

Oblique facial clefts.

จรัญ มหาทุมะรัตน์*

ถาวร จรูญสมิทธิ* มนัส เสถียรโชค*

Mahatumarat C, Charoonsmith T, Sthienchoak M. Oblique facial clefts. Chula Med J 1987 Sep; 31 (9) : 665 - 680

The extremely rare congenital, craniofacial deformity of "oblique facial clefts" was presented and discussed. The incidence history, embryology, etiology and classification were reviewed. The number of oblique facial cleft patients treated at Chulalongkorn Hospital were presented including the new technique in the approach and treatment of these complicated deformities. The multidisciplinary team approach (Craniofacial Team) was used to achieved the best results.

Reprint requests : Mahatumarat C, Department of Surgery, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University, Bangkok 10500, Thailand.

Received for publications. May 28, 1987.

ผู้ที่มิบุตรธิดาเกิดมามีสุขภาพสมบูรณ์ หน้าตาปกติ อวัยวะครบ 32 ประการ ดังที่โบราณว่าไว้ ย่อมถือได้ว่า ครอบครัวนั้นมีลาภอันประเสริฐ ไม่ว่าบุตรธิดาของเขาเหล่านั้นจะเป็นเพศหญิงหรือเพศชายก็ตาม

ความพิการมาแต่กำเนิดบริเวณกะโหลกศีรษะและใบหน้ามีมากมายหลายชนิดด้วยกัน ที่พบบ่อยที่สุดคือ ปากแหว่งและเพดานโหว่ (Cleft lip and Cleft palate) Facial cleft เป็นความพิการชนิดหนึ่งที่พบน้อย แต่พยาธิสภาพที่พบบ่อยเป็นค่อนข้างมากและยากต่อการรักษา

Oblique Facial Cleft เป็นความพิการที่มีลักษณะเป็นร่องแหว่งจากตามากที่แก้ม จมูก ปาก ฯลฯ โดยมีลักษณะและความรุนแรงแตกต่างกันออกไป การแหว่งนี้อาจแหว่งเฉพาะเนื้อเยื่อและผิวหนัง (soft tissue) หรือแหว่งทั้งเนื้อเยื่อและกระดูกใบหน้าร่วมกันไปด้วย (bony cleft) ซึ่งส่วนมากมักพบแบบหลังนี้

อุบัติการณ์ (Incidence)

Oblique Facial Cleft เป็นความพิการแต่กำเนิดบนใบหน้าที่พบน้อยมาก ๆ (Extremely rare) Kawamoto et al⁽¹⁾ สรุปว่าพบประมาณ 1.43-4.85 คนต่อเด็ก 100,000 ที่เกิด และเมื่อเปรียบเทียบกับปากแหว่งและเพดานโหว่ พบประมาณ .75-5.4%⁽²⁾ ของเด็กปากแหว่งเพดานโหว่

ประวัติความเป็นมา (History)

Von Kulmus รายงานผู้ป่วย Oblique Facial Cleft รายแรกของโลก ในปี ค.ศ. 1732⁽³⁾ ไว้เป็นภาษาละติน

ต่อมาในปี ค.ศ. 1823 Laroche⁽²⁾ เป็นคนแรกที่แยก Oblique facial clefts ออกจากปากแหว่งและแก้มแหว่ง (Common Clefts) ที่พบทั่ว ๆ ไป

ในปี ค.ศ. 1837 Walter Dick แห่ง Glasglow ได้รายงานผู้ป่วย Oblique Facial Cleft เป็นภาษาอังกฤษครั้งแรกในวารสารการแพทย์

ต่อมาในปี ค.ศ. 1864 Pelvet⁽²⁾ เป็นผู้ที่แบ่งแยก Oblique facial clefts ที่ involve จมูกออกจาก cheek clefts อื่น ๆ

ในปี ค.ศ. 1887 Morian^(2,3,4) ได้รวบรวมผู้ป่วยเหล่านี้ 34 ราย จากรายงานต่าง ๆ รวมกับของตัวเอง 7 ราย แล้วเสนอการแบ่งกลุ่มผู้ป่วยเหล่านี้เป็น 3 กลุ่มด้วยกัน คือ

Morian Type I

Morian Type II

Morian Type III

แต่โชคไม่ดีที่ผู้ป่วยที่เขารวบรวมนี้ตายคลอดเป็นจำนวนมาก (77% of still born monsters) พบมีความผิดปกติที่กะโหลกศีรษะและสมอง ซึ่งน่าจะเป็นประโยชน์และเป็นที่สนใจของนักกายวิภาคและพยาธิวิทยามากกว่าศัลยแพทย์ ในปี 1913 Grunberg ซึ่งเป็นผู้พิมพ์เรื่อง Malformation of the Face ในหนังสือของ Schwalbe เขาได้รวบรวมและแสดงความคิดเห็นเกี่ยวกับผู้ป่วยเหล่านี้ และยังได้กล่าวถึงผู้ป่วยที่เป็น Oblique facial clefts ซึ่งรายงานโดย Kraske ในปี 1877 ด้วย

ในปี ค.ศ. 1935 Warren Davis ได้รายงานการรวบรวมผู้ป่วยที่มีความผิดปกติบนใบหน้า (Congenital Facial Deformity) จำนวน 1,000 ราย และพบ 4 ราย ที่ไม่มีท่อน้ำตา (Nasolacrimal duct) และ 5 ราย ที่มีร่องจากตายาวลงมาเป็น facial cleft

ในปี 1970 Khoo Boo Chai⁽³⁾ ได้รายงานผู้ป่วย 2 ราย และทบทวนผู้ป่วยในรายงานเก่า ๆ อีก 41 ราย

ต่อมามีรายงานอื่น ๆ อีกเล็กน้อย เช่น Millard ในปี 1977 Van de Meulen⁽²⁾ ในปี 1985 เป็นต้น เนื่องจาก Oblique facial cleft เป็นความพิการที่พบน้อยมากดังกล่าวแล้ว จึงมีผู้รายงานไว้ไม่มาก

กรรมวิทยา (Embryology Aspects)^(1,5)

เพื่อความเข้าใจพยาธิกำเนิด (Pathogenesis) ของ Facial clefts ให้ดีขึ้น จึงควรที่จะทราบเกี่ยวกับการเจริญเติบโตของตัวอ่อนของทารกในครรภ์พอสังเขป

การเจริญเติบโตของส่วนหัวและใบหน้าของตัวอ่อนทารกในครรภ์ พบว่ารวดเร็วมาก เมื่อเทียบกับส่วนตัวและขา ในกลางสัปดาห์ที่ 3 มีเนื้อเยื่อ 3 ชั้น แบ่งตัวเจริญเติบโตเข้าไปสู่ส่วนศีรษะของตัวอ่อนทารก ทำให้ส่วนศีรษะนี้โตเกือบครึ่งหนึ่งของลำตัว (ระยะ 4-8 สัปดาห์ ดูรูปที่ 1)

ในระยะแรก ๆ ของการเจริญเติบโต คือระหว่างวันที่ 21-31 (Somite Stage) ซึ่งระยะนี้ตัวอ่อนจะมีขนาดความยาวเพียง 3 มิลลิเมตร ส่วนศีรษะและใบหน้าจะมีการยื่น (Processes) ชั้นต่าง ๆ 5 ชั้นของเนื้อเยื่อ โดยมี Mesenchyme อยู่ภายใน ซึ่งตรงกับศูนย์การเจริญเติบโต ซึ่งเกิดจากการเคลื่อนตัวของเซลล์ประสาท (Neural crest ectomesenchymal migration)

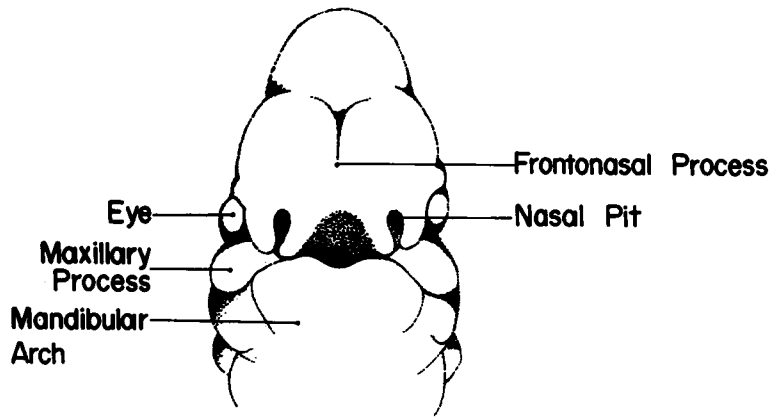


Figure 1 Face of Embryo at 6½ week old
(From Craniofacial Embryology Fig. No. 24 P.32)

