

PŘÍRODOVĚDECKÁ FAKULTA UNIVERZITY PALACKÉHO V OLOMOUCI

KATEDRA OPTIKY

VÝVOJ A VROZENÉ VADY OKA

Bakalářská práce

VYPRACOVALA:

Markéta Šmoldasová

obor 5345R008 OPTOMETRIE

studijní rok 2011/2012

VEDOUCÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE:

Bc. Lenka Musilová, DiS.

KONZULTANT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE:

MUDr. Marta Karhanová, FEBO

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně pod vedením Bc. Lenky Musilové, Dis., za použití literatury uvedené v závěru práce.

V Olomouci 3.května 2012

.....

Markéta Šmoldasová

PODĚKOVÁNÍ

Mé poděkování patří Bc. Lence Musilové, DiS. a MUDr. Martě Karhanové, FEBO za čas strávený nad moji bakalářskou prací a za jejich cenné rady.

Obsah

1 Úvod.....	6
2 Embryologie oka.....	7
3 Postnatální vývoj jednotlivých částí oka.....	12
4 Vývoj zrakových funkcí.....	14
4.1 Vývoj zrakové ostrosti.....	14
4.2 Rozsah zorného pole a adaptace na světlo.....	15
4.3 Vývoj barevného vidění.....	15
5 Vrozené vady oka.....	16
5.1 Vrozená onemocnění očního bulbu.....	16
5.2 Vrozená onemocnění víček.....	17
5.3 Vrozená onemocnění slzného aparátu.....	18
5.3.1 Vrozená dakryocela.....	18
5.3.2 Vrozená neprůchodnost slzovodu.....	18
5.4 Vrozená onemocnění rohovky.....	20
5.5 Vrozená onemocnění duhovky.....	21
5.6 Vrozená onemocnění čočky.....	21
5.6.1 Kongenitální katarakta.....	22
5.7 Vrozené nitrooční tumory.....	25
5.8 Vrozené anomálie optického nervu.....	26
5.9 Vrozený glaukom.....	27
5.9.1 Primární kongenitální glaukom	27
5.9.2 Další typy vrozených glaukomů.....	30
5.10 Další vrozené vady oka.....	30
6 Neonatální infekce způsobující vrozené anomálie oka.....	31
6.1 Vrozená toxoplazmóza.....	31

6.2 Cytomegalická inkluzní choroba.....	31
6.3 Virus herpes simplex (HSV).....	32
6.4 Lues congenita.....	32
6.5 Vrozené zarděnky.....	33
7 Preventivní vyšetření zraku u dětí.....	34
7.1 Screening.....	34
7.1.1 Cíle a principy screeningu.....	34
7.1.2 Screeningové oční vyšetření u novorozenců.....	35
7.1.3 Screening zraku u dětí.....	36
8 Závěr.....	38
Seznam použitých zdrojů.....	39

1 Úvod

Zrak je naším nejdůležitějším smyslem. Už od malička se učíme poznávat svět kolem nás pomocí smyslů, kde má zrak nenahraditelnou roli, protože zajišťuje až 80 % získaných informací. Každá porucha zraku ovlivňuje psychiku člověka, jeho společenský život, práci, záliby a samozřejmě i proces učení.

Proces vidění začíná ve vysoce diferenciovaném orgánu – oku, které je velmi zranitelné. I ta nejmenší porucha jeho vývoje nebo porucha funkce může vést k velkým zrakovým obtížím. Přesné uspořádání jednotlivých struktur oka rozhoduje o schopnosti oka dodávat do mozku zrakové vjemy. Správný vývoj oka a jeho funkcí je tedy velice důležitý a složitý proces, který začíná během těhotenství a končí až prakticky v předškolním věku. Vývoj zrakových funkcí je závislý na anatomickém vývoji oka. Jestliže se u dítěte vyskytne některá z vrozených vad oka, je vývoj zrakových funkcí ohrožen. Tyto vrozené vady mohou být způsobeny poruchou vývoje nebo geneticky. Je velmi důležité, aby byly včas rozpoznány a léčeny, protože by mohly nepříznivě poškodit zrak. Za účelem včasného odhalení vrozené vady oka bylo zavedeno screeningové oční vyšetření v porodnicích. Může se však stát, že některé vrozené vady se neprojeví ihned, ale projeví se až později. Z tohoto důvodu funguje i vyšetření zraku během preventivních prohlídek u dětského lékaře. Tyto prohlídky by měly odhalit jak vrozené vady oka, tak poruchy funkce zrakového orgánu.

Cílem této bakalářské práce je popsat proces prenatálního i postnatálního vývoje struktur oka, stručně shrnout vývoj zrakových funkcí a vytvořit přehled nejvýznamnějších vrozených vad oka. Speciální pozornost bude v této práci věnována vrozené neprůchodnosti slzovodu, kongenitální kataraktě a kongenitálnímu glaukomu, protože tyto tři vady hrají v lékařství důležitou roli. V praxi se s nimi lékaři setkávají nejčastěji. Zmíněna také budou screeningová oční vyšetření u novorozenců a preventivní prohlídky zraku u dětí.

