

PŘÍRODOVĚDECKÁ FAKULTA UNIVERZITY PALACKÉHO V OLOMOUCI

KATEDRA OPTIKY

KONGENITÁLNÍ PTÓZA

Bakalářská práce

VYPRACOVALA:

Veronika Jichová

obor 5345R008 OPTOMETRIE

studijní rok 2013/2014

VEDOUcí BAKALÁŘSKÉ PRÁCE:

RNDr. František Pluháček, Ph.D.

KONZULTANT:

Prim. MUDr. Milan Odehnal MBA

Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma Kongenitální ptóza vypracovala samostatně pod vedením RNDr. Františka Pluháčka, Ph.D. za použití literatury uvedené v závěru práce.

V Olomouci dne 30.4.2014

Veronika Jíchová

Poděkování

Tímto bych ráda poděkovala všem, kteří mi v průběhu psaní bakalářské práce pomáhali především RNDr. Františkovi Pluháčkovi, Ph.D. a Prim MUDr. Milanovi Odehnalovi, MBA za rady, připomínky a poskytnuté fotografie. Tento text vznikl za podpory projektu IGA PřF UP v Olomouci s názvem "Optometrie a její aplikace", č. IGA_PrF_2014015.

OBSAH

1. ÚVOD.....	6
2. EMBRYOLOGIE OKA.....	7
2.1 Vývoj sítnice a očního nervu.....	8
2.2 Vývoj sklivce, čočky a závěsného aparátu.....	9
2.3 Vývoj rohovky.....	9
2.4 Vývoj skléry.....	9
2.5 Vývoj duhovky.....	9
2.6 Vývoj očních víček.....	10
3. ANATOMIE OČNÍCH VÍČEK A OKOHYBNÝCH SVALŮ.....	11
3.1 Anatomie a fyziologie očních víček.....	11
3.2 Svaly očních víček.....	12
3.3 Anatomie okohybných svalů.....	13
4. ÚVOD DO PROBLEMATIKY PTÓZ.....	14
4.1 Ptóza získaná.....	14
4.1.1 Neurogenní ptóza.....	15
4.1.2 Myogenní ptóza.....	15
4.1.3 Involuční ptóza.....	15
4.1.4 Mechanická ptóza.....	15
4.1.5 Pooperační ptóza.....	16
4.1.6 Pseudoptóza.....	16
4.2 Kongenitální ptóza.....	16
5. KLASIFIKACE A PŘÍČINY KONGENITÁLNÍ PTÓZY.....	17
5.1 Klasifikace kongenitální ptózy.....	17
5.1.1 Klinická klasifikace kongenitální ptózy.....	17
5.1.2 Klasifikace podle místa poruchy zvedače horního víčka.....	18
5.2 Příčiny kongenitální ptózy.....	20
6. PŘÍZNAKY A RIZIKA SPOJENÉ S KONGENITÁLNÍ PTÓZOU.....	21
6.1 Příznaky kongenitální ptózy.....	21
6.1.1 Marcus – Gunnův syndrom.....	21
6.1.2 Blefarofimosis syndrom.....	22

6.2 Rizika kongenitální ptózy.....	22
6.2.1 <i>Poruchy jednoduchého binokulárního vidění</i>	23
6.2.2 <i>Deprivační amblyopie</i>	23
7. DIAGNOSTIKA KONGENITÁLNÍ PTÓZY	24
7.1 Anamnéza.....	24
7.2 Vyšetření předního segmentu oka a vízu.....	25
7.2.1 <i>Vyšetření předního segmentu oka</i>	25
7.2.2 <i>Vyšetření vízu</i>	25
7.3 Vyšetření slzivosti oka.....	26
7.4 Vyšetření motility očí.....	26
7.5 Vyšetření vertikální šíře očních štěrbin.....	26
7.6 Vyšetření horního margiálního reflexu.....	27
7.7 Vyšetření funkce zvedáče horního víčka.....	27
7.8 Vyšetření pozice orbitopalpebrální rýhy na horním víčku.....	27
7.9 Vyšetření lagoftalmu.....	27
7.10 Vyšetření Bellova fenoménu.....	28
7.11 Vyšetření únavnosti očních víček.....	28
7.12 Diferenciální diagnostika.....	28
8. LÉČBA KONGENITÁLNÍ PTÓZY	29
8.1 Konzervativní léčba kongenitální ptózy.....	29
8.2 Chirurgická Léčba Kongenitální ptózy.....	29
8.2.1 <i>Indikace k operaci kongenitální ptózy</i>	30
8.2.2 <i>Volba operační techniky</i>	31
8.2.3 <i>Operační techniky</i>	31
8.2.4 <i>Pooperační komplikace</i>	36
8.2.5 <i>Výsledky operací</i>	37
9. ZÁVĚR.....	39
Seznam použité literatury.....	40

1. Úvod

Oční víčka představují jeden z přídatných orgánů oka, který zajišťuje nejen mechanickou ochranu oka před poraněním, čištění povrchu oka, roztírání slz po povrchu rohovky, ale i regulaci dopadajícího světla na sítnici. Oční víčka jsou kožní výběžky vyztužené chrupavčitou tarzální ploténkou. Vnitřní strana očních víček je vybavena víčkovou spojivkou. O zavírání a otevírání víček se stará svěrač víček (m. orbicularis oculi) a zvedáč horního víčka (m. levator palpebrae superioris). Při poruše nebo špatnému vývinu tohoto svalu nastává omezení této funkce, nebo pokles horního víčka různého stupně, tzv. ptóza.

Pokles horních víček je třeba včasně diagnostikovat zejména v dětském věku, protože zanedbání této anomálie může vést k řadě komplikací, které mohou negativně ovlivnit vývoj zraku dítěte, zejména jednoduchého binokulárního vidění a s tím spojenou deprivacní amblyopii. Většina případů je řešena chirurgickou cestou. Existuje mnoho typů operací vedoucí ke správné funkci a postavení očních víček.

Tato bakalářská práce pojednává zejména o problematice kongenitální ptózy, diagnostických a operačních postupech a o hrozících komplikacích ve vývoji zraku dítěte trpící touto vrozenou anomálií doprovázející řadu onemocnění a syndromů. Cílem této bakalářské práce je uceleně a srozumitelně seznámit čtenáře s touto problematikou a možným řešením.

2. Embryologie oka

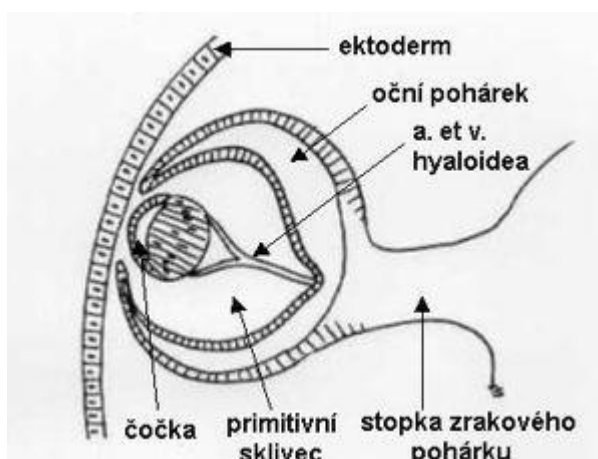
Protože kongenitální ptóza je vrozené onemocnění a týká se dětí zejména v raném věku, je znalost embryologie oka nezbytná pro pochopení dětských vývojových očních anomálií, mezi které patří také problematika vrozených ptóz. Vývoj oka začíná již začátkem čtvrtého týdne těhotenství. Oční základy se vyvíjejí jako výchlípky neurální ploténky. Oční jamky vznikají ještě před uzavřením medulární roury vychlípáním stěny předního mozku. Sítnice, pigmentový epitel a oční nerv jsou tvořeny ze základu pro příští mozek.

U 5 mm velkého embrya se začne vytvářet stopka současně s očním pohárkem vychlípáním očního váčku. Embryo o velikosti 7 mm má vytvořen pohárek s otevřenou šterbinou a stopka narůstá a je stále delší a štíhlejší.

Základ čočky začne vznikat v místě zvětšující se očních váčků, které zesilují v čočkovou plakodu. Poté se plakoda vychlípne dovnitř a vytváří čočkovou jamku a odděluje se v podobě dutého čočkového váčku.

Na stopce očního pohárku se vytváří rýha, která se zavinuje a oplošťuje. Vnitřní list sítnice se vyvíjí složitými a až po porodu končícími procesy. Zevní list sítnice se mění brzy v pigmentový epitel.