Neural crest cells เหล่านี้จะเจริญเป็น 2 ส่วน ส่วนหน้า (anterior stream) จะเจริญเป็น Frontonasal process ส่วนหลัง (posterior stream) จะเจริญเป็น Branchial arches ต่าง ๆ

Facial process ซึ่งเกิดจากการเจริญเติบโตของเนื้อเยื่อโดยมี Ectoderm อยู่ด้านนอก และ Mesenchyme แบ่งตัวอยู่ภายใน ส่วนยื่น (Process) เหล่านี้จะเจริญไปเป็นส่วนต่าง ๆ ของใบหน้า อันได้แก่

1. Frontonasal process (ที่กล่าวมาแล้ว) อยู่ตรงกลาง
 2. Maxillary process
 3. Mandibular process
- } First Branchial Arch

Frontonasal process จะอยู่ตรงปลายสุดของตัวอ่อน และมีอันเดียว ส่วน Maxillary process และ Mandibular process นั้น จะมีอย่างละคู่ โดยเจริญจากส่วนของใบหน้าสองด้านเข้ามาหาและเชื่อมกันตรงกลาง

Frontonasal process จะถูกขนาบ 2 ข้าง โดยตาที่กำลังเจริญเติบโตเช่นกัน ส่วนของ Frontonasal process นี้ จะแบ่งตัวเจริญไปเป็นส่วนหน้าผากและจมูก โดยส่วนที่จะเจริญไปเป็นจมูกนั้น จะมีส่วนยื่น (process) 2 อันคือ Medial and lateral nasal processes ในระยะสัปดาห์ที่ 5 ของการเจริญเติบโต process ทั้งสองนี้จะม้วนตัวเกิดเป็น nasal pits ซึ่งต่อไปจะเจริญเป็นรูจมูก

Lateral nasal process จะเจริญเป็นปีกจมูก (alar of the nose) ส่วน Medial nasal processes จะรวมเป็น globular process อันเดียวและเจริญเป็นส่วนปลายจมูก, columella, philtrum, labial tubercle of upper lip (Prolabium), frenulum และ primary palate ทั้งหมด

ส่วนศูนย์กลางการเจริญเติบโตแมกซิลลารี (Maxillary growth centers) หรือส่วนยื่น (Processes) ของแต่ละข้าง ซึ่งจะเจริญไปเป็นส่วนของริมฝีปาก (lip), แก้ม (cheek) และ maxilla จะรวมตัวเข้าด้วยกันกับ frontonasal process และเชื่อมกันเรียบสนิทกับส่วนของริมฝีปากและแก้ม กล่าวคือ ส่วนโค้งของริมฝีปากบนนั้น (cupid's bow), ส่วนกลาง (central tuberculum) เจริญมาจาก globular process และส่วนด้านข้างของริมฝีปากบนเจริญมาจาก maxillary process ส่วน Mandibular process นั้นก็จะเจริญไปเป็นขากรรไกรล่าง

Oblique Facial Clefts นั้น เป็นผลจาก Maxillary process และ Lateral nasal process ไม่เชื่อมกันสนิทด้วยสาเหตุใดก็ตาม ทำให้คงมีร่องเหลือออกจาก medial canthus ของตาไปยังส่วนของจมูกหรือปาก

ถ้า globular process และ maxillary process ไม่เชื่อมกันสนิทก็จะเกิด cleft lip เหล่านี้เป็นต้น (ทฤษฎีของ Developmental arrest)⁽¹⁾

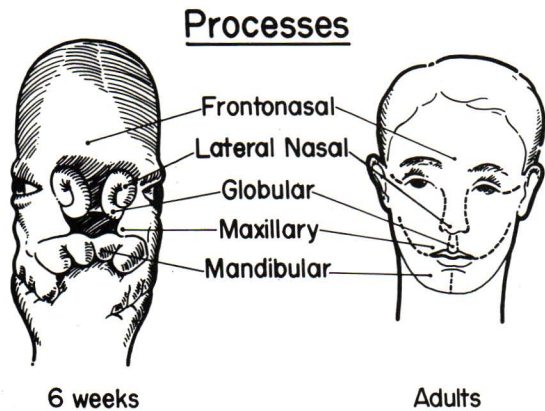


Figure 2 Contributions of the embryonic processes to the adult face. (After converse Fig. 46-3 P. 2118)

สาเหตุ (Etiology)

สาเหตุการเกิด Facial clefts นั้น จริง ๆ แล้ว ยังไม่ทราบ มีการถกเถียงกันมาตลอด โดยมีทฤษฎีการเกิด Facial clefts อยู่ 3 ทฤษฎีด้วยกันคือ

1. ทฤษฎีเกิดการหยุดการแบ่งตัว (Developmental arrest)
2. ทฤษฎีสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic bands)
3. Craniofacial clefts และ Amniotic bands ซึ่งเป็นส่วนประกอบของกลุ่มอาการเยื่อหุ้มรกแตก (Amnion

rupture syndrome)

ทฤษฎีเกิดการพัฒนารหยุดชะงัก

1. (Developmental Arrest) เป็นทฤษฎีที่เชื่อว่าการเกิด Facial clefts นั้นเกิดจากการเจริญเติบโตของส่วนต่าง ๆ ของใบหน้าตั้งที่กล่ามาแล้วในส่วนของ Embryo การเจริญหยุดไป ทำให้ process ต่าง ๆ ไม่เชื่อมกัน เกิดเป็นร่อง จะด้วยสาเหตุหรือปัจจัยใด ๆ ก็ตาม Meckel⁽²⁾ เป็นคนแรกที่เชื่อทฤษฎีนี้ และมีผู้เชื่อและสนับสนุนทฤษฎีนี้มาก โดยเชื่อว่ามักกลไกดังนี้

1.1 อาจเกิดมีการตายของเนื้อเยื่อ (Linear Necrosis) ไปตามเส้นระหว่างส่วนของการเจริญนั้น ๆ (Developing vascular area)

1.2 มีการลดลงของเลือดที่ไปเลี้ยงในระยะสำคัญ ๆ ของการเจริญแบ่งตัว (Crucial period of development)

1.3 การเคลื่อนตัวของเซลล์ประสาทกุ่มกรบวน (neural crest cells)

1.4 Mesoderm ระหว่าง facial processes ไม่มีการเคลื่อนตัวและรวมตัวกัน (Failure of mesodermal penetration and coalescence between facial processes)

ในทฤษฎีนี้ อาจเกิดจากปัจจัยดังต่อไปนี้ (Factors)

ปัจจัยทางพันธุกรรม (Genetic factors) เชื่อกันว่า facial clefts ไม่มีส่วนเกี่ยวข้องกับ genetic factor เนื่องจากพบว่าเกิด facial cleft ในผู้ป่วยฝาแฝดที่ไขใบเดียวกันเพียงคนเดียว ในขณะที่อีกคนหนึ่งปกติ



Figure 3 Facial clefts with his normal twin

ปัจจัยที่ไม่เกี่ยวกับพันธุกรรม (Nongenetic factors) ได้แก่ เหตุการณ์ต่าง ๆ ที่เกิดขึ้นหรือมารดาได้รับขณะตั้งครรภ์ เช่น โรคต่าง ๆ ยาต่าง ๆ ที่รับประทาน สาร หรืออาหารต่าง ๆ เป็นต้น

2. ทฤษฎีสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic Bands Theory) ทฤษฎีนี้ผู้ที่มีความเชื่อคนแรกคือ Geoffroy St. Hilaire^(2,6) (1832) โดยเชื่อว่าพยาธิสภาพต่าง ๆ ที่เกิดขึ้นเกิดจากสายเยื่อหุ้มรก (Amniotic bands) พาดผ่านและต่อมาก็มีผู้รายงานอีกมากมาย เช่น Kenneth L. Jones et al⁽⁷⁾, T.J.S. Patterson⁽⁸⁾, Michael Pers⁽⁹⁾, etc. ซึ่งมีการถกเถียงกันมาตลอด แต่ทฤษฎีสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic bands) นี้ ในปัจจุบันมีผู้เชื่อผู้น้อยลง เนื่องจากเหตุผลหลายอย่างที่อาจโต้แย้งได้คือ⁽²⁾

2.1 รูปลักษณะของ Facial clefts แม้บางครั้งอาจแตกต่างกันได้บ้าง แต่มักจะมีทิศทางจากศีรษะ ตา ไปยังปาก (Cranio-oral direction) และไม่อาจเชื่อได้ว่าสายเยื่อหุ้มรกที่ผ่านนี้จะทำให้เกิดบนใบหน้าสองข้างเหมือนกันทุกประการได้ (Perfectly symmetrical clefts)