2 Embryologie oka

Embryologie zahrnuje růst a rozvoj embrya od početí po porod. Dále se zabývá zákonitostmi a mechanismy řídicí nitroděložní vývoj jedince. Embryologie oka zkoumá vývoj zrakového orgánu a jeho funkce během vývoje. [1]

Morfogeneze oka

Oko je řazeno mezi orgány, které mají velmi složitou stavbu. Vývoj oka je podmíněným procesem, což znamená, že diferenciací tkání vede k tvorbě tkání nových. Na vytvoření základů oka se podílí mezoderm, tělový ektoderm a neuroektoderm a na tento proces navazuje vytváření dalších struktur.

Dvacátý druhý den po začátku vývoje oka se vytváří oční plakoda, která vzniká proliferací neuroepitelových buněk po obou stranách předního mozku. Buňky nově vzniklé plakody dále proliferují a začínají se vytvářet oční váčky vychlípující se do mezenchymu, který přiléhá na neuroektoderm. Tyto oční váčky jsou díky dutým stopkám spojeny s předním mozkem. Dutina očního váčku je vyplněna likvorem.

Formování plakody čočky je způsobeno díky očnímu váčku, který vyvolává proliferaci povrchového ektodermu. Povrchový ektoderm je přilehlý k mezenchymu. Následné vchlípnutí očního váčku dovnitř navazuje na zvětšování základu čočky. Vzniká tedy dvouvrstevný oční pohárek. Oba listy očního pohárku na sebe nalehnou a tím zmizí dutina očního pohárku. Část pohárku zasahuje do mezenchymu a ten je důležitý pro vývoj sklivce.

Zároveň se dělí buňky plakody čočky. Vzniká jamka čočky obklopená mezenchymem. Váček čočky se vytváří oddělením ektodermu jamky čočky od povrchového ektodermu a uplatňuje se při změně povrchového ektodermu a přilehlého mezenchymu v rohovku. Čočka se postupně diferencuje z váčku čočky, z mezenchymu se tvoří cévnatka, bělma a zevní vrstvy očního bulbu.

Sítnice a zrakový nerv

Sítnice má nejdůležitější úlohu v raném stádiu vývoje oka. Můžeme ji označit jako organizační centrum, kolem kterého se vytvářejí ostatní struktury oka. Sítnice se vytváří z očního pohárku. Zevní i vnitřní list očního pohárku je tvořen cylindrickými buňkami. Zevní list se mění v jednovrstevný pigmentový epitel a vnitřní list vytváří vícevrstevný neuroepitel. Produkci původních multipotentních buněk vznikají prekuzory, které chemickou přeměnou vytváří všechny buňky v sítnici. Tyto prekuzory jsou neuroblasty a spongioblasty. Z neuroblastů se diferencují unipolární buňky, gangliové buňky a bipolární buňky. Mezi unipolární buňky patří tyčinky a čípky. Ze spongioblastů se odlišují Müllerovy gliové buňky. Tyto Müllerovy buňky mají panožky, které vytváří membranu limitans externa a interna.

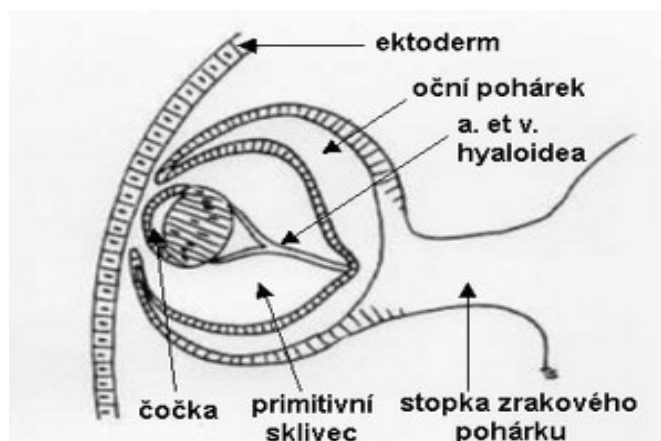
Přikládání vnitřního listu k zevnímu listu vede ke zmenšování původního intraretinálního prostoru. Toto nastává kvůli zvětšování vnitřního listu a fotoreceptorové buňky se konečně dostávají do kontaktu s pigmentovými buňkami, které jsou součástí zevního listu. Zráním světločivých buněk a tvořením jejich zevního segmentu tvoří oba listy očního pohárku definitivní sítnici. Nitrooční tlak zajišťuje spojení pigmentového epitelu a fotoreceptorů, které je poměrně slabé. Díky zrakovému pigmentu, který je obsažen v lipoproteinových lamelách zevního segmentu zrakových buněk, je od sedmého měsíce těhotenství oko citlivé na světlo. Fovea centralis neboli místo nejostřejšího vidění dozrává jako poslední a zrání trvá asi čtyři roky po narození.