Mezi 8-14 mm proběhne uzavření pohárkové šterbiny a tak dojde k přímému spojení vnitřního sítnicového listu a stonku, tímto způsobem vznikne nejen trubice pro arterii hyaloiedu, která vytváří cévní zásobení pro čočku, sklivec (v prenatalním vývoji) a sítnici, ale i pro nervus opticus. Zářez na okraji očního pohárku se uzavírá naposledy. Při velikosti 18-20 mm embrya již můžeme hovořit o embryonálním oku. [1,2]



Obr. 1 Oční pohárek [3]

2.1 Vývoj sítnice a očního nervu

U 13 mm zárodku se začínají objevovat první gangliové buňky, okolo 3. měsíce se objevují první dendrická větvení a plně dozrávají až koncem osmého měsíce. Dendrická větvení se spojují s bipolárními a horizontálními buňkami a tímto způsobem vznikne vnitřní plexiformní vrstva. Tento proces probíhá nejprve v makule. Vnější plexiformní vrstva se vyvíjí koncem 5. měsíce stáří zárodku. Světločivé elementy vznikají na limitující membráně, která je vyvinutá již při uzavírání očních pohárků. Ztenčením vrstvy gangliových buněk v šestém měsíci začne vývoj fovey. Z buněk zevního listu se již u 6-8 mm plodu začnou objevovat pigmentace.

Do rourky vzniklé uzavíráním stonku očního pohárku, začnou vrůstat nervová vlákna směrem k mozku. Okolo očního nervu se vyvine zevní gliální plášť, doprovázející arterii hyaloideu při průběhu sklivcem. V posledních měsících těhotenství vstupují do očního nervu cévy, poté se odštěpí se z aretria hyaloidea dva kmeny, které se spojí se ve vena centralis retinae. Brzy poté vznikne cévní pletenec a tím je dán základ pro vznik samostatného krevního oběhu sítnice. [2,5]

2.2 Vývoj sklivce, čočky a závěsného aparátu

Primární sklivec je tvořen tím, že z primitivní sítnice vycházejí do sklivcového prostoru primitivními fibrily. Sekundární hyalodní sklivec je tvořen gliálním pláštěm arterie hyaloidey. Mizením cév je zahájen vývoj terciálního sklivce. Středem tohoto definitivního sklivce probíhá Cloquetův kanál, pozůstatek zaniklého cévního hyaloidního systému.

Čočková ploténka se vsune do očního váčku ještě v době, kdy byl vývoj oka ve stádiu pohárku. Čočkový váček vznikne přiblížením epitelových okrajů. Poté se mezi čočkový váček a ektoderm vsune vrstva mezenchymálních buněk. Buňky na zadní stěně začnou narůstat a protahovat se do dlouhých primárních čočkových vláken. U 17-18 mm plodu je čočka již kulovitá. Růstem čočkových vláken směrem k ekvátoru se vytvoří čočkové pouzdro. Srůstem těchto vláken vznikají čočkové švy, znatelné již od třetího měsíce vývoje embrya. [2,5]

2.3 Vývoj rohovky

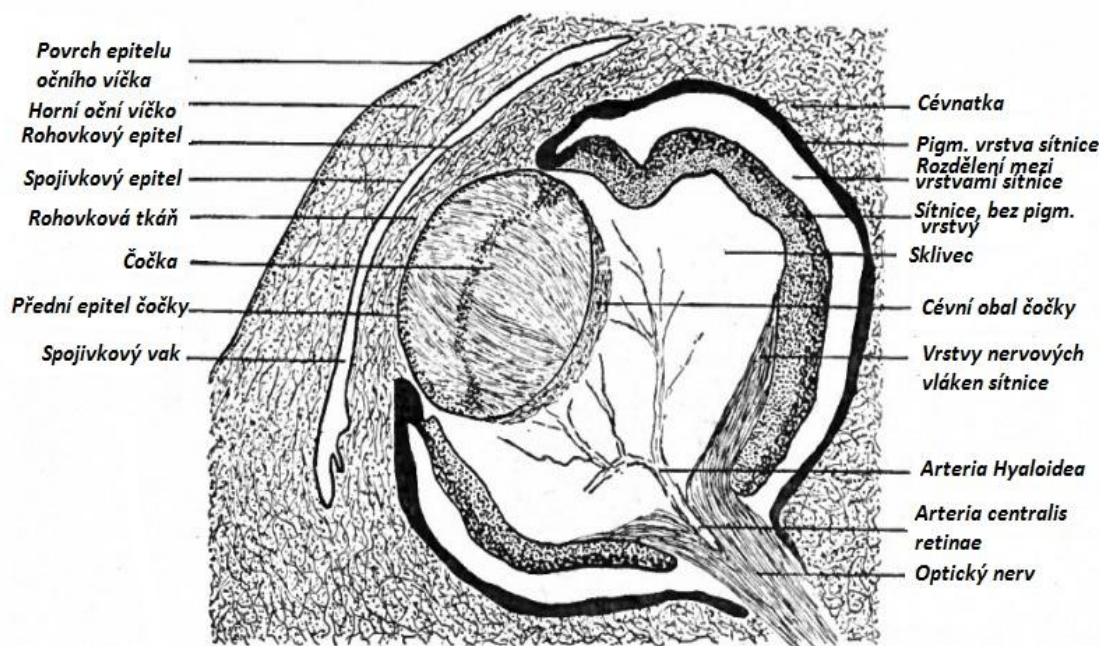
Rohovka vývojově pochází z ektodermální i mezenchymální tkáně. Z ektodermu vzniká epitel a rohovkové stroma. Descementova membrána a endotel pochází z mezenchymu. Růstem rohovky buněk ubývá a je od svého vzniku průhledná. [2]

2.4 Vývoj skléry

Skléra se vyvíjí zhušťováním hlavového mezodermu. S vývojem skléry se vyvíjí šlachovité úpony očních svalů. Vývoj začíná nejprve v předních partiích, zadní část vzniká až později. [2]

2.5 Vývoj duhovky

Důležitá část vývoje duhovky je vývoj zornicového svěrače. Vývoj začíná na okraji očního pohárku z mezodermu směrem k čočkovému pólu. Poté dochází k diferenciaci v řasnaté tělísko a pupilární membránu. Další vývoj duhovky pokračuje velmi pomalu a ještě v pátém měsíci vývoje je schovaná za limbem. Dokončení vývoje předního listu a pigmentace duhovkových buněk nastane až po narození. [2]



Obr. 2 Řez oka embrya 13-14 týdnů (upraveno podle [8])

2.6 Vývoj očních víček

Začátkem druhého měsíce embryonálního vývoje zesílením kožního základu v oblasti ekvátoru začne vývoj očních víček. U plodu o velikosti 35 mm překrývají rohovku a začínají srůstat od obou koutků směrem ke středu. Do 7. měsíce embrya jsou víčka srostlá. Již od 3. měsíce se ve víčkách vyvíjí z mezenchymálních buněk tarzus a svěrače jsou zřetelně viditelné. Z epitelu na okraji víček se vyvinou řasy. Víčkové žlázy vzniknou až u 15 cm velkého plodu. [2]

3. Anatomie víček a okohybných svalů

Oční víčka (palpebrae) jsou oploštělé sféricky prohnuté útvary, které kopírují zevní stranu oka a uzavírají individuálně tvarovanou oční štěrbinu, čímž je oko chráněno. Další funkcí je roztírání slz po přední ploše bulbu a tím permanentní hydrataci a výživu předních vrstev rohovky. Otevírání a zavírání víček je zajišťují svaly víček. Pohyb očí obstarává šest okohybných svalů. Z toho jsou čtyři svaly přímé a dva šikmé. Přímé svaly začínají v hrotu očnice ve společném šlachovém prstenci. Největší význam při vrozené ptóze má horní přímý sval z důvodu často doprovázející parézy tohoto okohybného svalu. [2,6,7]

3.1 Anatomie a fyziologie víček

Horní víčko (palpebra superior) je větší a začíná pod obočím (supercilium). Dolní víčko (palpebra inferior) je menší. Mezi horním a dolním víčkem je 3 cm široká a přibližně 1 – 1,5 cm vysoká štěrbinu. Horní víčko zpravidla překrývá limbus corneae asi o 1 mm a dolní víčko je 2 mm pod limbus corneae. Zevní strana očních víček je tvořena kůží. Paralelně k oční štěrbině probíhá rýha (sulcus palpebralis), která je dělicí linií mezi očnicovou a tarzální částí.

Vnitřní strana víček je tvořena víčkovou spojivkou (tunica conjunctiva), která je přirostlá na tarzální ploténku. Přejícní část mezi víčkem a spojivkou je okraj víčka (margo intermedius). Víčkový okraj je asi 3 mm silný a má svou vnitřní a vnější hranu. Vnější hrana je zaoblená a vyrůstají z ní 3 – 4 řady individuálně dlouhých řas (ciliae), do jejichž pochev ústí Zeissovy mazové žlázy a Molloyovy potní žlázy. Za řasami se nacházejí vývody Meibomských žláz, jsou to dobře vyvinuté žlázy protkávající tarzus a při everzi víčka prosvítají pod spojivkou. Jejich úkolem je produkovat maz, který je nejen součástí nejsvrchnější vrstvy slzného filmu, ale také zabraňuje slepení víček. Ve vnitřním koutku jsou umístěny slzné body.