2.2 มีความผิดปกติพิการหลาย ๆ อย่างที่เกี่ยวข้องหรือเกิดร่วมกับ oblique facial clefts ที่ไม่สามารถอธิบายได้โดยทฤษฎีของสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic bands) เช่น Encephalocele, Microphthalmia, Choanal atresia และ Cleft palate เป็นต้น

2.3 สายเยื่อหุ้มรก (Amniotic bands) ประกอบไปด้วย Embryonic tissue ซึ่งเท่าที่ทราบไม่มีคุณสมบัติของการยืดและรัดตัว (Contractile qualities) จึงไม่น่าที่จะรัดบริเวณหน้าหรือส่วนอื่น ๆ ให้เกิดความพิการได้

2.4 การมีสายเยื่อหุ้มรก (Amniotic bands) เหลืออยู่ตามส่วนต่าง ๆ ของใบหน้า ไม่สามารถจะอ้างได้ว่าเป็นส่วนหนึ่งของขบวนการของเยื่อหุ้มรก (Amniotic process) จุดกำเนิดของสาย (bands) เหล่านี้อาจเป็นพวกพังผืด ซึ่งเป็นขบวนการซ่อมแซมส่วนสึกหรอของทารกในครรภ์ (healing process of fetal defect) ก็ได้

3. ทฤษฎีการแตกของเยื่อหุ้มรก (Amnion Rupture Syndrome) ทฤษฎีนี้เป็นทฤษฎีใกล้เคียงของทฤษฎีทั้งสองโดยมีผู้กล่าวว่าจะเป็นไปได้หรือไม่ที่ทั้ง Craniofacial clefts และสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic bands) อาจเป็นส่วนหนึ่งของการแตกของเยื่อหุ้มรก (Amnion rupture syndrome)⁽²⁾ โดยมีความพิการของอวัยวะในช่องท้องและแขนขาพิการด้วย

3.1 กัมมันตภาพรังสี (Radiation) มีผู้รายงานไว้มากเกี่ยวกับผลต่อการพัฒนาการ (development)

3.2 โรคติดเชื้อ (Infection) ได้แก่ virus, bacteria, protozoa เช่น H₁ virus

3.3 ระบบเมตาบอลิซึมของมารดาไม่สมดุลย์ (Maternal Metabolic Imbalance) พบในสัตว์ทดลอง เช่น โรคเบาหวาน, ต่อมไทรอยด์เป็นพิษ (hyperthyroid)

3.4 ยาและสารเคมี (Drugs and Chemicals) ได้แก่ ยากันชัก (anticonvulsants), ยารักษาโรคมะเร็ง (antimetabolic and alkylating agents), steroid และยากล่อมประสาท (transquilizer) ต่าง ๆ เหล่านี้เป็นต้น

การแบ่งชนิด (Classifications)

Oblique facial cleft อาจแบ่งชนิดได้หลายวิธีและหลายแบบ โดยขึ้นอยู่กับว่าจะแบ่งตามวิธีใด

1. แบ่งตามแนวทิศทาง (Direction) ของ Cleft
 - Naso-Ocular Clefts
 - Oro-Ocular Clefts
 - Oro-Naso-Ocular Clefts
 - Oro-Aural Clefts
2. แบ่งตามบริเวณของ clefts ที่เกิด (areas of malformation)^(2,5,10)
 - Nasomaxillary dysplasia
 - Maxillary dysplasia - Medial
 - Lateral
3. แบ่งตามระยะเวลาของการเจริญแบ่งตัวถูกรบกวน (The period in which the development was disturbed)
 - Primary clefting (Transformation defect)
 - เกิดระยะก่อนการรวมตัวของส่วนยื่น (process) ขณะตัวอ่อนมีขนาดประมาณ 17 มม.
 - Secondary clefting (Differentiation defect)
 - เกิดระยะที่การปิดของ Ectoderm ที่มาที่หน้าสมบูรณ์แล้ว
4. แบ่งตามตำแหน่งของ clefts บนใบหน้า
 - Morian I, II, III
 - Tessier, Numbering System (No. 1 to 14 and 30)

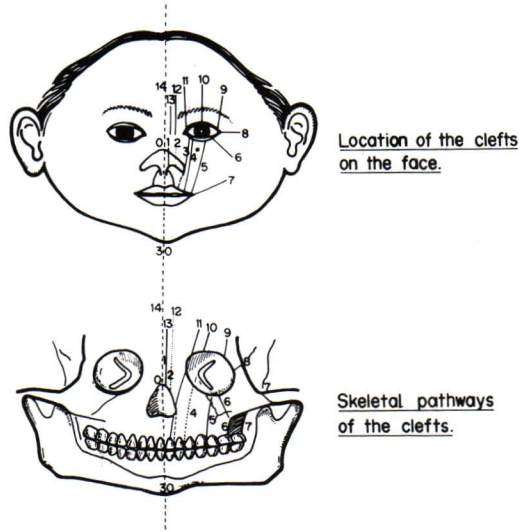


Figure 4 Tessier's numbering system classification

ในปัจจุบัน ส่วนมากนิยมการแบ่งแบบ Tessier, Numbering System Classification (ดูรูปที่ 4) กันมาก เพราะแบ่งค่อนข้างละเอียด และง่ายต่อการบรรยาย อธิบาย

และสื่อความหมายโดยมีการแบ่งแยกของส่วนเนื้อเยื่อ (soft tissue) และกระดูก (facial bone) (ดูรูปที่ 5 และ 6)

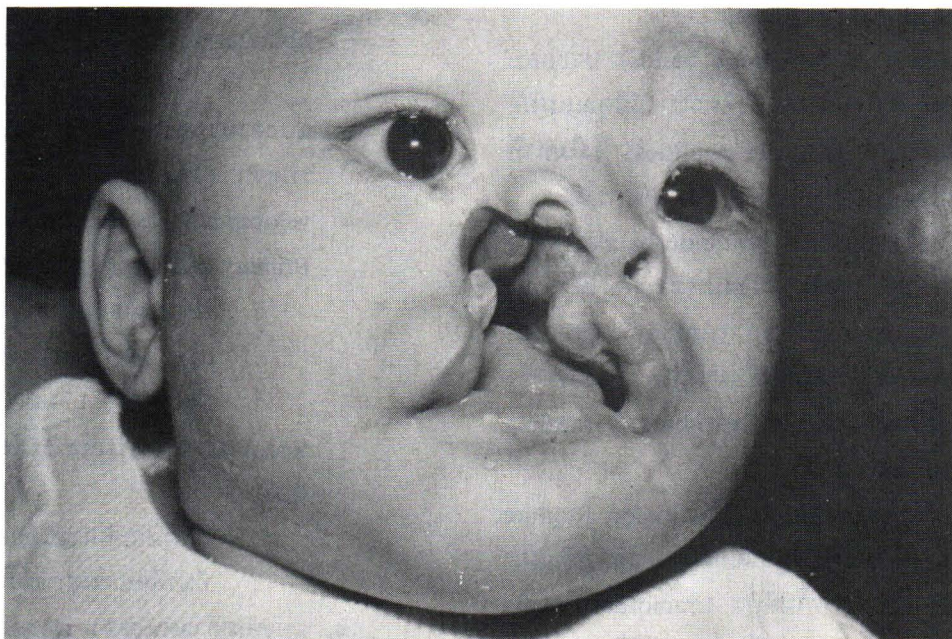


Figure 5 Facial Cleft : Tessier's No 3 Right.

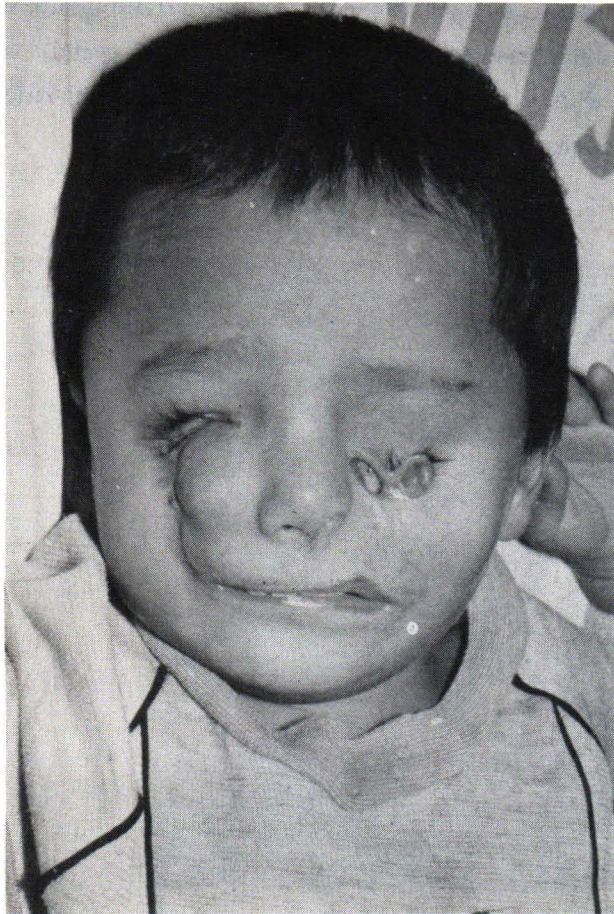


Figure 6 Facial Cleft Tessier's No 5 Right No 4 Left.