Během přeměny očního váčku v oční pohárek vzniká choriodea, kdy je chorioidální štěrbina tvořena dvěma listy neuroektodermového původu. Do štěrbiny pronikají hyaloidní arterie a vena, která vyživuje pohárek i váček čočky. Později do štěrbiny proniká i arteria hyaloidea, ze které se stává arteria centralis retinae. Ta je spolu s vena centralis retinae uložena ve zrakovém nervu. Zrakový nerv se vytvoří ztlušťováním stopky a vrůstáním nemyelinizovaných nervových vláken. Spongioblasty, které obsahuje stopka, se rozdělují na astrocyty a oligodendrocyty, kde oligodendrocyty vytvářejí okolo nervových vláken zrakového nervu myelin. Proces myelinizace začíná těsně před narozením a dokončuje se až postnatálně.

Čočka

Plakoda čočky vytvořená z povrchového ektodermu tvoří základ čočky. S povrchovým ektodermem, který je přilehlý k očnímu váčku, ztrácí spojení až váček čočky, který je vytvořen zanořováním čočkové plakody. Váček čočky tvoří přední a zadní stěna. Přední stěna vytváří subkapsulární epitel čočky a zadní stěna primární vlákna čočky. Buňky epitelu se prodlužují, jejich jádra se ztrácí a stávají se z nich vlákna sekundární. Oba typy vláken, primární i sekundární, se k sobě přikládají. Primární vlákna zůstávají stejná po celý život, ale sekundární vlákna se tvoří až do dospělosti.

Výživu vyvíjející se čočky zajišťuje hyaloidní arterie. Později se ale čočka stává avaskulární a její přední povrch vyživuje komorová voda z přední komory oční a zadní povrch je vyživován tekutinou sklivce. Pouzdro čočky z mezenchymové vrstvy se nazývá tunica vasculosa lentis. Po vymizení hyaloidní arterie tunica vasculosa lentis degeneruje, ale pouzdro čočky, které je vytvořeno předním epitelem čočky, zůstává a představuje ztlustělou bazální membránu.



Obr. 1 Prenatální vývoj oka²

Řasnaté těleso a duhovka

Zhruba do třetího měsíce prenatalního vývoje sahá oční pohárek k čočce. Později se však čočka ocitne uvnitř pohárku, protože oční pohárek roste rychle vpřed a vzniká pars caeca retinae. Pars caeca retinae tvoří pokračování pigmentového epitelu a neuroepitelu sítnice. Základ řasnatého tělesa a zároveň musculus ciliaris se vytváří z přilehlého mezenchymu. Epitel vnitřního listu, který tvoří výše zmíněné pokračování neuroepitelu sítnice, netvoří kolem řasnatého tělesa pigmentaci. Naopak v oblasti duhovky je epitel pigmentován. Buňky očního pohárku vytváří svaly duhovky a mezenchym před očním pohárkem tvoří přední epitel duhovky. Stroma duhovky vzniká z buněk gangliové lišty. Pigmentové elementy duhovky se nazývají chromatofory. Jsou uloženy ve duhovkovém stromatu a produkují pigment melanin, díky kterému oko postnatálně získá definitivní barvu.

Cévnatka, bělima a rohovka

Vnitřní část mezenchymu obklopujícího oční pohárek se vaskularizuje a přeměňuje se v cévnatku. Bělima se tvoří z vazivové zevní části mezenchymu. Mezenchym uložený mezi okrajem očního pohárku a tělovým ektodermem se mění na průhledné vazivo. Toto vazivo je bezcévné, kolagenní, je uspořádané v lamelách a postupně vytváří rohovku.

Sklivec a oční komory

Primární sklivec je tvořen buňkami mezenchymu, které vnikají do očního pohárku. Primární sklivec již svou velikost nemění. Buňky vnitřní vrstvy očního pohárku produkují sekundární rosolovitý sklivec. Sklivcová membrána a závěsný aparát čočky se vytvářejí přeměnou povrchových vláken sklivce.