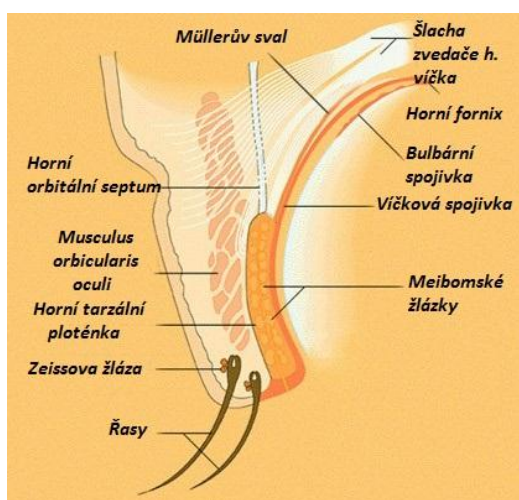
Tarzální ploténka (tarsus) je tvořena z kolagenních a elastických vláken a je považována za kostru víček. Tarsus se nachází v horním i dolním víčku a je konkávně prohnutá v souladu se zakřivením oka. Obě tarzální ploténky mají tvar ležícího písmena "D". Horní tarzus je 3 cm dlouhý, 1 cm vysoký a 1 mm silný, dolní tarzus má stejné parametry, je však jen 0,5 cm vysoký. [2,6,7]

3.2 Svaly víček

Svaly víček tvoří svěrač víček (m. orbicularis oculi), zvedač horního víčka (m. levator palpebrae superioris) a Müllerův víčkový sval (m. tarsalis). Svěrač víček je prstencový sval inervovaný lícním nervem (n. facialis). Nachází se mezi kůží víček, tarzální ploténkou a orbitálním septem, které slouží jako přepážka mezi obsahem očníce a očními víčky. Tento sval je rozdělen na dvě části: orbitální a palpebrální. Orbitální část pokrývá partie obočí spánku a líce, přičemž krouží kolem celé orbity a je odpovědná za pevné a volné sevření víček. Pod touto částí svěrače víček leží čelní sval (m. frontalis). Palpebrální část svěrače má svá svalová vlákna před tarzální ploténkou a orbitálním septem a je aktivní při lehkém zavření víček např. při spánku nebo mrkání.

Zvedač horního víčka inervován n. oculomotorius, je upnutý k hornímu okraji tarzální ploténky, má svůj začátek v hrotu očníce a splývá se začátkem horního přímého a horního šikmého svalu. Probíhá pod stropem očníce nad horním přímým svalem. V místě za orbitálním septem mění zvedač horního víčka svůj tvar a přechází v širokou plochou šlachou. Část vláken prostupuje svěračem víček a končí až v hlubokých vrstvách kůže víček, tímto spojením je usnadněno zvedání horních víček. Další část vláken je upnuta na spodní část tarzální ploténky. Poslední oblast kam šlašitá vlákna zasahují, je zevní a mediální strana očníce, kde jsou pevně upnuty. Vlákna svalu zasahují až do spojivky.

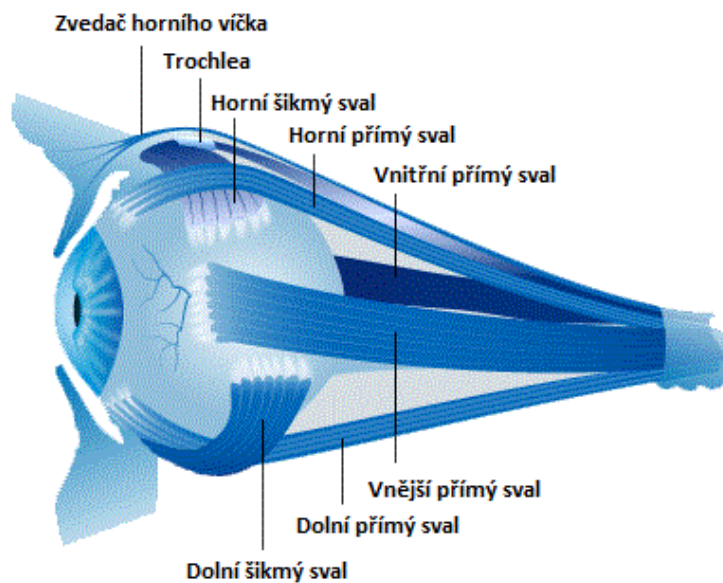
Müllerův víčkový sval pokrývá tarzální ploténku, je výraznější na horním víčku a napomáhá činnosti zvedače horního víčka. Svalová vlákna Müllerova svalu se nacházejí rovněž v dolním víčku ale méně, inervovaný sympatickými vlákny. [2,6,7]



Obr. 3 Průřez očním víčkem (upraveno podle [9])

3.3 Anatomie okohybných svalů

Mezi přímé svaly patří: horní přímý sval (m. rectus superior), dolní přímý sval (m. rectus inferior), vnitřní přímý sval (m. rectus medialis) a zevní přímý sval (m. rectus lateralis), jsou asi 4 cm dlouhé. Příhodně se svými názvy jsou vedeny na horní, dolní vnitřní a zevní plochu bulbu, kde jsou asi 1 cm širokým úponem upnuty do bělimy ve vzdálenosti asi 5 – 8 cm od limbus coneae. Šikmé svaly jsou horní (m. obliquus superior) a dolní (m. obliquus inferior). Horní šikmý sval je nejdelší z okohybných svalů. Začíná také v hrotu očnice, běží podél jejího vnitřního okraje, zatačí kolem chrupavčité kladky (spina trochlearis) v horním vnějším rohu očnice a finálně se upíná v horním vnějším kvadrantu za ekvátorem (viz obr. 4). Dolní šikmý sval začíná jako jediný z okohybných svalů na dolním vnitřním rohu očnice a jeho úpon je situován v dolním vnějším kvadrantu bulbu (viz obr. 4). Všechny okohybné svaly s výjimkou zevního přímého svalu jsou inervovány III. hlavovým nervem (n. oculomotorius). Zevní přímý sval jako jediný inervuje VI. hlavový nerv (n. abducens). [2,6,7]



Obr. 4 Okohybné svaly [10]

4. Úvod do problematiky ptóz

Ptóza neboli pokles horního víčka, může být způsoben mnoha příčinami. Tato anomálie se vztahuje pouze na horní víčko. Ptóza není onemocnění ale příznak jiného onemocnění, které je potřeba léčit. Doba a způsob léčby se odvíjí právě od původu onemocnění. Ptózu rozlišujeme vrozenou, získanou, jednostrannou nebo oboustrannou, částečnou nebo úplnou. V některých případech se může jednat o pseudoptózu. Nejdůležitější součástí léčby je správná a podrobná diagnostika. Pacient si stěžuje na zhoršení zraku, omezení zorného pole nebo únavu. V některých případech nastává kompenzace poklesu horního víčka stále zdviženým obočím, nebo záklonem hlavy. [1,4,11,12]



Obr. 5 Ptóza horního víčka [13]

4.1. Ptóza získaná

Získaná ptóza je obvykle jednostranná. Nejčastější příčinou bývá porucha inervace m.levator palpebrae. Bývá také součástí parézy nebo paralýzy n. oculomotorius. Další z častých příčin získané ptózy je postižení okoohybných svalů, ale také ji může způsobit příliš velká váha horního víčka nebo úrazy. [4,11,12]

4.1.1 Neurogenní ptóza

Získaná neurogenní ptóza bývá následek přerušení nebo poruchy inervace. Při poruše inervace n. oculomotorius je bulbus stočen zevně dolů a nastane úplná ptóza. Postižení n. oculomotorius může být následkem intrakraniální ruptury aneurysmatu, poranění hlavy, polyneuropatii při diabetes mellitus, nebo toxické či zánětlivé nitrolební onemocnění. Porucha krčního sympatiku a Müllerova svalu způsobuje mírnou ptózu. Při onemocnění zvané jako Myasthenia gravis se problém ptózy během dne postupně zhoršuje. Pacientovi je aplikována injekce Prostigminu a poté se stav zlepšuje. [4,12]

4.1.2 Myogenní ptóza

Získaná forma myogenní ptózy je vzácná. Může být způsobena svalovými dystrofiemi jako důsledek myasthenia gravis nebo při progresivní zevní oftalmoplegii. První z příznaků myasthenia gravis je paréza m. levator palpebrae superioris. Toto onemocnění většinou postihuje obě víčka, nemusí však být na obou víčkách pokles stejný. Léčba je možná farmakologicky, je však nezbytná správná a včasná diagnostika, pak je možné se vyhnout chirurgické léčbě. [4,12]

4.1.3 Involuční ptóza

Involuční ptóza (senilní) je věkem podmíněná a vzniká při stárnutí degenerativními procesy aponeurózy. Díky tomu způsobuje poruchu tonu m. levator palpebrae superioris a Müllerova svalu, který také částečně zvedá horní víčko. Müllerův sval se unaví, proto se velikost ptózy zhoršuje během dne. Involuční ptóza je většinou oboustranná. Velikost ptózy ve vyšším věku posiluje enoftalmus, který je vyvolaný úbytkem retrobulbálního tuku. [4,12]

4.1.4 Mechanická ptóza

Mechanickou ptózu odlišuje od ostatních forem způsob vzniku. Způsobuje ji zjizvení spojivky, nebo vysokou hmotností horního víčka, která vzniká u jizev, tumorů, z velkého hematomu, edému, blefarochalázy nebo tukovými prolapsy. [1,4,12]