การรักษา

ในปัจจุบัน การรักษาผู้ป่วยที่มีความพิการในส่วน ของกะโหลกศีรษะและใบหน้า ซึ่งพิการในหลาย ๆ อวัยวะ พร้อม ๆ กัน เช่น ตัวใบหน้าเอง ตา จมูก หู ปาก และ สมอง ซึ่งอาจจะเป็นชนิดกรรมพันธุ์หรือไม่ก็ได้ การจะให้ การรักษาที่ได้ผลดีที่สุด เราควรจะทำการศึกษาวางแผนการ รักษาด้วยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญจากหลาย ๆ สาขาวิชาด้วยกัน ที่เรียกว่า Multidisciplinary Team ซึ่งได้แก่ ศัลยแพทย์ ตกแต่ง ประสาทศัลยแพทย์ จักษุแพทย์ โสต คอ นาสสิก แพทย์ กุมารแพทย์ วัสดุแพทย์ แพทย์ทางพันธุกรรม จิตแพทย์ รังสีแพทย์ ทันตแพทย์และทันตแพทย์จัดฟัน นักอรรถบำบัด นักสังคมสงเคราะห์ และพยาบาล เป็นต้น ซึ่งในปัจจุบันเรามีคณะที่งานนี้ทำการดูแลรักษาและประชุม ร่วมกันเพื่อวางแผนการรักษาให้ดีที่สุดที่เรียกว่า Craniofacial Conference

ผู้ป่วยที่เป็น Oblique facial cleft เป็นผู้ป่วย ในกลุ่ม craniofacial เช่นกัน เพราะความพิการอาจลุกลาม ถึงกะโหลกศีรษะส่วนหน้า กระบอกตา แก้ม จมูก ฯลฯ

จำเป็นต้องได้รับการรักษาและวางแผนการรักษาจากผู้เชี่ยวชาญ ดึงกล่าวเช่นกัน เพื่อให้ผู้ป่วยได้รับประโยชน์และได้ผลดีที่สุด

การรักษาแก้ไขความพิการมาแต่กำเนิดชนิด Oblique facial cleft นั้น จำเป็นต้องได้รับการรักษาโดยการผ่าตัด แก้ไขทั้งเนื้อเยื่อและกระดูกส่วนที่ขาดหายไป (soft tissue and bony defect) ในสมัยก่อนเรามักจะทำการผ่าตัด ซ่อมแซมเฉพาะเนื้อเยื่อเท่านั้น โดยมีได้ทำการซ่อมแซม ส่วนของกระดูกที่หายไปด้วย ทำให้ผลของการผ่าตัดแก้ไข ไม่ดีเท่าที่ควร ในปัจจุบันเราพบและเห็นความสำคัญของการ ซ่อมแซมส่วนของกระดูกที่ขาดหายไปพร้อม ๆ กับการ ซ่อมแซมเนื้อเยื่อ ซึ่งส่วนกระดูกก็เปรียบเสมือนเสาและ โครงบ้าน ทำให้ผลการรักษาได้ผลดี⁽¹¹⁾

อายุที่เหมาะสมในการผ่าตัดรักษา (Timing of Surgery)

โดยหลักการทั่วไปแล้ว อายุที่เหมาะสมในการผ่าตัด รักษาแก้ไข Facial cleft นี้ ผันแปรได้ตามความรุนแรง ของความพิการนั้น ๆ ในรายที่เป็นน้อย (milder clefts) ซึ่งไม่กระทบกระเทือนต่อ function ต่าง ๆ ของร่างกาย ก็ไม่จำเป็นต้องรีบด่วนผ่าตัด การชลอการผ่าตัดไว้ก่อนมีผล ดีคือ ปล่อยให้เด็กทารกโตขึ้น ซึ่งจะโตขึ้นอย่างรวดเร็ว ทำ ให้ส่วนต่าง ๆ ของใบหน้ามีขนาดโตขึ้น อันจะทำให้การผ่าตัด แก้ไขความพิการได้ผลดี และแม่นยำอ่อน (accuracy of approximation)^(1,4,6,11,12)

ในทางตรงกันข้าม ผู้ป่วยที่มีความพิการแต่กำเนิด อย่างรุนแรง ซึ่งมีผลกระทบกระเทือนและอันตรายต่อการทำงานของร่างกายบริเวณใบหน้า เช่น ตา การหายใจ การ เคี้ยวอาหาร ฯลฯ เหล่านี้เป็นต้น การรักษาด้วยวิธีผ่าตัดจึง จำเป็นต้องกระทำเร็วที่สุดเท่าที่จะทำได้เมื่อทารกแข็งแรง และน้ำหนักตัวเพียงพอที่จะทนทานต่อการผ่าตัดและการวาง ยาสลบ การผ่าตัดในผู้ป่วยกลุ่มนี้จะช่วยให้การทำงานของ อวัยวะบริเวณนั้นดีขึ้น (Improves function) และยัง ช่วยทำให้กระดูกของใบหน้าบริเวณนั้นเจริญเข้าสู่ตำแหน่งที่ ปกติ ซึ่งเป็นผลจากการซ่อมแซมเนื้อเยื่อบริเวณนั้น (Molding and splinting effects of the repaired soft tissue) การทำผ่าตัดในเด็กทารกอายุน้อยมาก ๆ ควรจะเป็นเพียง ซ่อมแซมเนื้อเยื่อ (soft tissue surgery) เพื่อหลีกเลี่ยง การกระทบกระเทือนต่อศูนย์กลางการเจริญเติบโตของกระดูก (growth center) ซึ่งอาจจะมีผลทำให้โครงร่างของกระดูก พิกัดหรือผิดรูปไปในระยะหลังได้ อย่างไรก็ดี ผู้ป่วยที่มีความ พิการอย่างรุนแรง (severe clefts) มักจะมีการเจริญ เติบโตของกระดูกใบหน้าส่วนนี้น้อยกว่าปกติอยู่แล้ว

วิธีการผ่าตัดรักษา (Technique)

ในแง่ของศัลยกรรมแก้ไขความพิการชนิด Naso-maxillary dysplasia หรือ Medial maxillary dysplasia (Tessier No. 3,4,5) แล้ว วิธีการผ่าตัดรักษาคล้ายคลึงกันหรือต่างกันน้อยมาก ซึ่งเป็นเพียงรายละเอียดเล็ก ๆ น้อย ๆ

เท่านั้น ความพิการดังกล่าวนี้ ระยะระหว่างปีกจมูกและตา (alar base to medial canthus or lower eyelid) จะสั้นกว่าปกติ และอาจมีปากแหว่งร่วมด้วยก็ได้ ซึ่งเราจำเป็นต้องแก้ไข (ดูรูปที่ 7)