Ústupem mezenchymového vaziva vzniká přední oční komora, kterou tvoří buňky povrchového mezenchymu. Vzniká mezi váčkem čočky a povrchovým ektodermem. Z rozestoupeného mezenchymu se vytváří stroma duhovky a pupilární membrána. Rozšířením přední komory je zajištěna komunikace se sinus venosus sclerae. Pupilární membrána ještě během prenatalního vývoje zaniká a místo

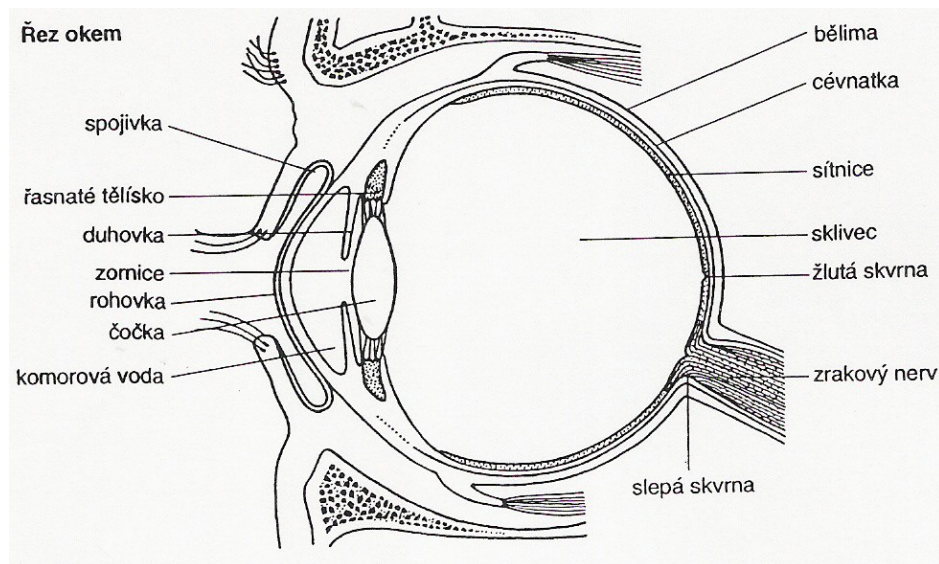
ní se vytváří zornice, která později slouží jako komunikátor mezi přední a zadní oční komorou. Zadní komora oční se tvoří díky ústupu mezenchymu mezi pouzdrem čočky a duhovkou.

Přídavné struktury oka

Oční víčka vznikají, aby chránila rohovku. Vznikají během šestého týdne vývoje jako ektodermo-mezenchymové řasy. Začátkem třetího měsíce se prodlužováním víček a jejich následným spojením tvoří spojivkový vak, který je uzavřený. Tento uzavřený spojivkový vak má funkci chránit vyvíjející se oko před amniovou tekutinou. Až v šestém měsíci vývoje zaniká uzavřený spojivkový vak oddělením víček.

V horní, zevní části spojivkového vaku vzniká slzná žláza, jejíž vývody jsou kanalizovány kolem třetího měsíce. Díky této kanalizaci jsou slzy odváděny do spojivkového vaku.

Zanořením kožního ektodermu se tvoří slzné kanálky. Slzný vak se tvoří následně po sjednocení kanálku horního a dolního víčka. Pokračováním slzného vaku je slzovod. [3, 4, 5]



Obr. 2 Řez okem⁶

3 Postnatální vývoj jednotlivých částí oka

Většina struktur oka je poměrně dobře vyvinutá už při narození, ale je potřeba, aby se oko nadále vyvíjelo. Mezi struktury, které nejsou dostatečně anatomicky a funkčně vyvinuty se řadí slzný aparát a makula. Rovněž zrakový nerv a zraková dráha nejsou při narození vyvinuté.

Orbita, oční bulbus a extraokulární svaly

Objem orbity se při narození rovná $10,3 \text{ cm}^3$, ale její rozměry se s růstem celé lebky mění. Během prvního roku se její objem zdvojnásobí a v osmi letech mají v průměru chlapci objem orbity $59,2 \text{ cm}^3$ a dívky $52,4 \text{ cm}^3$. Oční bulbus roste během celého dětství. Objem bulbu u narozeného dítěte je $2,8 \text{ cm}^3$, přičemž do dospělosti musí zvětšit svůj objem na asi 7 cm^3 . Během prvního půl roku se zvětší bulbus až na 50 % rozměrů dospělého oka a jeho růst pokračuje ještě následujících 13 let.

Hned při narození je u novorozence přítomný optokinetický nystagmus a fixační reflex, protože vývoj svalových funkcí je odstartován již v děloze. Přímé extraokulární svaly jsou ale asi o 3 mm užší a podstatně menší než u dospělého.

Spojivka a rohovka

Spojivka je oproti dospělému u novorozence hrubší, pevnější a má více epiteliálních buněk. Spojivkový vak je navíc při narození sterilní, ale brzy je osídlen běžnou mikroflórou. Rohovka se po narození ztenčuje, zvětšuje svůj průměr a zplošťuje se. Při narození má rohovka 50 D, ale během prvního půl roku se oploští na 45 D.

Duhovka a čočka

Pigmentový epitel duhovky obsahuje už při narození pigment melanin. Duhovka je však světlá. Její barva se mění postupně až do jednoho roku, kdy se barva duhovky ustálí. Pupila u novorozence je malá díky neúplně vyvinutému musculus dilatator pupillae a malým rozměrům bulbu. U předčasně narozených dětí mohou být různě

oslabené pupilární reakce na světlo. Čočka má při narození horizontální průměr 6 mm a do dospělosti se její průměr zvětšuje až na 9 mm. Navíc se čočka po narození vyznačuje růstem z buněk ekvátoru čočky, které tvoří kortex až do pokročilého věku.