4.1.5 Pooperační ptóza

Tato forma ptózy vzniká po operacích katarakty, glaukomu nebo amoce. Pooperační ptóza vzniká zřídka, asi u 5 % pacientů. Riziko vzniku je u pacientů se slabší aponeurózou. [4,12]

4.1.6 Pseudoptóza (zdánlivá ptóza)

Vzniká při asymetrii obličeje zejména u epikantu, endoftalmu, Braunova retrakčního syndromu nebo blefarochalázy. Blefarochaláza způsobuje pseudoptózu v případech, že nadbytečná kůže překrývá horní okraj víčka. [4,12]

4.2 Kongenitální ptóza (vrozená ptóza)

S tímto druhem anomálie víček se dítě již narodí. Z lékařského hlediska je ptóza patologický pokles víčka, který může mít řadu příčin. Kongenitální ptóza je problém nejen funkční, ale také kosmeticko-psychologický. Narušením optické osy vidění, může způsobit amblyopii a narušit tak vývoj vidění, zejména binokulárního vidění. Nejvíce může být vývoj narušen v kritických měsících postnatálního vývoje. Zásadní kroky pro správný vývoj zrakových funkcí dítěte, jsou včasná a správná diagnóza. Ptóza je často sdružena s dalšími vrozenými očními anomáliemi, jako jsou epikantus nebo blefarofimóza. Dědičnost této anomálie je autozomálně dominantní. Bylo popsáno několik genů (PTOS₁, PTOS₂, a ZFH-4), které vedou ke kongenitální ptóze nebo některému ze syndromů vedoucích k tomuto onemocnění. V současné době bylo provedeno velmi málo studií o výskytu kongenitální ptózy v populaci. Jediné epidemiologické studie se nacházejí v sekci oční genetiky v Číně. [4,11,12,14,]



Obr. 6 Jednostranná kongenitální ptóza [16]

5. Klasifikace a příčiny kongenitální ptózy

Kongenitální ptóza má často dědičný původ. V klinickém obraze je jednostranný, nebo oboustranný pokles horních víček různého stupně způsobený hypofunkcí zvedače horního víčka (viz Tab. 1). Nejčastěji má kongenitální ptóza muskulární původ, asi 20 % všech vrozených ptóz je způsobeno neurogenně. [4,15]

5.1 Klasifikace kongenitální ptózy

Podle různé etiologie se rozděluje kongenitální ptóza na klinické typy. Další rozdělení je určeno místem poruchy zvedače horního víčka. [15]

5.1.1 Klinická klasifikace

Jednoduchá kongenitální ptóza

Jednoduchá ptóza je způsobena selháním periferní diferenciací svalů s typickým dominantním přenosem. Tento typ ptózy se vyskytuje u 75 % všech dětí s vrozenou ptózou. Zvedač horního víčka a horní přímý sval mají společný vývoj a oba jsou často postiženi hypofunkcí. Jednoduchá kongenitální ptóza může být způsobena buď jen postižením zvedače horního víčka, nebo zvedače horního víčka společně s horním přímým svalem. Porucha m. levator palpebrae superioris je objevuje již ve stádiu embryonálního vývoje. U 20 mm velkého embrya dochází k vývoji 4 přímých a 2 šikmých okohybných svalů. V tomto stádiu se zvedač horního víčka izoluje od horního přímého svalu, pokud se tento proces zpomaluje, vývoj zvedače zaostává a nedosáhne své konečné podoby na konci 4. měsíce. [15]

Ptóza spojená s jinými deformacemi horních víček

V některých případech může být kongenitální ptóza spojena s jinými anomáliemi v oblasti očních víček, jako jsou blefarofimóza, epikantus apod. Blefarofimosis syndrom je zvláštní druh ptózy, pro který je typické horizontální i vertikální zkrácení oční štěrbiny a velká vzdálenost mezi vnitřními koutky - telekantus. Tento syndrom bývá dále spojen s inverzním epikantem nebo ektropiem dolních víček. Případ kdy je součástí vrozeného poklesu horního víčka jiná deformace se objevuje zřídka, jen u 5 % všech dětí trpících kongenitální ptózou. [14,15]

Ptóza komplikovaná externí oftalmoplegií

Tento druh ptózy komplikovanou externí oftalmoplegií je pomalé postupné ochrnutí zevních očních svalů, ve většině případů oboustranné. Začíná ptózou a postupně se připojuje obrna. Může být různého původu, např. v rámci

Kearnova – Sayrova syndromu (KSS) představuje mitochondriopatii. V případě KSS se před dosažením 20 let objeví externí oftalmoplegie, spojená s pigmentovou retinopatií a dalšími klinickými projevy. Postižené děti mají malou postavu a často i více onemocnění žláz s vnitřní sekrecí, včetně diabetes mellitus. [15,18,19]

Sympatiková ptóza

Sympatiková ptóza způsobena kongenitální obrnou krčního sympatiku, je spojena s Hornerovým syndromem (HS) a doprovázena endoftalmem a miózou. V případě, že je HS vrožený, vyskytuje se i heterochromie duhovky. [15]

Synkinetická ptóza

Tento druh kongenitální ptózy se objevuje v rámci Marcus Gunnova syndromu a představuje existenci anomální spojky mezi n. oculomotorius a motorickou větví n. trigeminus. Projevuje se například při žvýkání, kdy se rytmicky oční štěrbinu rozšiřuje a zužuje. Tento jev lze ale pozorovat při sání, nebo pohybech čelisti do stran. [14,15]

Intermitentní pseudoptóza

Tento druh ptózy se vyskytuje jen velmi vzácně v rámci retrakčního syndromu. [15]

5.1.2 Klasifikace podle místa poruchy zvedáče horního víčka

Nejčastější příčina kongenitální ptózy je porucha zvedáče horního víčka a podle místa defektu rozlišujeme několik druhů ptóz. V případě, že je dítěti diagnostikován defekt na aponeuróze m. levator palpebrae, označujeme tuto ptózu jako aponeurotickou, která se u dětí vyskytuje zřídka. Myogenní ptóza je další druh ptózy objevující se jako součást početných syndromů. Pokud u dítěte pozorujeme výše zmíněný Marcus Gunnův syndrom společně s paralýzou n. oculomotorius, jedná se o ptózu neurogenní. Poslední druh ptózy známý jako mechanická ptóza se objevuje při tumorech, zápalech, úrazech, atd. [15]

Aponeurotická ptóza

Aponeurotická ptóza vzniká ztenčením, rozestupem, uvolněním aponeurózy či degenerativními procesy v oblasti zvedače horního víčka, který ale plní svou normální funkci. Tento typ vrozené ptózy může doprovázet kromě jiných získaných, nebo většinou podmíněných poruch i vrozenou anomálii zvanou blefarochalasis. Jedná se o kožní řasu přecházející podél celého horního víčka, často s výsevem pigmentu. Jde o kongenitální oslabení kožních struktur, zároveň s nadbytkem podkožního tuku, který rovněž přispívá k poklesu víčka vlivem gravitace směrem dolů. Společně s ptózou může při různém stupni značně omezovat zorné pole dítěte. [4,15]

Myogenní ptóza

Ptóza u dětí je z etiologického hlediska nejčastější myogenní ptóza. Klasifikována jako kongenitální dystrofická ptóza, vzniká nevyvinutým m. levator palpebrae jako vrozená vada. Histologická vyšetření ukazují na dystrofické změny a na úbytek svalových vláken, nahrazovány ve velké míře fibrotickou pojivovou tkání. Často je snížena funkce i horního přímého svalu. Bývá součástí početných syndromů onemocnění a anomálií. Jednou z vrozených anomálií horního víčka, která je doprovázena myogenní kongenitální ptózou je blefarofimóza, vertikální a horizontální zúžení oční štěrbiny. Syndrom, který tento druh ptózy doprovází je Kearnov – Sayreův syndrom a s ním spojenou externí oftalmoplegií. Onemocnění, jehož typickým znakem je myogenní ptóza je myasthenia gravis. Postihuje nervový přenos a může být doprovázena i diplopií, špatnou výslovností apod. [4,15]

Neurogenní ptóza

Tato druhá nejčastěji objevující se ptóza v dětském věku doprovází paralýzy okohybného nervu. Neurogenní ptóza se objevuje jako doprovodný znak u řady syndromů. Hornerův syndrom je jeden ze syndromů, který je doprovázen Neurogenní ptózou. Tento syndrom je způsoben dočasným, nebo trvalým vyřazením z funkce sympatiku, který způsobuje mírnou ptózu (1 – 2 mm), pokud je Hornerův syndrom kongenitální, vyskytuje se i heterochromie duhovky na postižené straně. Další syndrom, který tento druh ptózy doprovází, je Marcus – Gunnův syndrom. Poslední ze syndromů doprovázen Neurogenní ptózou je Turnerův syndrom. Postihuje osoby ženského pohlaví a mezi další oční příznaky patří blefarofimóza, strabismus, šedý zákal atd. [4,14,15]

Mechanická ptóza

Mechanická ptóza vzniká při poruše a zjizvení očních víček a spojivky. Často však vzniká při nádorových onemocněních, fraktuře dna očnice, telektantu, endoftalmu nebo epikantu. Mechanická ptóza vznikne, když je horní víčko z nějakého důvodu zatížené. [4,14,15]

5.2 Příčiny kongenitální ptózy

Nejčastější příčina kongenitální ptózy je neúplným vývinem (hypoplazie) nebo úplným chyběním či chybným vývinem (aplazie) m. levator palpebrae superioris. Méně časté jsou histologické nálezy v oblasti aplazie jádra n. okulomotoris nebo jeho větve pro m. levator palpebrae superioris.