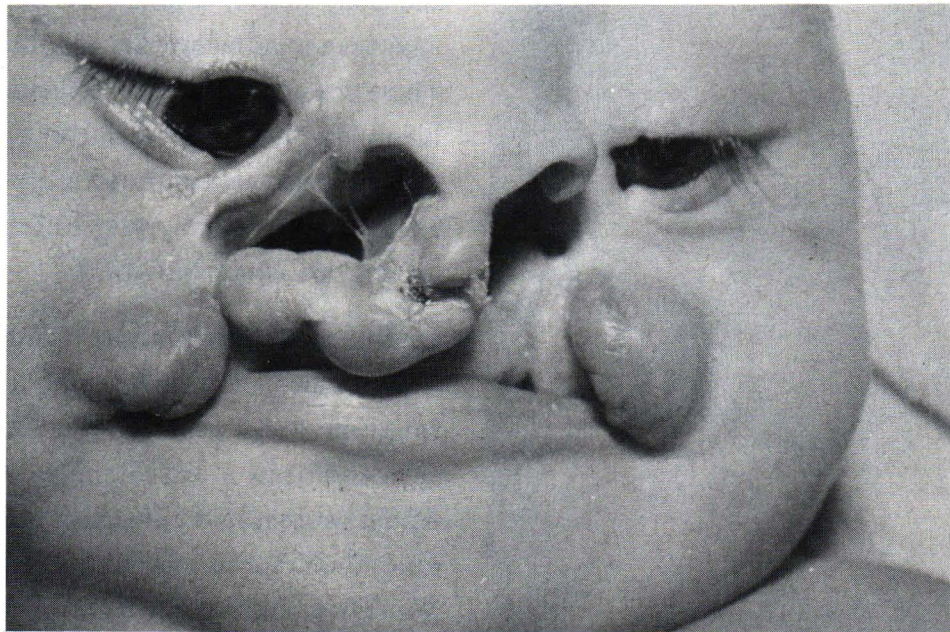
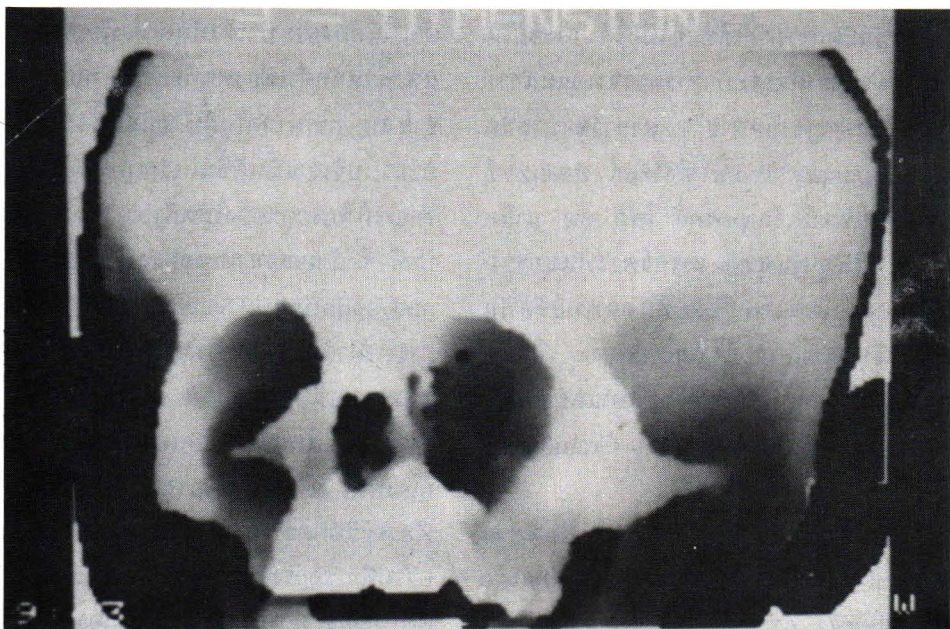


Figure 7 Decreasing of the distance between alar base to medial canthus or lower eyelid.

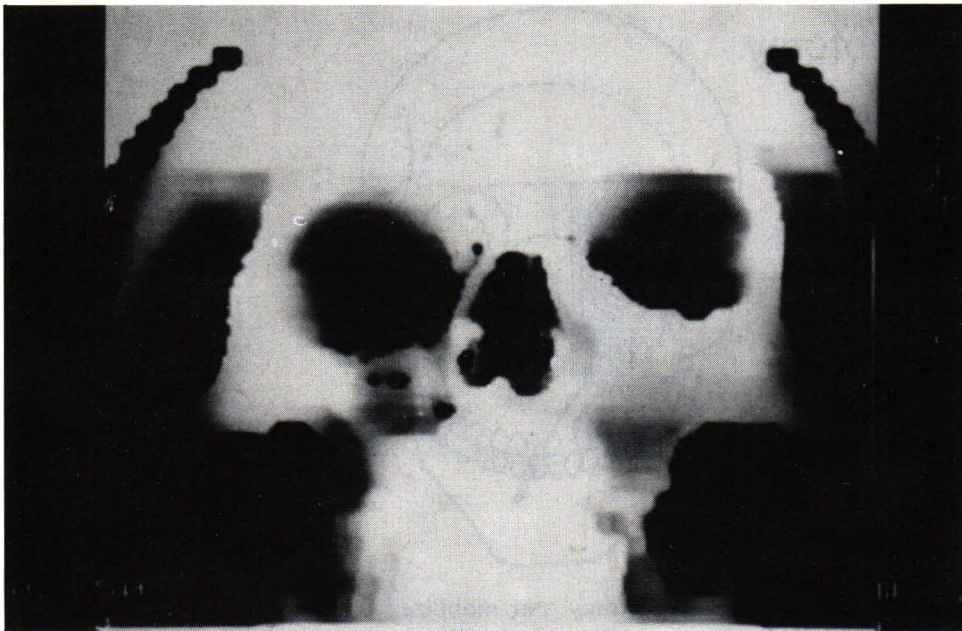
การผ่าตัดซ่อมแซมกระดูก

ผู้ป่วย Oblique facial cleft มักมีร่องของกระดูกขาดหายไป เริ่มจากขอบตาล่างกรามบน ถึงพื้นด้านบน บาง

ครึ่งขอบกระดูกตาล่าง (Infraorbital rim) และพื้นกระบอกตา (Floor of orbit) ส่วนหน้าขาดหายไปด้วย (ดูรูปที่ 8A)



8A



8B

Figure 8 3D CAT SCAN (Three Dimension Computerized Axial Tomographic Scan) showed the bony clefts (A) and orbital dystopia (B).

โดยปกติเมื่อผู้ป่วยเหล่านี้เจริญเติบโตขึ้น ตาข้างปกติจะโตและต้นขาขยายกระดูกตาให้โตตาม แต่ดวงตาด้านที่มีร่องแห้วหายไปของกระดูกจะตกลงมาในร่องนั้น ทำให้ไม่มีสิ่งไปกระตุ้นผลักดันให้กระดูกตาขยายตัวไปตามธรรมชาติ ผลที่ตามมาก็คือ เมื่อผู้ป่วยโตขึ้น กระบอกตาข้างนั้นจะเล็กกว่าปกติและระดับจะต่ำกว่าปกติด้วย (orbital dystopia) (ดูรูปที่ 8B) และบางรายอาจมีตาโปนด้วย (Proptosis) เนื่องจากกระดูกตาเล็กกว่าปกติตั้งกล้าวแล้ว (ดูรูปที่ 11)

การผ่าตัดแก้ไขความพิการในผู้ป่วยเหล่านี้จึงต้องนำวิทยาการใหม่ ๆ คือ Craniofacial Surgery เข้ามาช่วย⁽¹¹⁾ กล่าวคือ ในรายที่มีระดับของตาไม่เท่ากัน (orbital dystopia) และกระดูกตาเล็กกว่าปกติ (small orbit) จำเป็นต้องทำการผ่าตัดแก้ไขเลื่อนกระดูกตาให้สูงขึ้นและขยายกระดูกตาด้วย (Transcranial orbital osteotomy and upward mobilization) โดยการทำงานร่วมกับประสาทศัลยแพทย์

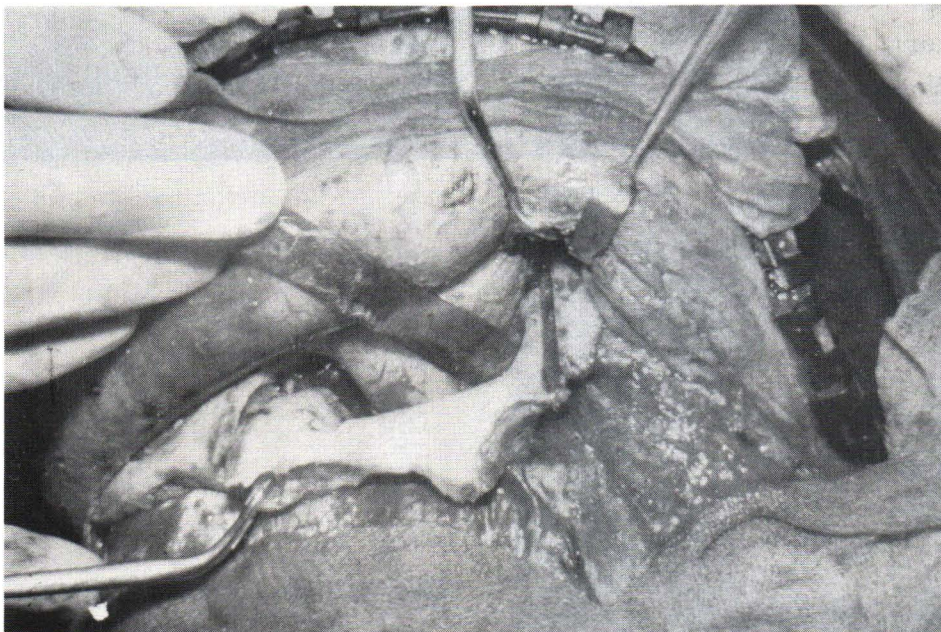


Figure 9 Orbital Osteotomy and Mobilized Upward.