Slzný aparát

Slzný aparát není při narození zcela vyvinut. Navíc se malé procento dětí rodí s vrozenou neprůchodností slzovodu. Membrána, která v tomto případě uzavírá vchod do nosu, se s růstem dítěte napíná, ve většině případů praskne a průchodnost slzovodu se tedy spontánně upraví.

Sítnice

Na sítnici není zcela vyvinutá centrální část a makula, což vyžaduje poměrně delší vývojovou periodu až do čtyř let věku. Změny, které vývoj zahrnuje, obsahují pigmentaci makuly, diferenciaci fovey a diferenciaci čípků. Cévní systém sítnice je při narození kompletní pouze v centrální části. Periferie je zásobena z cévního systému cévnatky. Zrakový nerv ani zraková dráha při narození nejsou anatomicky ani funkčně vyvinuté. U novorozence má disk optického nervu světle bílou barvu, ale na konci čtvrtého měsíce je barva růžová jako u dospělého a proběhla už i myelinizace nervových vláken. [4]

4 Vývoj zrakových funkcí

Sledování vývoje oka a jeho motoriky má velký význam pro správné pochopení pohybů očí z fyziologického i patologického hlediska. Vývoj oční motility a zrakové ostrosti u novorozenců představuje senzomotorický proces, jehož části mají mezi sebou úzkou spojitost. Vývoj zrakových funkcí zahrnuje několik fází. Nejprve se vyvíjí centrální zraková ostrost, akomodace, konvergence a binokulární vidění. Následuje vytvoření zorného pole a adaptace na světlo. Jako poslední se vyvíjí barvocit. [7]

4.1 Vývoj zrakové ostrosti

Jednoduché binokulární vidění se musí u dítěte postupně vyvinout. Tento vývoj má dvě etapy. První etapa je do jednoho roku, kdy se vývoj zrakové ostrosti spojuje s vývojem sítnice. Druhá etapa je od jednoho roku do šesti let, kdy dochází ke zdokonalování a stabilizaci binokulárního vidění.

Dítě během prvních dvou týdnů po narození rozeznává pouze světlo, tmou a pohyb. Toto je způsobeno nedozrálou foveou a nepřítomností myelinizace zrakových drah. Oči u dvoutýdenních dětí nejsou schopny fixace a vykonávají nekoordinované bloudivé pohyby. V období mezi druhým a čtvrtým měsícem života se u dítěte objevuje monokulární fixační reflex a dítě se snaží sledovat svoje okolí. U druhého oka se stále ještě může objevovat nekoordinovaný pohyb.

Během pátého měsíce se u dítěte začíná projevovat alternující vidění, což znamená, že ve fixaci dítě střídá pravé a levé oko. Oči totiž zatím nejsou schopné fixovat současně. Postupně přechází alternující vidění v simultánní vidění, což představuje začátek binokulární spolupráce. Obě oči sice fixují stejný bod, ale obraz zatím na sítnici nesplyne v jeden.

Mezi osmým a dvanáctým měsícem se upevňuje spojení oko - ruka. Makula je dostatečně vyvinutá na to, aby mohlo dítě pozorovat okolní předměty. Stejně tak je dostatečně vyvinutá konvergence. Akomodace za konvergencí zaostává, ale na konci dvanáctého měsíce už konvergence, akomodace a zralost makuly umožňují fúzi,

což je splynutí obou obrazů na sítnici do jednoho vjemu. Schopnost fúze znamená plynulý přechod od monokulárního k binokulárnímu vidění.

Stereoskopické vidění neboli vrcholové stádium binokulárního vidění vzniká současným zvyšováním ostrosti zraku a utvářením dalších senzomotorických reflexů. Roční dítě má komplex reflexů binokulárního vidění ještě vratký, ale v osmi letech jsou binokulární reflexy vyvinuty do konečného stabilního stádia.

Nejvyšší stupeň jednoduchého binokulárního vidění představuje stereopse, což je binokulární vnímání hloubky. Stereopse se začíná vyvíjet kolem jednoho roku. Protože dítě začíná v tomto období chodit, rozvíjí se smysl pro velikost, vzdálenost a polohu předmětu. [4, 7]

4.2 Rozsah zorného pole a adaptace na světlo

Velikost zorného pole u dospělého jedince představuje 60° nahoru, 70° dolů, 60° nazálně a 100° temporálně. Zorné pole u novorozence představuje nazálně i temporálně 28°, nahoru 11° a dolů 16°. Do tří měsíců se ale u novorozenců vyskytuje centrální skotom, který začíná během vývoje fovey mizet. Zorné pole se rozšiřuje až do deseti let věku.