Vyskytuje se častěji v podobě jednostranné ptózy. V některých případech se objevuje omezená funkce okohybných svalů, horního přímého a dolního šikmého svalu, které slouží jako zvedáče oka. Tyto okohybné svaly mají stejný embryologický základ jako zvedáč horního víčka a proto je možné, že budou trpět stejným postižením. I přes oslabení okohybných svalů, bývá částečně zachováno stočení očí nahoru při sevření víček (Bellův fenomén).

Některé stavy nejsou zapříčiněné hypofunkcí zvedáče horního víčka, navzdory tomu způsobují pokles horního víčka, jde o tzv. Pseudoptózy způsobené přebytkem kůže na horním víčku, endoftalmus, blefarospasmus, edém horního víčka, retrakce horního víčka kontralaterálně, kontralaterální exoftalmus, hypotropie, zápaly předního segmentu apod. Vrozená ptóza je onemocnění, které se vyskytuje familiárně. Dědičnost je autozomálně dominantní.[4,12,14]

6. Příznaky a rizika spojené s kongenitální ptózou

Nejviditelnější příznak kongenitální ptózy je pokleslé horní víčko. Kongenitální ptóza může ovlivnit jedno nebo obě víčka, vyznačuje se některými specifickými znaky, nebo bývá součástí mnoha syndromů, Marcus – Gunnův syndrom, Blefarofimosis syndrom, atd. Ptóza je často sdružena s dalšími vývojovými anomáliemi, jako je epicantus apod. Vrozený pokles horního víčka je třeba léčit již v útlém věku, zejména kvůli hrozícímu riziku deprivací amblyopie, poruchám ve vývoji jednoduchého binokulárního vidění a nezanedbatelná kosmeticko – psychologická vada. [1,14]

6.1 Příznaky kongenitální ptózy

Typickým klinickým příznakem kongenitální ptózy je opoždění pokleslého horního víčka při pohledu dolů, tento znak se objevuje z důvodu neschopnosti relaxace víčka. Postižené víčko může dokonce zůstat výše než druhé. Tento znak je typický pro vrozenou ptózu, kdežto u získané ptózy zůstává postavení stejné. Dalším z klinických příznaků je vyhlazení orbitopalpebrální rýhy a díky tomu, je víčko viditelně hladké.

Dalším obvyklým příznakem spojeným s kompenzací ptózy, bývá záklon hlavy a zdvižená brada. Dítě si zajišťuje pohled vpřed v primárním postavení. Pokud je ptóza takového stupně, že dochází k zákrytu zornice, dítě vypadá ospale. Na čele vzniká svraštění kůže způsobené stahem m. frontalis. Tuto frontální muskulaturu objevíme na straně oka trpící ptózou a je způsobeno snahou zdvihnout horní víčko. [1,4,14]

6.1.1 Marcus-Gunnův syndrom (fenomén)

Kongenitální ptóza bývá součástí Marcus-Gunnova syndromu a vyskytuje asi u 5 % případů. Jedná se o znak, při kterém se pokleslé víčko pravidelně zvedá při žvýkání, polykání, sání nebo pohybu čelisti do stran – tzv. „jaw-winking syndrom“. Existují dva typy tohoto syndromu: zevní pterygoid – levátorová sinkéza, kdy zvednutí víčka vyvolá pohyb čelisti na opačnou stranu a vnitřní pterygoid – levátorová sinkéza, rozpoznatelná při zatínání čelisti, kdy se při každém zatnutí oční štěrbina pootevře. [4,14,15]

6.1.2 Blefarofimosis syndrom

Blefarofimosis syndrom (BSS) je zvláštní druh ptózy, doprovázený dalšími vývojovými anomáliemi jako je blefarofimóza, epikantus (inverzní), telektantus a ektropim dolních víček. Blefarofimóza je kombinace vývojového postižení dolního a horního víčka, který má za následek horizontální a vertikální zúžení oční štěrbin. Inverzní epikantus, doprovázející taktéž BSS je kožní řasa, obloukovitě překrývající vnitřní koutek oka, zejména na dolním víčku. Telektantus je anomálie, vyznačující se širokým rozstupem mezi vnitřními koutky, avšak zornicový rozstup bývá u této vady zcela normální. Ektropium dolních víček doprovázející také BSS je tzv. vyvrácení okraje dolního očního víčka. Navíc může být kombinována také s nadměrnou vzdáleností očí od sebe tzv. hypertelorismem. [1,14]



Obr. 6 Blefarofimosis syndrom – úzké a krátké oční štěrbin, oboustranná ptóza a široký kořen nosu [17]

6.2 Rizika kongenitální ptózy

Největší riziko spojené s vrozeným poklesem horního víčka je deprivace amblyopie. Tento stav nastane v případě, že je víčko pokleslé natolik, že brání normálnímu vývoji zrakových funkcí, zejména vývoji binokulárního vidění. Velkou roli hraje i kosmetická vada v podobě pokleslého horního víčka. Kongenitální ptóza je často označována jako neprogresivní stav, nicméně sebou nese komplikace, kterým je nutno zabránit. [1,4,11,15]

6.2.1 Poruchy jednoduchého binokulárního vidění

Jednoduché binokulární vidění (JBV) je schopnost vytvoření jednoduchého prostorového vjemu neboli jednoho obrazu fixovaného předmětu. Předpokladem pro správný vývoj JBV je koordinace motorická (správné postavení očí), senzorická (dobré vidění a normální retinální korespondence) a normální anatomické poměry na obou očích. Vývoj JBV prochází tzv. fází kritické senzitivity vizuálního vývoje okolo 2. a 3. měsíce postnatálního vývoje dítěte, kdy dojde k rapidnímu zlepšení zrakové ostrosti. Foveální vidění závisí na přesném a jasném zaostření obrazu právě do fovey, centra neostřejšího centrálního vidění. Proto všechny patologické situace, které tomuto brání např. ptóza, zákaly optických médií apod. Mohou vyústit až k poškození zrakového centra v mozku a vést k deprivální amblyopii. Pokud je horní víčko pokleslé natolik, že dosahuje pod polovinu zornice, může překážet normálnímu vývoji zrakových funkcí a vyvolat tak deprivální amblyopii. [4,15]

6.2.2 Deprivální amblyopie

Deprivální amblyopie se vyskytuje při ptóze, ale taktéž je popisována u dětských katarakt, zákalech rohovky, opacit sklivce nebo při dlouhodobé okluzi oka. Nelze vyloučit ani vliv zánětlivých změn v okolí makuly.

Ve většině případů je deprivální amblyopie jednostranná a může být patrná již při mírném stranovém rozdílu klinického nálezu. Může se však objevit i oboustranná. Deprivální amblyopie je vyvolána nízkou stimulací makulární krajiny, která je podmíněná klinickým nálezem, např. ptóza. [1,15,20]

Jak vyplývá z článku [21] po pečlivém vyšetření 123 pacientů, trpící vrozenou formou ptózy, nebo velmi časně získanou, bylo pozorováno, že 25 pacientů tj. 20 % trpí amblyopií, vzniklou jako důsledek kongenitální ptózy.

7. Diagnostika

Pro další léčbu kongenitální ptózy je nejdůležitější přesná, včasná a hlavně podrobná diagnostika, která je podmíněná nutnou znalostí anatomických a fyziologických hodnot víček. Při objektivním vyšetření je také zapotřebí se co nejvíce zaměřit na rozsah funkce m. levator palpebrae superioris a doprovodné oční obtíže, jako jsou poruchy krčního sympatiku (retrakce nebo elevace dolního víčka) a další specifické klinické znaky. Zjišťujeme také proměnlivost ptózy během dne. Součástí vyšetření ptózy je stanovení vízu z důvodu rizika vzniku anizometropické amblyopie. Další z nezbytných vyšetření při onemocnění ptózy je vyšetření předního segmentu a zejména zornice kvůli Hornerově syndromu a dalším specifickým onemocněním. V neposlední řadě je důležité vyšetření motility z důvodu časté parézy horního přímého svalu a okohybného nervu atd. Při stanovení diagnózy a stupně ptózy se lékař řídí doporučenými postupy. [1,4,14]

7.1 Anamnéza

Informace o zdravotním stavu získáváme jako objektivní od rodičů, zejména u dětí útlého věku. Protože až 50 % oftalmologických onemocnění v dětském věku má dědičný podklad, klademe důraz na rodinnou anamnézu a genetické dispozice. Genetické vyšetření a genetická konzultace tvoří nedílnou součást informací o rodinné anamnéze a navazuje na oční vyšetření. Zajímá nás průběh gravidity a porodu, popřípadě zjišťujeme komplikace, donošenost a zralost dítěte, všechny prodělané infekční choroby. Pokud je potřeba, lze si vyžádat výpis z dokumentace od ošetřujícího pediatra.