Orbital Osteotomy
and mobilized
upward by 8 mm
↑
Bone graft

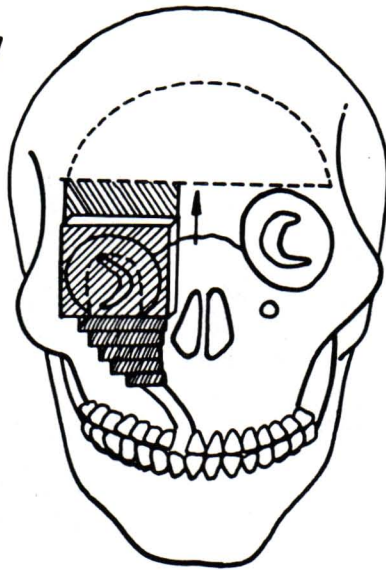


Figure 10 Diagram showed orbital osteotomy and mobilized upward.

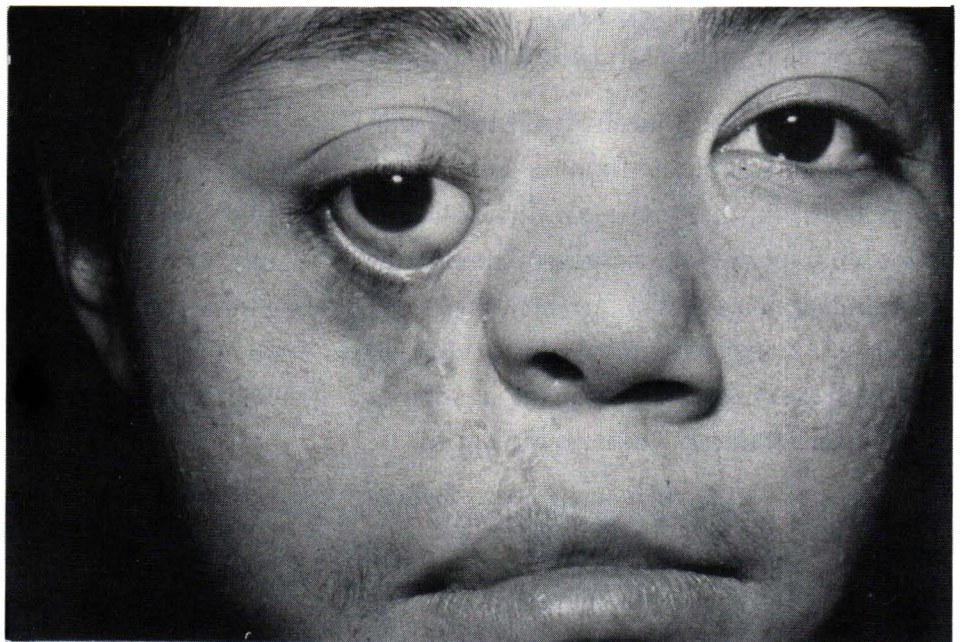


Figure 11 Pre-operation
of right orbital
dystopia and
proptosis.



Figure 12 Post-operation of orbital osteotomy,
mobilized upward and proptosis cor-
rection (Need scar revision later).

วิธีการก็คือลงแผลผ่าตัดบนหนังศีรษะไปยังหน้าหู 2 ข้าง (Bicoronal incision) แล้วลอกหนังศีรษะลงมา ยังกระบอกตาในชั้นใต้เยื่อหุ้มกระดูก (subperiosteal dissection) จากนั้น ดัดกระดูกกระบอกตาแก้ไขพยาธิสภาพที่ผิดปกติ ซึ่งจะแตกต่างกันเป็นราย ๆ ไป แล้วมัดลวดไว้ในตำแหน่งที่ต้องการ

การจะเลื่อนกระบอกตาขึ้นบน ให้อยู่ในระดับปกติ หรือเลื่อนเข้าหากันในรายที่ตาห่างเป็นระยะเท่าใดนั้น ขึ้นอยู่กับการคำนวณในช่วงก่อนผ่าตัดโดยการวิเคราะห์ใบหน้าของผู้ป่วยก่อนผ่าตัด (Facial analysis) ส่วนช่องว่างที่เกิดจากการเลื่อนกระบอกตานี้ ก็เสริมด้วยกระดูกจากส่วนอื่นของร่างกาย (bone graft)

ส่วนร่องของกระดูกบนกระดูกแก้ม (Orbital and Maxillary Cleft) ก็เสริมด้วยกระดูกที่นำมาจากส่วนอื่นของร่างกายโดยการนำมาจากซี่โครง (ribs) ตะโพก (iliac bone) หรือจากกะโหลกศีรษะ (calvarium) จากนั้นก็อาจนำเยื่อหุ้มกะโหลกศีรษะ (Pericranial flap) เคลื่อนย้ายมาคลุมส่วนของกระดูกที่นำมาเสริม (bone graft) นั้น เพื่อหวังว่ากระดูกที่นำมาเสริมนั้นจะคงสภาพและมีชีวิตอยู่อย่างเดิมไม่สลายตัว (resorption) หรือสลายตัวน้อยที่สุด หรืออาจเคลื่อนย้ายแผ่นกะโหลกศีรษะบางส่วนโดยให้มีเส้นเลือดไปเลี้ยงด้วย (Vascularised calvarial bone flap) เพื่อนำมาคลุมส่วนร่องของกระดูกดังกล่าวก็ได้

ในผู้ป่วยที่ระดับตาและสภาพกระบอกตาปกติ มีความพิการเฉพาะร่องกระดูกที่อาจใส่เพียงกระดูกเสริม (bone graft) และผ่าตัดซ่อมแซมเนื้อเยื่ออื่น ๆ ต่อไป

การตกแต่งเนื้อเยื่อ (Soft Tissue Reconstruction)^(1,13)

การแก้ไขความพิการของเนื้อเยื่อและผิวหนัง (soft tissue defect) จะต้องแก้ไขสิ่งต่อไปนี้

1. ซ่อมแซมและจัดที่เส้นเอ็นหัวตา (Medial canthoplexy) โดยจัดเส้นเอ็นหัวตา (Medial canthus) ให้อยู่ในตำแหน่งปกติ

2. ซ่อมและย้ายที่หนังตาล่างและกล้ามเนื้อตา (orbicularis oculi)

3. ซ่อมแซมเยื่อบุจมูก ปาก และตา (nasal, buccal and conjunctival lining)

4. ตกแต่งผิวหนังโดยใช้ผิวหนังและเนื้อเยื่อข้างเคียง (local skin flap)

5. ตกแต่งจมูกและย้ายที่ปีกจมูก (Reconstruction of the nose and reposition of the alar base)

6. ตกแต่งสร้างท่อน้ำตา (Nasolacrimal duct reconstruction)

1. การมัดค้ำข้อมแขนเอ็นเอ็นของหัวตา (Medial Canthoplexy)

นับว่าเป็นจุดสำคัญจุดหนึ่งในการทำผ่าตัดเพื่อให้ระยะระหว่างตาสองข้างด้านใน (Medial intercanthal distance) เข้ามาอยู่ในระยะที่เหมาะสม และให้อยู่ในระดับเท่ากันด้วย เรามักจะใช้ลวด (stainless steel wire) ขนาด 4/0 เย็บเข้ากับเส้นเอ็นหัวตา (medial canthal ligament) แล้วเจาะรูเข้าไปที่กระดูกจมูก (nasal bone) โดยใช้ลวดดังกล่าวสอดและดึงผ่านรูนี้ไปด้านตรงข้ามแล้วอ้อมมาด้านหน้า ผูกเข้าด้วยกันเหนือชั้นกระดูกที่เสริมใหม่ (ในกรณีใส่ nasal bone graft)

2. การซ่อมแซมและย้ายที่หนังตาล่างและกล้ามเนื้อตา (Orbicularis Oculi)

เนื่องจากผู้ป่วยที่เป็น Oblique facial cleft มักจะมีหนังตาล่างผิดปกติทุกรายไม่มากก็น้อย ดังนั้นเราจึงจำเป็นต้องซ่อมและเลื่อนให้อยู่ในตำแหน่งที่เหมาะสม ถ้าเป็นไปได้ควรเลื่อนกล้ามเนื้อ orbicularis oculi ติดมาพร้อมกันด้วยเลย เมื่อเราเคลื่อนย้ายหนังตาล่างขึ้นมา และเย็บเข้าด้วยกันแล้วมักจะเกิดรอยแหว่งตรงส่วนล่างของขอบตาล่าง ซึ่งอาจจำเป็นต้องเอา flap จากใกล้เคียง เช่น musculo-cutaneous flap จากหนังตาบนย้ายลงมาปิด

3. การซ่อมแซมเยื่อบุจมูก ปาก และตา (Repair of nasal, buccal and conjunctival lining)