U novorozence je světelná dráždivost fotoreceptorů nižší. Hodnota světelné dráždivosti je snížena ještě na konci prvního roku života. Plná fotosensitivita sítnice je dosažena až mezi druhým a třetím rokem, o čemž svědčí i požadavky malých dětí osvětlit tmavší prostor. [4, 7]

4.3 Vývoj barevného vidění

Vývoj barevného vidění je závislý na vývoji čípků v makulární oblasti a na dozrání zrakové dráhy. U půlročních dětí už je přítomno primitivní barevné vidění. Přesné rozlišování barev je možné až u dětí mezi třetím a čtvrtým rokem po ukončení vývoje fovey a CNS. Dolní hranice světelného spektra je však posunutá k 300 nm a postupně se zvyšuje k hranici 400 nm. [7]

5 Vrozené vady oka

Vrozené vady oka mohou být způsobeny vývojovou vadou, genetickými faktory, infekcí matky během těhotenství nebo dalšími škodlivými vlivy. Mezi další škodlivé vlivy patří například alkohol, drogy nebo léky užívané matkou během těhotenství. Tyto škodlivé vlivy se na vzniku vrozené vady oka uplatňují zřídka.

Při vzniku vrozených vad oka funguje autozomálně dominantní i recesivní dědičnost a postiženo může být jedno nebo obě oči. Vrozené vady oka mohou také představovat závažné komplikace ve zrakových funkcích. Naštěstí se převážná většina těchto vad vyskytuje vzácně. [9]

5.1 Vrozená onemocnění očního bulbu

Mikroftalmus je abnormální stav, při kterém se vyvíjí menší oko a orbita, což je způsobeno neobvyklým vývojem očního váčku. Tento defekt může být následkem infekčních onemocnění, jako je například toxoplazmóza. Také se často objevuje v souvislosti s jinými abnormalitami a kolobomy.

Anoftalmus je vada bulbu, která se projevuje absencí bulbu, nebo se v hloubce orbity nachází pouze mikroskopické shluky pigmentových buněk. Anoftalmus je obvykle součástí mnohočetných defektů.

Kyklopie patří mezi vrozené vady, které jsou velmi vzácné a dědičné. Projevuje se vznikem pouze jediné orbity a jednoho zrakového orgánu a bývá spojena s těžkými defekty lebky. Tento stav není slučitelný se životem, proto děti postižené kyklopií brzy po narození umírají.

Kryptoftalmus je většinou jednostranný stav, který vzniká jako následek abnormálního vývoje oka. Oko se vyvíjí menší a je překryto kůží, která dosahuje z čela až k tváři. Kryptoftalmus neboli „skryté oko“ se řadí i do vrozených vad víček. [3, 9]

5.2 Vrozená onemocnění víček

Kongenitální entropium je velmi vzácné a nemělo by být zaměněno s mnohem běžnějším epiblefaronem. Entropium se projevuje vtočením nejčastěji spodního víčka směrem do oka. Díky tomu řasy naléhají na rohovku. Léčba tohoto onemocnění je chirurgická.

Kongenitální ptóza je jednostranný nebo oboustranný pokles víčka způsobený vývojovou vadou musculus levator palpebrae superioris. Ptotické víčko je při pohledu dolů lehce výše než normální víčko, což je výsledek špatného uvolnění zvedače víčka. Astigmatismus nebo anizometropie jsou u dětí s kongenitální ptózou velmi běžné a mnohem častěji jsou zodpovědné za amblyopii než ptózy samotné. Léčba je chirurgická dle závažnosti onemocnění.

Epikantus je velmi častá oboustranná vertikální kožní řasa, která překrývá vnitřní koutek oka. Popisované onemocnění navozuje dojem strabismu, protože řasa zčásti překrývá i nazální část bělimy. V praxi se rozlišují tři typy epikantů a to epikantus tarsalis, epikantus inversus a epikantus palpebralis. Chirurgická léčba většinou není nutná, protože epikantus sám spontánně vymizí během růstu dítěte.

Telekantus je nezvyklý stav, ve kterém je široká vzdálenost mezi vnitřními koutky. Tento stav je způsoben abnormálně dlouhými šlachami vnitřních koutků. Chirurgická úprava telekantu se provádí jen výjimečně.

Epiblefaron je narozdíl od epikantu horizontální kožní řasa. Váže se k hornímu nebo spodnímu víčku a může stáčet řasy proti rohovce. Chirurgická korekce je vyžadována pouze ve vážných případech, kdy je ohrožena rohovka.



Obr. 3 Epiblefaron ¹⁰

Kolobom se na víčku projevuje jako drobný zářez nebo větší rozštěp. V nejtěžších případech může víčko i téměř chybět. Léčba kolobomu je chirurgická.