Oční anamnézou zjišťujeme oční potíže v současnosti i dříve, případně léčbu. Vlastním pozorováním zhodnotíme zarudnutí očí, zvýšené slzení, vadné držení hlavy, šilhání, spojivkovou sekreci, symetrie očních štěrbin apod. U větších dětí lze provést s určitou opatrností i subjektivní anamnézu. [1,4,15]

7.2 Vyšetření předního segmentu oka a vízu

Novorozence a kojence, často i batolata vyšetřujeme ležící se znehybněním hlavy dítěte. Při vyšetření je vždy nutný kvalitní světelný zdroj se současným použitím některého zvětšovacího systému. [4,15]

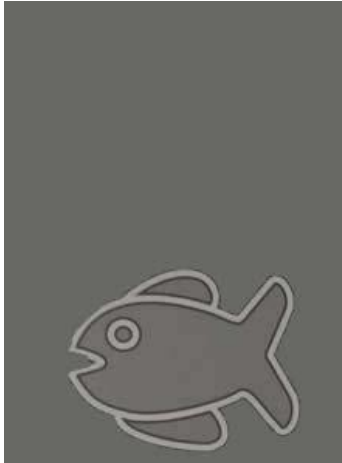
7.2.1 Vyšetření předního segmentu oka

Přední segment oka se vyšetřuje pomocí štěrbinové lampy (biomikroskop). Při diagnostice kongenitální ptózy, klademe důraz na vyšetření zornice, kvůli mióze spojené s Hornerovým syndromem. U dětí do tří let je toto vyšetření problematické klasickou štěrbinovou lampou, proto se používá přenosný biomikroskop, který svými malými rozměry a kvalitní optikou umožňuje jednoduché vyšetření dítěte v horizontální poloze. Výsledky vyšetření přenosnou štěrbinovou lampou jsou srovnatelné se statickým přístrojem. [4,15]

7.2.2 Vyšetření vízu

Vyšetření zrakové ostrosti má svůj osobitý význam vzhledem k hroící deprivaci amblyopii. Rovněž vysoká koncentrace dětí trpících společně s kongenitální ptózou také refrakčními vadami a případnou anizometrií (rozdílná hodnota refrakční vady na pravém a levém oku).

Vyšetření vízu u novorozence je komplikované vzhledem k tomu, že vidění je velmi nedokonalé. Novorozenec vnímá pouze periferní sítnici, centrální část je v tomto stadiu života ještě nezralá. Nejprve vyzkoušíme monokulární fixaci dítěte, binokulárně až po třetím měsíci věku. Zrakovou ostrost měříme pomocí testu preferenčního vidění použitím Tellerových karet nebo Cardiffových schémat s kontrastně rozlišenými pruhy nebo obrázky. Dítě fixuje karty ze vzdálenosti jednoho metru a podle změny fixace je posouzeno, jestli jej vidí nebo ne. U větších dětí využíváme optotypy, podle věku dítěte zvolíme obrázkový optotyp, Pflügerovy háky nebo u dětí školního věku Snellenovy optotypy. Během prvních let života se při vyšetření orientujeme podle pravděpodobného vývoje vidění, objektivního vyšetření v cykloplegii. Po aplikaci cykloplegik se využívá skiaskopie, nebo přenosný autorefraktometr. [1,4,15,20]



Obr.6 Cardiffův test (obrázek) [22]



Obr.7 Cardiffův test (pruhy)[23]

7.3 Vyšetření slzivosti oka

K vyšetření slzivosti oka se používá spousta metod. Protože se ale jedná o velmi malé děti, které trpí vrozeným poklesem horního víčka je nejvýhodnější způsob jak vyšetřit slzivot tzv. Schimerův test. Výhodou toho testu je možná aplikace i u spícího dítěte. Schimerův papírek se zalomí do dolního fornixu po anestézii spojivky. Hraniční hodnota zvlhnutí papírku, je přibližně 10 mm. [15]

7.4 Vyšetření motility očí

Vyšetření motility je důležité kvůli častému výskytu parézy m. rectus superioris, případně, n. oculomotorius, myasthenia gravis nebo myopatie. Provádíme jej v devíti pohledových směrech. Čtyři v základních rovinách, pohled doprava a doleva vyjadřují funkci horizontálních svalů. Funkci horních a dolních přímých svalů vykazují vertikální pohledové směry. Samostatně se hodnotí vertikální a šikmé svaly, které vyšetříme ve čtyřech směrech v šikmých rovinách. Vyhodnocujeme binokulární motilitu obou očí. [1,14]

7.5 Vyšetření vertikální šíře očních štěrbin

Vertikální šíře očních štěrbin se vyšetřuje v přímém postavení hlavy a pohledu přímo vpřed. Měříme vzdálenost mezi okrajem (margem) horního a dolního víčka. Měření provádíme u pravého i levého oka. Okraj horního víčka při správném postavení víček fyziologicky překrývá limbus rohovky o 2mm. Okraj dolního víčka fyziologicky překrývá limbus rohovky o 1 mm. [14]

7.6 Vyšetření horního margiálního reflexu

V přímém postavení hlavy měříme kolmou vzdálenost mezi okrajem horního víčka (margem) a světelným reflexem prvního Purkyňova obrazu, který směřuje do centra rohovky. [14]

7.7 Vyšetření funkce zvedáče horního víčka

Při tomto vyšetření měříme výchylku pohybu (exkurzi) horního víčka při pohledu dolů a vzhůru. Vyšetření probíhá při primárním postavení hlavy. Prstem vytvoříme tlak nad obočí, abychom zamezili vliv účinku čelního svalu (m. frontalis). [14]

Stupeň ptózy	Funkce levátoru víčka	Horní margiální reflex
Lehký	nad 8 mm	4 mm
Střední	4-8 mm	2-3 mm
Těžký	pod 4 mm	pod 3 mm

Tab. 1 Hodnocení stupně ptózy [14]

7.8 Vyšetření pozice orbitopalpebrální rýhy na horním víčku

Toto vyšetření provádíme při pohledu dolů a měříme vertikální vzdálenost mezi margem horního víčka a orbitopalpebrální rýhou. [14]

7.9 Vyšetření lagofthalmu

Onemocnění zvané lagofthalmus, bývá většinou způsobeno parézou n. facialis. Projevuje se nedovřením oční štěrbin. Oční víčko nedokryje dolní třetinu až polovinu rohovky. Stejně jako kongenitální ptóza bývá toto onemocnění jednostranné. Lagofthalmus je potřeba při diagnostice kongenitální ptózy vyloučit a zjistit sílu a symetričnost svaloviny víček. Pacient nejprve zavře lehce a přirozeně oči a poté je k uzavření vyvine větší úsilí. V obou případech měříme výšku nedovřené části oční štěrbin v milimetrech. [1,14]

7.10 Vyšetření Bellova fenoménu

Při tomto vyšetření zjišťujeme, zda je přítomný Bellův fenomén. Při sevření víček se oko fyziologicky elevuje vzhůru. Tento fyziologický jev je velmi důležitý ve spánku, kvůli hrozícímu vysychání rohovky. Při aktivním sevření víček, se pokoušíme manuálně víčka otevřít. Pozorujeme, zda se při rozevření očních víček bulbus stočí směrem vzhůru. [4,14]

7.11 Vyšetření únavnosti víček

Pokud je to možné, zaujmeme dítě nějakým předmětem, aby se dívalo vzhůru déle než jednu minutu a pozorujeme změny v poklesu horního víčka. [14]

7.12 Diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika spočívá ve vyloučení tzv. pseudoptózy. Pseudoptóza sice vypadá jako „pravá“ ptóza, ale není zapříčiněná hypofunkcí m. levator palpebrae superioris. Příčinami mohou být následující diagnostické jednotky: nadbytek kůže na horním víčku (dermatochalasis), pokles obočí, zmenšený bulbus způsobený mikroftalmem nebo atrofií bulbu atd., hematoma či fakomatóza horního víčka, zápalý předního segmentu oka, edém horních víček apod. Kongenitální ptózu může také imitovat kontralaterální retrakace horního víčka či exoftalmus. [14,15]

8. Léčba kongenitální ptózy

Při léčbě kongenitální ptózy platí zásada „periculum in mora“ (nebezpečí odkladu). Čím má ptóza těžší stupeň, tím je důležitější co nejdříve zasáhnout. Co se týče menších ptóz, lze zvolit i konzervativní postup, spočívající zejména ve vykorigování refrakčních vad a neprodlené léčbě deprivací amblyopie. [15]

8.1 Konzervativní léčba

V případě že není pokles horního víčka tak velký, vadí jen kosmetickou asymetrií a nezpůsobuje postižení zrakových funkcí, lze přistoupit k tzv. konzervativní léčbě. Při této léčbě přistoupíme k vyčkávání, zda nenastane spontánního zlepšení, nebo lze s operací vyčkávat až do 6 – 8 let s pravidelnými kontrolami zrakové ostroty a vízu. Je důležitá i pravidelná srovnávací fotodokumentace. Je – li dítěti diagnostikována amblyopie, nebo výraznější refrakční vady či strabismus (šilhání), je nutné bezodkladně začít s pleoptickým výcvikem tupozrakosti a refrakční vadu korigovat brýlemi.