หลักสำคัญในการซ่อมแซมสร้าง facial cleft ซึ่งจะต้องใช้กระดูกเสริม (bone graft) ด้วยนั้น จำเป็นจะต้องมีเยื่อบุ (lining) เพื่อปกคลุมกระดูกที่นำมาเสริม (bone graft) ทั้งสองด้าน ด้านนอกก็คือผิวหนัง (ซึ่งจะกล่าวต่อไป) ส่วนด้านในก็คือเยื่อบุจมูก ปาก และตา (nasal, buccal and conjunctival lining) จำเป็นต้องหาผิวหนังหรือเยื่อบุข้างเคียง (local mucosal flap or skin flap) มาปิดให้ได้ มิฉะนั้นจะปลุกกระดูกไม่ขึ้น

4. การตกแต่งผิวหนัง (Restoration of the Skin)

ปัญหาสำคัญประการหนึ่งในการตกแต่ง facial cleft ก็คือการหาผิวหนังและเนื้อเยื่อ (skin flap) มาเพื่อปิดส่วนแหว่ง (facial cleft defect) การที่จะให้ได้ผลดีและสวยงามนั้นจะต้องหาผิวหนังและเนื้อเยื่อ (skin flap) ที่มีสี, รูปร่าง (contour), และลักษณะผิว (texture) เหมือนกันหรือคล้ายกันมากที่สุด ซึ่งก็ต้องนำมาจากผิวหนังข้างเคียง การทำ local skin flap นี้มีหลายวิธีแล้วแต่

ความเหมาะสม จากประสบการณ์ผู้ป่วยที่เราทำผ่าตัดนั้น มักได้จาก

- ผิวหนังและเนื้อเยื่อจากกลางหน้าผาก (Forehead flap)
- เคลื่อนย้ายผิวหนังและเนื้อเยื่อจากหนังตาบนลงมายังหนังตาล่าง (Upper eyelid flap transposition to lower eyelid)
- เคลื่อนย้ายผิวหนังและเนื้อเยื่อจากแก้มด้านข้าง

(Lateral cheek flap rotation and advancement)

- ตกแต่งเคลื่อนย้ายผิวหนังและเนื้อเยื่อจากขอบของร่องความพิการ (Interdigitation of the raised flap in the cheek and nose (Multiple Z-plasty) along the edges of the cleft)⁽¹⁴⁾ (ดูรูปที่ 13)

การใช้ flap ชนิดใดก็ขึ้นอยู่กับลักษณะของ cleft ในแต่ละรายซึ่งไม่เหมือนกัน

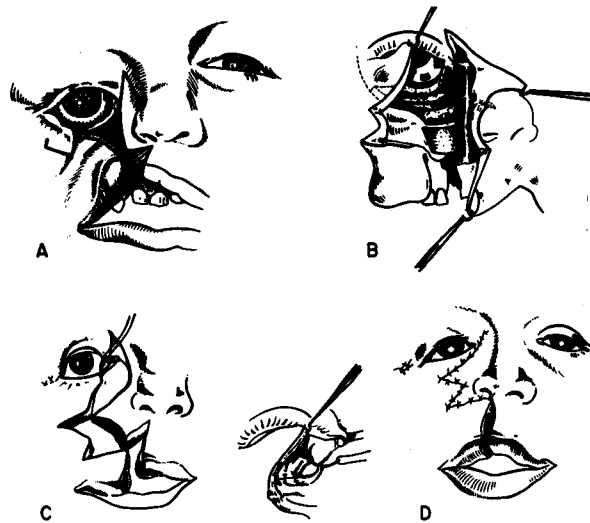


Figure 13 Skin Flaps and bone graft in oblique facial clefts.

5. ตกแต่งจมูกและปีกจมูก (Reconstruction of the nose and repair of alar base)

ในรายที่เป็น Naso ocular cleft or oro-naso ocular cleft (Tessier No. 2, 3) ผู้ป่วยจะมีความผิดปกติของจมูกร่วมด้วย การซ่อมแซมนั้นอาจจะทำไปพร้อมกันเลยในการผ่าตัดครั้งแรกหรือจะมาทำภายหลังก็ได้ ที่เรียกว่า Touch up surgery คือการผ่าตัดย่อยแก้ไขสิ่งเล็ก ๆ น้อย ๆ ที่ยังไม่สวยงามสมบูรณ์ ซึ่งเรามักจะเลือกแบบหลังเพื่อหลีกเลี่ยงการมี flap มากเกินไปในบริเวณนั้น ซึ่งอาจมีผลกระทบกระเทือนต่อเส้นเลือดที่มาเลี้ยงเนื้อเยื่อ (flap) เหล่านั้นได้ (ดูรูปที่ 14, 15)

6. การตกแต่งสร้างท่อน้ำตา (Nasolacrimal duct reconstruction)

เป็นการผ่าตัดซ่อมสร้าง (reconstruction) ในระยะหลัง หลังจากผ่าตัดซ่อมแซม facial cleft เรียบร้อยแล้ว เพื่อมิให้ผู้ป่วยมีน้ำตาไหลตลอดเวลา วิธีทำ เราใช้เยื่อบุตา (conjunctival flap) ทำเป็นท่อยื่น (tube advancement) ลงไปต่อกับเยื่อบุจมูก (nasal mucosa) โดยเจาะกระดูกจมูก (nasal bone) ออกเป็นรู แล้วเย็บเข้าด้วยกัน จากนั้นใส่ท่อขนาดเล็กหรือในลอนขนาดเบอร์ 1 คาไว้เป็นแกน (stent) ประมาณ 8 สัปดาห์ เพื่อให้เกิดเป็นท่อถาวร จากนั้นจึงเอาแกน (stent) นี้ออก ซึ่งได้ผลดี (ดูรูปที่ 16, 17)



Figure 14 Pre-operation



Figure 15 Post-operation

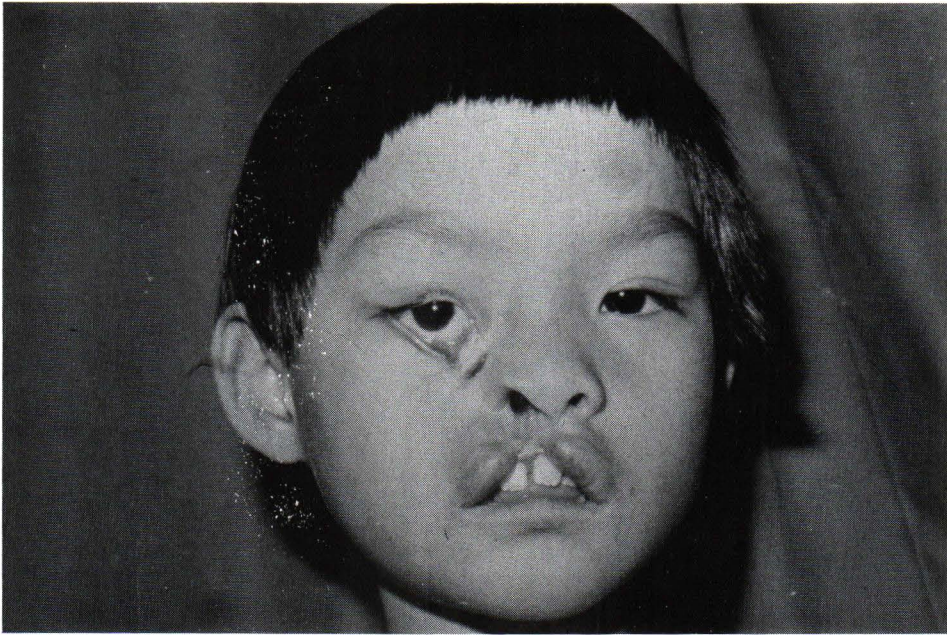


Figure 16 Pre-operation

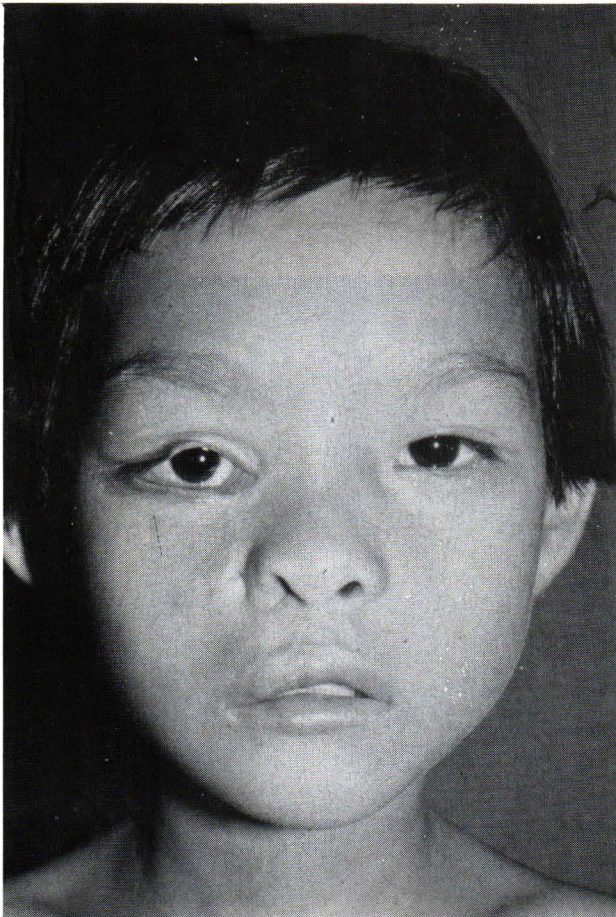


Figure 17 Post-operation

OBLIQUE FACIAL CLEFTS ใน ร.พ.
จุฬาลงกรณ์ พบว่า;