Všechna výše popsaná onemocnění se dědí jako autozomálně dominantní znak. [3, 8, 9]

5.3 Vrozená onemocnění slzného aparátu

Mezi vrozená onemocnění slzného aparátu patří hlavně vrozená dakryocela a vrozená neprůchodnost slzovodu. Vrozená neprůchodnost slzovodu je však významnější, protože je přítomna u 65 % narozených dětí, klinicky se ale projeví pouze u 6 % novorozenců.

5.3.1 Vrozená dakryocela

Vrozená dakryocela neboli amniotokéla je onemocnění, při kterém dochází k zadržování plodové vody v slzném vaku. Plodová voda se dostane do slzného vaku už před narozením a tam se hromadí. Při porodu je slzný vak zvětšený a nejsou zde žádné známky infekce. Léčba spočívá v podání očních kapek, které mají dezinfekční charakter, a také se provádí hydrostatické masáže. Už při prvních příznacích infekce slzného vaku se provádí sondáž, která se aplikuje také při neúspěšné konzervativní léčbě. [11]

5.3.2 Vrozená neprůchodnost slzovodu

Slzovod neboli ductus nasolacimalis představuje poslední část slzného odvodňovacího systému. Při narození je spodní konec slzovodu často ucpaný, ale u mnoha novorozenců se slzovod spontánně uvolní brzy po narození. Toto onemocnění díky jeho častému výskytu hraje důležitou roli mezi poruchami slzných cest. Většina novorozenců má při narození dokončen vývoj slzných cest. Slzné cesty se mohou vyvíjet ještě pár měsíců po narození, přičemž se hlavní slzná žláza,

která způsobuje reflexní slzení, plně vytvoří mezi druhým a čtvrtým měsícem života. Příznaky vrozené neprůchodnosti slzovodu se tedy začínají objevovat až po ukončeném postnatálním vývoji slzných cest.

Klinické projevy

Mezi nejčastější projevy vrozené neprůchodnosti slzovodu patří slzení a sekrece z oční štěrbiny. Sekret má hlenovitou konzistenci a jeho barva je světlá. Často se stává, že je sekret kontaminován, protože vytváří vhodné podmínky pro rozmnožování infekčních agens, a jeho barva se mění na šedou až zelenou.

Léčba

Existují dva typy léčby vrozené neprůchodnosti slzovodu, léčba konzervativní a léčba intervenční. V prvních měsících života volí nejvíce lékařů konzervativní léčbu. Ta vede ve většině případů ke spontánní nápravě této vady.

Konzervativní léčba se zakládá na lokální aplikaci antibiotik v podobě očních kapek a na hydrostatických masážích vaku. Masáže zvyšují hydrostatický tlak v slzovodu, což by mělo vést k protržení membránové překážky. Při provádění tohoto manévru je ukazováček položen přes oblast slzného vaku a přitlačený prst se vede shora dolů ve směru slzovodu. Prstem by se mělo přejet shora dolů desetkrát a to pětkrát denně. Antibiotické či dezinfekční kapky jsou předepsány k použití také pětkrát denně.

Intervenční léčba se volí v případě, že předešlá konzervativní léčba není účinná. První sondáž se provádí bez anestezie kolem čtvrtého měsíce věku. V případě nutnosti druhé sondáže se zákrok doporučuje pár týdnů po první sondáži, ale s počtem opakovaných zákroků úspěšnost klesá. Jestliže neprůchodnost slzovodu přetrvává, označuje se tento případ jako komplikovaný a řeší se dočasnou intubací silikonovými kanyly. Silikonová kanyla zavedená do slzných cest se odstraní za šest týdnů až šest měsíců. Jak po jednotlivých sondážích, tak po intubaci se pokračuje v léčbě očními antibiotiky. Pacienti, kteří nemají v léčbě stále úspěch, mohou být léčeni metodou

dakryocystorinostomie (DCRS), která není věkově omezená a provádí se pod celkovou anestezií.

Sondáž se provádí pomocí dilatátorů, které roztáhnou horní nebo dolní slzný bod. Hned poté se zavede zahnutá průplachová kanyla a fluoresceinovým roztokem nebo vodou se propláchnou slzovod. Tekutina musí proniknout do nosu, jinak se zavede sonda pro zdolání překážky a slzovod se proplachuje znovu. Výsledky sondáže jsou velmi dobré. Asi 90 % dětí je vyléčeno první sondáží a dalších 6 % druhou sondáží. Selhání je obvykle výsledkem změny anatomie slzovodu, což se většinou rozpozná během začátku sondování díky obtížně procházející sondě a následné neschopnosti propláchnout slzovod pomocí roztoku. [11]

5.4 Vrozená onemocnění rohovky

Mikrokornea, sklerokornea, megalokornea a cornea plana jsou nejznámější ovšem vzácné vrozené anomálie rohovky. Všechny se projevují na obou očích, ale mikrokornea se může objevit i pouze na jednom oku.

