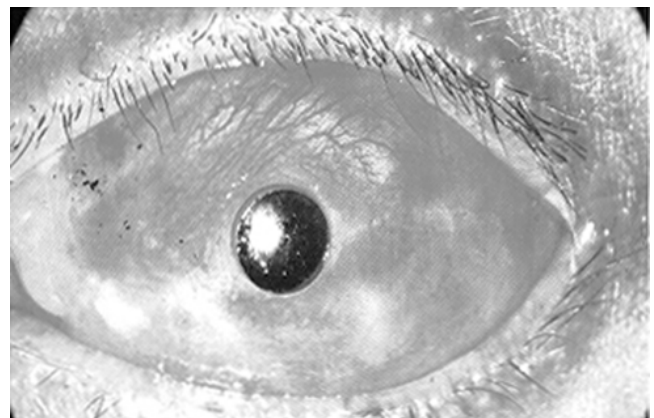
ฉีด antibiotic และ steroid ที่ inferior conjunctival sac⁵

ผลการผ่าตัด

หลังผ่าตัดผู้ป่วยควรได้รับการติดตามผลการรักษาอย่างสม่ำเสมอ ไม่เพียงแต่การตรวจค่าระดับสายตา หรือค่ากำลังสายตา แต่ควรใช้นิ้วตรวจวัดความดันตา ตรวจดูตำแหน่งและความมั่นคงของ optical cylinder ตรวจดูลักษณะของ buccal mucous membrane ตรวจดู optic disc และ macula หรือในบางครั้งอาจทำอัลตราซาวด์ B-scan ซึ่งสามารถตรวจ peripheral retinal detachment ในระยะเริ่มต้นได้ หรือตรวจลานสายตา ในอดีตเราสามารถตรวจเช็ค bone resorption โดยการใช้นิ้วคลำรูปร่างของ lamina แต่ปัจจุบันสามารถใช้ spiral CT, MRI หรือ electron beam tomography ในการประเมินสภาพทางกายวิภาค (anatomical status) ได้อย่างแม่นยำยิ่งขึ้น

จากการศึกษาของ Temprano และคณะ รายงานผลของการผ่าตัด OOKP ทั้ง 2 เทคนิคนี้ ซึ่งผู้ป่วยทั้งหมดได้รับการผ่าตัดโดยจักษุแพทย์คนเดียว ณ Centro de Oftalmologia Barraquer ซึ่งเป็นการศึกษาที่มีจำนวนผู้ป่วยมากที่สุด (335 ตา จากผู้ป่วย 287 ราย) และมีการติดตามผลการรักษานานที่สุด (40 ปี) โดยประเมิน functional success rate ซึ่งนิยามโดย WHO ว่า VA >0.05 (legal blindness) พบว่า functional success rate = 71% ที่ 1 ปี, 50% ที่ 5 ปี, 38% ที่ 10 ปี, 18% ที่ 25 ปี⁹⁻¹⁰

สำหรับการศึกษาของ Falcinelli และคณะ รายงานผลการผ่าตัด 224 ตา ในผู้ป่วย 181 ราย โดยเทคนิคของ Falcinelli พบว่า anatomical success rate = 85% เมื่อติดตามผลการผ่าตัดเป็นเวลา 18 ปี¹¹



รูปที่ 10 ภาพถ่ายหลังผ่าตัดด้วยวิธีของ Falcinelli (ภาพจาก *An Inst Barraquer (Barc) 2003 หน้า 203*)