Cílem pleoptických cvičení je přinutit amblyopické (utlumené) oko k činnosti a toho lze docílit pouze tím, že vyřadíme z vidění oko, které je dobře vidoucí. Dobře vidoucí oko zajistíme okluzí. Možností okluze oka je více: okluzor na brýlích, nalepovací okluzor nebo okluzní kontaktní čočka. Dětem do jednoho roku se provádí cykloplegie atropinem a aplikuje se tzv. okluze totální (celodenní), intervaly v nošení se postupně zkracují.

Léčit amblyopii je možné a hlavně úspěšná pouze do 6 – ti let věku dítěte, později se možnost léčby rapidně snižuje. Úspěšná léčba umožňuje normální vývoj či obnovu binokulárního vidění. [4,14,15]

8.2 Chirurgická léčba

K chirurgické léčbě se přistupuje, pokud horní víčko dosahuje pod polovinu zornice a nutí dítě neustále zaklánět hlavu. Dále závisí na celé řadě faktorů indikací k operaci. Totální kongenitální ptóza se většinou s věkem nezlepšuje a je třeba co nejdříve chirurgickou terapii podstoupit. Dítě je třeba operovat do 3 měsíců věku. [1,4,15]

8.2.1 Indikace k operaci kongenitální ptózy

Hlavním indikačním kritériem pro operaci kongenitální ptózy, je narušení optické osy vidění dítěte. Pokud má ptóza těžší stupeň a horní víčko zakrývá více jak polovinu pupily, překáží normálnímu vývoji zrakových funkcí, zejména při jednostranném poklesu a je třeba přistoupit k operačnímu řešení nejlépe do 3. měsíce věku dítěte.

[14, 15]

Funkce zvedáče horního víčka	Mírný stupeň ptózy (do 2 mm)	Střední stupeň ptózy (do 3 mm)	Těžký stupeň ptózy (do 4 mm)
Výborná (nad 12 mm)	<ul style="list-style-type: none"> - Müllerektómie - Fasanellův – Servatův zadní přístup (FSZP) - Resekce aponeurózy 	<ul style="list-style-type: none"> - Resekce aponeurózy (3 – 4 mm/ 1mm ptózy) 	<ul style="list-style-type: none"> - Resekce aponeurózy
Dobrá (8 – 12 mm)	<ul style="list-style-type: none"> - Müllerektómie - FSZP - Resekce aponeurózy 	<ul style="list-style-type: none"> - Resekce aponeurózy - Resekce zvedáče horního víčka (14 – 17 mm) 	<ul style="list-style-type: none"> - Resekce aponeurózy
Uspokojivá (5 – 7 mm)	<ul style="list-style-type: none"> - Aponeurotická resekce - Střední resekce zvedáče horního víčka (14 – 17 mm) 	<ul style="list-style-type: none"> - Resekce aponeurózy (5 – 6 mm/ 1 mm ptózy) - Velká resekce zvedáče horního víčka (18 – 22 mm) 	<ul style="list-style-type: none"> - Maximální resekce aponeurózy - Maximální resekce (23 – 27 mm) - Suspenze horního přímého svalu
Minimální (0 – 4 mm)	<ul style="list-style-type: none"> - Maximální resekce aponeurózy nebo zvedáče horního víčka - Suspenze horního přímého svalu 	<ul style="list-style-type: none"> - Suspenze horního přímého svalu - Maximální resekce aponeurózy a zvedáče horního víčka 	<ul style="list-style-type: none"> - Suspenze horního přímého svalu - Super – maximální resekce aponeurózy nebo zvedáče horního víčka (27 – 30 mm)

Tab. 2 Indikační kritéria operace kongenitální ptózy [15]

8.2.2 Volba operační techniky

Nejdůležitějším předpokladem pro úspěšnost operace, je volba operační techniky ať už se jedná o dítě či dospělého. Hlavním kritériem je správně zhodnotit rozsah ptózy a funkce zvedače horního víčka, což je schematicky vyjádřeno do tabulkové formy (viz tab. 2). Přestože byly popsány mnohé chirurgické metodiky nejen pro operaci kongenitální ptózy, v dnešní době se využívají tři základní metody: aponeurotický přístup (resekce aponeurózy a m. levator palpebrae superioris), resekce zvedače horního víčka (zesílnění aponeurotického postupu) a frontální suspenze (spojení mezi horním přímým svalem a zvedačem horního víčka).

U ptózy spojené s Marcus – Gunnovým syndromem se velmi dobrých výsledků dosahuje resekci zvedače horního víčka s následnou frontální suspenzí. Naopak nejkomplicovanější operační řešení představuje oboustranná ptóza, která je součástí oční fibrózy. Při té téměř vždy chybí elevace bulbů a Bellův fenomén, což snižuje naději na kladný výsledek operace. [14,15]

8.2.3 Operační techniky

1. Přední přístup při operaci ptózy

a) Resekce aponeurózy zvedače horního víčka

Je nejvíce využívaný postup v řešení získané ptózy a poměrně běžnou oftalmologickou operací vůbec. Kongenitální ptózy se touto metodou řeší spíše mírného až středního stupně. Převážně se ale touto metodou operují získané ptózy. V oblasti tarzoorbitální rýhy se v horizontální rovině vyřízne asi 3 mm široký pruh kůže a postupně se odpreparuje m. orbicularis oculi, orbitální septum a aponeuróza zvedače horního víčka. Rozestoupená tkáň aponeurózy se odstraní a horní okraj tarzu se odkryje. Retrahovaný horní okraj aponeurózy je přišitý k hornímu okraji tarzu 3 – 5 stehy. [15]

b) Resekce zvedače horního víčka:

Operační metoda používaná zejména u středního a těžkého stupně ptózy. Resekce zvedače horního víčka může sahat až za Whittnalovo ligamentum. Naříznutí kůže horního víčka se porovnává s druhou stranou a je zhruba v místě tarzoorbitální rýhy. Oddělí m. orbicularis oculi a je preparován až k tarzální ploténce. Poté jsou mediální a laterální rohy odděleny a tím se zvedač horního víčka lépe mobilizuje a preparuje dále. Na aponeurózu a zvedač jsou aplikovány 3 stehy. Distálně od stehu se zvedač resekce a zbytek svalu se přišije asi 3 mm pod horní okraj tarzu. Rozsah resekce je uveden viz tab. 2. [15]

2. Technika vyříznutí zadní lamely

a) Fasanellův – Servatův zadní přístup:

Tento operační postup je využíván při mírném stupni poklesu a dobré funkci zvedače horního víčka. Provede se resekce části tarzu a tarzální spojivky. Při everzi horního víčka je tarzus fixován dvěma naproti sobě aplikovanými chirurgickými svorkami (pean) a navazuje další pokračující steh. Poté se svorky vyjmou a tarzus je resekován a sešitá spojivka je vyvedena na kožní část horního víčka. [14,15]

b) Müllerektomie:

Tato metoda vhodná při nízkém stupni ptózy. Při tomto výkonu neprovedena resekce části fornixu spojivky a Müllerova svalu. [15]



Obr 8. Resekce části tarzální ploténky víčka při mírném stupni ptózy [17]

3. Frontální suspenze

a) Proces závěsu na musculus frontalis (čelní sval)

Jedná se o mnohdy využívanou operační techniku indikovanou výhradně při výrazné slabosti až afunkčnosti m. levator palpebrae superioris, zejména při oboustranném postižení. Materiál vhodný na závěs pro děti do 3 let se využívá různý aloplastický materiál (supramid, lyofilizovaná fascia lata, kadaverózní skléra apod.) Pro děti od 3 let je nejvíce vhodné použít autogenní fascia lata (hluboká vazivová tkáň stehenního svalu) odebraná z napínače stehenní povázky (m. tensor fasciae latae) dodané z tkáňové banky.