ชาย : หญิง = 2 : 1

เป็นข้างเดียว (Unilateral) : เป็นทั้งสองข้าง
(Bilateral) = 2 : 1

เป็นข้างเดียว (Unilateral) ขวา : ซ้าย = 2 : 1

Tessier No. 4 = 8 ราย

No. 3 = 2 ราย

No. 5 = 1 ราย

No. 7 = 1 ราย

จากสถิติของผู้ป่วยในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ เป็นที่น่าสนใจว่า ผู้ป่วยเหล่านี้ พบในเพศชายเป็น 2 เท่าของเพศหญิง พบที่เป็นข้างเดียวเป็น 2 เท่าของที่เป็นทั้งสองข้าง และพบที่เป็นข้างขวามากกว่าข้างซ้าย 2 เท่าเช่นกัน ส่วนใหญ่จะเป็นชนิด Tessier Number 4 (8 ราย) ทุกรายที่เป็นเบอร์ 3, 4 จะไม่มีท่อน้ำตา (Nasolacrimal ducts) (ตาราง)

Table Oblique Facial Clefts in CHULALONGKORN HOSPITAL (1972-1985).

No	Name	Age (At Prese- ntation)	Sex	Race	Side	Type (Tessier's No)			Operations	Associated Anomalies
						R No	L No	No		
1	Boy V.N.	7	M	Thai	R	4			- Soft tissue reconstruction	Absence of Nasolacrimal duct
2	Mr. B.L.	22	M	Thai	L	4	4		- Soft tissue reconstruction	Left Anophthalmos
3	Mr. K.K.	25	M	Thai	Bilat	4	4		- Soft tissue reconstruction and coloboma repair	Coloboma of the eyelids
4	Boy R.D.	12	M	Thai	L		3		- Soft tissue reconstruction	Absence of Nasolacrimal duct
5	Girl K.S.	7	F	Thai	R	4			- Subcranial correction and calvarial bone graft	Absence of Nasolacrimal duct
6	Miss N.S.	18	F	Thai	R	4			- Nasolacrimal duct reconstruction - Transcranial right orbital osteotomy and upward mobilization and bone graft	Right orbital dystopia and exophthalmos
7	Boy C.K.	3	M	Thai	Bilat	5	4		- Exophthalmos correction - Soft tissue reconstruction - Cleft palate repair	Cleft palate bilateral anophthalmos right occipital plagiocephaly left oro-orbital fistula
8	Girl P.K.	1	F	Thai	Bilat	7	4		- Subcranial repair of facial cleft with bone graft and pericranial flap - Cleft lip and macrostomia repair	Hypertelorism, Left squint and coloboma of eyelid duplication of maxilla
9	Boy C.V.	1/2	M	Thai	R	3			- Waiting for surgery	Absence of nasolacrimal duct Cleft palate (Normal twins)

สรุป

Oblique facial clefts เป็นความพิการแต่กำเนิดที่พบน้อยมาก จัดอยู่ในประเภทความพิการบนกะโหลกศีรษะและใบหน้า (Craniofacial Anomalies) ซึ่งมีความพิการมากน้อยแตกต่างกันออกไป และมักจะมีคามผิดปกติของอวัยวะอื่นร่วมด้วย ทำให้ผู้ป่วยประเภทนี้เสียชีวิตสูงถึง 77%^(2,3,4)

ทฤษฎีของการเกิด facial clefts มีด้วยกัน 3 ทฤษฎี คือ ทฤษฎีของการพัฒนาการหยุดชะงัก (Developmental Arrest) หมายถึง ส่วนยื่น (process) ต่าง ๆ ของ branchial arch ที่ 1 และที่ 2 ทั้งสองด้านไม่มาเชื่อมกันจากสาเหตุใดก็ตาม ทฤษฎีของสายเยื่อหุ้มรกพาดผ่าน (Amniotic Bands) และทฤษฎีการแตกของเยื่อหุ้มรก (Amnion Rupture Syndrome) ในปัจจุบันเชื่อว่าทฤษฎีที่เกี่ยวกับการพัฒนาการหยุดชะงัก (Developmental Arrest) มีเหตุผลต่าง ๆ สนับสนุนน่าเชื่อถือที่สุด

การแบ่งชนิดของ Oblique facial clefts แบ่งได้หลายวิธี เช่น อาจแบ่งตามแนวทางของ clefts (direction)

บริเวณที่เกิด clefts (areas of malformation) ระยะที่การพัฒนาการถูกรบกวน (The period in which the development was disturbed) และตามตำแหน่งของ clefts ได้แก่ ระบบของ Morian I, II, III และของ Tessier Numbering System (No 1 to 14 & 30) ปัจจุบันนิยมแบ่งแบบ tessier

การผ่าตัดรักษาผู้ป่วยประเภทนี้จำเป็นต้องทำการผ่าตัดซ่อมแซมทั้งกระดูกและเนื้อเยื่อไปพร้อมกัน ส่วนของกระดูก เช่น กระบอกตา กระดูกแก้ม (maxilla) และจมูก ส่วนของเนื้อเยื่อ เช่น ผิวหนัง ไขมัน กล้ามเนื้อที่เป็นร่องบนแก้ม หน้าตา ปาก จมูก และท่อน้ำตาในรายที่เป็นมากจำเป็นต้องใช้วิธีการผ่าตัดที่เรียกว่า Craniofacial Surgery มาประยุกต์ช่วยจึงจะได้ผลดี ซึ่งในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ได้จัดตั้งคณะทำงาน และได้ผ่าตัดผู้ป่วยเหล่านี้ไปแล้วจำนวน 9 ราย โดยพบเพศชายมากเป็น 2 เท่าของเพศหญิง พบข้างเดียวมากเป็น 2 เท่าของผู้ป่วยที่เป็นทั้งสองข้าง และพบที่เป็นข้างขวาเป็น 2 เท่าของข้างซ้าย

อ้างอิง

1. Kawamoto HK, Wang MK. Converse's Reconstructive Plastic Surgery. Vol 4 Philadelphia : W.B. Saunders, 1977. 2116
2. Van der Meullen JCH. Oblique facial clefts : pathology, etiology and reconstruction. PRS 1985 Aug; 76 (2) : 212
3. Boo-Chai K. The oblique facial cleft-a report of 2 cases and a review of 41 cases. Br J Plast Surg 1970 Oct ; 23 (4) : 352-359
4. Onizuka T, Kato I, Naso-ocular Clefts : three case reports : PRS 1978 Jan; 61 (1) : 118
5. Sperber GH. Cranio facial Embryology, Dorchester. OB Bristol : John Wright & Sons, 1976
6. Bryan MJ, Oliver FM. Oblique facial clefts caused by amniotic bands. PRS 1981 Nov; 68 (5) : 675
7. Jones KL, Smith DW, Hall BD, Hall JG, Ebbin AJ. A pattern of craniofacial and limb defects secondary to aberrant tissue bands. J Pediatr 1974 Jan; 80(1) : 90-95
8. Patterson TJS. Congenital ring constrictions. Br J Plast Surg 1961 Jan ; 14 (1) : 1-6
9. Pers M. Cogentil absence of skin : pathogenesis and relation to ring constriction. Acta Chir Scand 1963; 126 : 388-396
10. Gunter GS. Nasomaxillary cleft. PRS. 1963 Dec; 32 (6) : 637
11. Jackson TT, Munro IR, Salyer KE, Whetaker LA. Atlas of Cranio-Maxillo-Facial Surgery. St Louis : CV Mosby, 1982.
12. Freihofer HPM. The timing of facial osteotomies in children and adolescents. Clin Plast Surg 1982 Oct; 9 (4) : 445
13. Grabb WC, Smith JW. Plastic Surgery. 2 ed. Boston: Little Brown, 1979. 122-123, 131-160
14. Tessier P. Craniofacial Surgery: present status and future prospects of craniofacial surgery. In : Ely JF, ed. Transactions of the 7th International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery. Rio De Janeiro. May 1979. 217-235