Technicky jde o chirurgické spojení m. frontalis a horního víčka pomocí apoplastických materiálů, která zčásti kompenzuje funkci zvedáče horního víčka. Využívá toho, že při otevření očí se stahuje i čelní sval, který této funkci napomáhá. Postup této operace se zakládá se na 5 – 6 kožních nářezech (viz obr. 9). Dva nářezy na okraji horního víčka a tři nad obočím, do kterých je vsunuta páska přibližně mezi tarzus a m. orbicularis oculi. Po podvlečení přes všechny kožní tunely, je vyvedena středovým průřezem nad obočím. Tahem pásky mírně vytáhne okraj horního víčka zhruba k limbu rohovky a steh je zafixován pod kůži (viz obr. 10). [15]

b) Pentagonální frontální závěs:

Jde o ideální operační metodu využívanou u dětí do 3 let. U dětí tak útlého věku totiž nelze použít autogenní fascia lata. Proto jsou využívány různé apoplastické nebo biogenní materiály. [15]



Obr. 9 Nářezy na okraji horního víčka a nad obočím před závěsem na m. frontalis [17]



Obr. 10 Proces závěsu horního víčka na m. frontalis pomocí fascie u těžké ptózy [17]

8.2.4 Pooperační komplikace

Jako u každého zákroku se mohou i po operaci kongenitální ptózy vyskytnout komplikace. Je možné je shrnout do 4 základních skupin: podkorigování operace (hypokoroekci), překorigování operace (heperkorekci), diplopie a změny v konturách víček nebo deformace okrajů víček. [14,15]

a) Podkorigování operace

Podkorigovaná operace se projeví tak, že nějaký čas po operaci se víčko prověsí a je nutný další výkon.

b) Překorigovaná operace

Hyperkorekce není častá ale, pokud se tato komplikace objeví, dítě není schopné řádně dovřít víčko a tak způsobuje lagofthalmus, který mimo dalších nežádoucích účinku způsobuje vysychání oka a poškození rohovky.

c) Diplopie

Diplopie neboli dvojité vidění je pooperační komplikace, která může vzniknout poškozením okohybných svalů zejména zvedačů oka (horní přímý sval, event. dolní šikmý sval).

d) Změny v konturách víček nebo deformace okrajů víček

Při těchto komplikacích je nutná a velmi rychlá reoperace kvůli riziku otoků. Pokud jsou otoky výrazné, je opakovaná operace nutná nejpozději do dvou týdnů. [14,15]

8.2.5 Výsledky operací

Chirurgické řešení kongenitální ptózy má velmi dobré výsledky z hlediska kosmetického i funkčního charakteru.

Co se výsledků týče, bývají lepší u bilaterální kongenitální ptózy a to z důvodu snadnějšího chirurgického docílení symetrie očních štěrbin. Výsledný efekt se však odvíjí od funkce m. levator palpebrae superioris. Pokud se jedná o těžký stupeň poklesu horního víčka, je někdy nutná i další operace.

Všechna tato fakta je důležité řádně vysvětlit rodičům a upozornit je na možná rizika a srozumitelně vysvětlit, kde jsou limity plastické chirurgie. [14]



Obr. 11 Pacient před a po operaci kongenitální ptózy [17]



Obr. 12 Pacient trpící blefarofimosis syndromem před a po operaci pravého horního víčka [17]

9. Závěr

Kongenitální ptóza je v oblasti pedooftalmologie specifická problematika. Ptóza narušuje optickou osu vidění dítěte a tak může narušit i vývoj zrakových funkcí, zejména jednoduchého binokulárního vidění. Hlavní riziko, které sebou nese kongenitální ptóza, je vznik deprivační amblyopie. Proto je nutná velmi včasná diagnostika k chirurgické léčbě a následná případná kompenzace refrakční vady brýlemi a neodkladná pleoptická cvičení. Současně je ptóza projevem některých dalších syndromů, na které tedy může upozornit, např. Kearnov – Sayrův syndrom.

Tato práce se nejprve zabývá embryologií oka, anatomií a fyziologií očních víček a stručnou anatomií okoohybných svalů a svalů víček, které jsou nutné pro pochopení všech vrozených očních anomálií. Pro správnou diagnostiku, hlavně ale chirurgickou léčbu je velmi důležité znát velmi podrobně výše zmíněné kapitoly. Následující kapitolou seznamující čtenáře s problematikou ptóz obecně je úvod do problematiky ptóz. Těžiště textu je problematika vrozené ptózy, která je podrobně rozebrána včetně klasifikace v následujících kapitolách. Důraz je kladen především na diagnostiku kongenitální ptózy, která poskytuje popisy jednotlivých vyšetření, podstatných pro vyhodnocení všech významných příznaků. Je důležité, aby se vyšetřující věnoval všem zmíněným bodům v diagnostice, aby tak předešel komplikacím a rizikům spojené s kongenitální ptózou, případně zanedbání léčby onemocnění, jejichž je ptóza pouze příznakem. Poslední kapitola je věnována chirurgickému řešení této vrozené anomálie, včetně indikacím k operaci, různým operačním technikám a operačním výsledkům. Tato práce přibližuje a seznamuje s touto specifickou problematikou týkající se dětí ve velmi útlém věku optometrysty, z důvodu schopnosti popřípadě pacienta poslat k lékaři, nebo doporučit rodičům aby oftalmologa navštívili. Protože ale kongenitální ptóza nepaří mezi běžná onemocnění, často s touto anomálií do styku nepřijdeme.

Seznam použité literatury

[1] KUCHYNKA P. a kol. Oční lékařství. Praha: Grada Publishing, 2007.

ISBN 978-80-247- 1163-8

[2] KVPÍLKOVÁ K. Anatomie a embryologie oka. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví Brno, 2000.

ISBN 80-7013-313-9

[3] *zeleny-zakal* [online]. [cit. 15.1.2014].

Dostupné z WWW: <<http://zeleny-zakal.cz/dbpic/embryologie-300>>.

[4] KRAUS H. Kompendium očního lékařství, Praha: Grada Publishing, 1997, dotisk 1999, ISBN 80-7169-079-1

[5] AUTRATA R., VANČUROVÁ J., Nauka o zraku, Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví Brno, 2002, ISBN 80-701- 3362 -7

[6] ČIHÁK R. Anatomie 3, GRADA, 2003, ISBN 80-247-1132-X

[7] HORNOVÁ J., Oční propedeutika, Praha: Grada Publishing, 2011

ISBN 978-80-247-4087-4

[8] HILL Mark. *embryology.med* [online]. 31.8.2011 [cit. 21.1.2014] Dostupné z WWW: <<http://embryology.med.unsw.edu.au/embryology/index.php?title=File:Bailey467.jpg>>.

[9] AMERICAN ACADEMY OF OFTALMOLOGY. *American academy of ophthalmology* [online]. [cit. 21.1.2014]

Dostupné z WWW: <aao.org/theeyeshaveit/anatomy/section-eyelid.cfm>.

[10] *primar.sme* [online]. 26.2.2004. [cit. 1.4.2014]

Dostupné z WWW: <<http://primar.sme.sk/c/4117013/stavba-a-funkcia-oka.html>>.

- [11] ALLARD F., DURAIRAJ V. *Current techniques in surgical correction of congenital ptosis*. Middle East African Journal of Ophthalmology, Vol. 17., 2010, No. 2, pp. 129-133
- [12] ROZSÍVAL. P. Oční lékařství, Praha: Galén, 2006, ISBN 80-7262-404-0
- [13] ACADEMIA ROMANA. *Centrul Medical de Diagnostic, Tratament Ambulatoriu si Medicina Preventiva* [online]. [cit. 28.1.2014]
Dostupné z WWW: <<https://www.cmdtamp.ro/web/eaccess/chirurgie-de-zi/oftalmologie>>.
- [14] ODEHNAL M. *Kongenitální ptóza – současný pohled na etiologii, diagnostiku a terapii*, Praha: Causa subita Vol. 16., 2013, No. 5, pp. 203 – 205, ISSN 1212 – 0197
- [15] GERINEC A. *Detská oftalmológia*, Martin (SK): Vydavateľstvo Osveta, spol. s.r.o, 2005, ISBN 80-8063-181-6
- [16] CONGENITAL PTOSIS. *Congenital ptosis* [online]. 1.1.2009 [cit. 29.1.2014]
Dostupné z WWW: <<http://congenitalptosis.blogspot.cz/2009/01/january-1-2009-our-experience-with-our.>>.
- [17] ODEHNAL M. Oční klinika dětí a dospělých 2. LF UK A FN v Motole, Praha
- [18] VLKOVÁ E., PITROVÁ Š., VLK F. *Lexikon očního lékařství*, Brno: Prof. Ing. František Vlk nakladatelství a vydavatelství, 2008
ISBN 978-80-239-8906-9
- [19] BASU A. P., *emedicine.medscape* [online]. 18.12.2013 [cit. 1.3.2014]
Dostupné z WWW: <<http://emedicine.medscape.com/article/950897-overview>>
- [20] KRÁSNÝ J., MĚŘIČKA P. *Možnosti řešení ptózy v dětství i v dospělosti*. Česká a slovenská oftalmologie, roč. 55, 1999, č. 3, str. 145 – 154, ISSN 1211 – 9059

[21] ANDERSON R.L., BAUMAGARTER S.A., *Amblyopia in ptosis*. Archives of ophthalmology, Vol. 98, 1980, No. 6, pp. 1068 – 1069

[22] SALVESTRINI P. *quision* [online]. 15.2.2014. [cit. 18.3.2014].

Dostupné z WWW: <<http://www.qvision.es/blogs/patrizia-salvestrini/>>.

[23] *Eye Care Products* [online]. Delhi, India. [cit. 18.3.2014].

Dostupné z WWW: <<http://www.indiamart.com/eyecareproducts/squint-test-chart.html>>.