Mikrokornea je velmi vzácný dědičný stav, ve kterém je horizontální průměr rohovky u dospělého 10 mm nebo menší. Přední komora je mělká, ale ostatní parametry oka jsou v normálu. Mikrokorneu způsobuje zastavený růst rohovky během embryonálního vývoje.

Sklerokornea je onemocnění, které je charakteristické zakalením a vaskularizací periferní nebo celé rohovky. Jestliže nastane pouze periferní vaskularizace, rohovka se jeví menší.

Megalokornea je stav, který obvykle není dědičný. Průměr rohovky je 13 mm nebo více, přední komora je velmi hluboká a nitrooční tlak dosahuje normálních hodnot. Megalokornea může doprovázet genetické syndromy jako je například Downův syndrom.

Cornea plana je onemocnění charakteristické výrazným snížením rohovkového zakřivení a snížena je také lomivost rohovky. Součástí tohoto onemocnění je častěji hypermetropie než myopie a mělká přední komora. [8, 9]

5.5 Vrozená onemocnění duhovky

Kolobom duhovky se vytváří během prenatálního vývoje díky špatnému uzavření oční štěrbin. Jestliže je kolobom izolovaný, nemusí ovlivňovat zrakovou ostrost jedince.



Obr. 4 Kolobom duhovky ¹²

Aniridie je vzácná dědičná porucha, při které chybí duhovka, ale zbytková duhovková tkáň je patrná. Onemocnění je často doprovázeno sníženou zrakovou ostrostí, nystagmem a hypoplazií zřetivého nervu.

Albinismus je vrozená dědičná vada, která se projevuje růžovou barvou duhovky. Stejně jako u aniridie se u tohoto stavu objevuje nystagmus a snížení vízu. [9]

5.6 Vrozená onemocnění čočky

Ektopie čočky je charakteristická posunem čočky oproti její normální poloze. Obvykle se projevuje na obou očích a je doprovázena zhoršeným viděním, které je výsledkem refrakční chyby nebo monokulární diplopie. Díky abnormální lokaci čočky je skoro nemožné určit optickou korekci. Vidění se v některých případech může zlepšit při navození a udržování mydriázy.

Afakie je vzácný stav charakteristický tím, že čočka v oku chybí. Tento stav se může objevit v důsledku chybného vývoje oka.

Mikroafakie je dědičné oboustranné onemocnění. Čočka je subluzovaná a má menší tvar než čočka normální.

Kolobom čočky představuje zářez obvykle v dolním vnitřním kvadrantu, kde v důsledku toho chybí i závěsný aparát čočky. Zároveň s kolobomem čočky se vyskytuje kolobom řasnatého tělesa. [9]

5.6.1 Kongenitální katarakta

Kongenitální katarakta je významné onemocnění, protože patří mezi závažné a komplikované vrozené vady a patří mezi nejčastější příčiny slepoty u dětí.

Dělení vrozené katarakty podle morfologie

Katarakta centralis pulverulent je malý kulovitý zákal široký asi 1-4 mm, který se nachází uvnitř jádra čočky. Samotné centrum čočky je však průsvitné. Tato katarakta není dominantně dědičná a není progresivní.

Nukleární katarakta spočívá v zákalu centrální zóny jádra čočky. Tento typ katarakty je ve většině případů oboustranný a je běžně spojen s mikrokorneou a mikroftalmem.

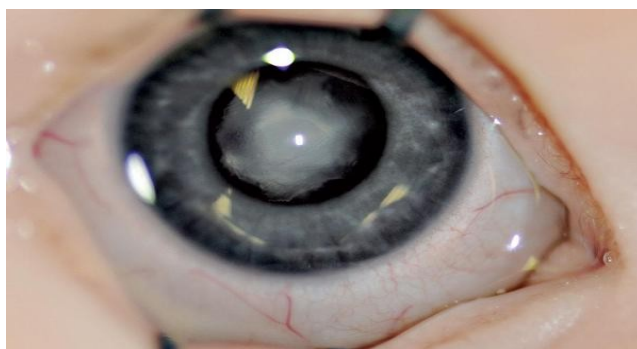
Lamelární katarakta je charakterizována zákalem, který se nachází mezi jádrem a kůrou čočky. V některých případech může progredovat až do nukleární katarakty.

Suturální katarakta postihuje přední i zadní Y šev čočky. Může se objevit samostatně nebo je doprovázena jinými typy katarakt.

Koronární katarakta spočívá v kruhovitých zákalech hluboko v kůře čočky. Tyto zákaly obklopují jádro. Tento typ katarakty je sporadický a pouze příležitostně dědičný.

Polární katarakta se dělí na dva typy. První typ polární katarakty je přední katarakta, která se týká pouze přední strany pouzdra čočky. Druhý typ je zadní polární katarakta, která se týká pouze zadní strany pouzdra.

Modré tečkovité zákaly jsou velmi běžné a neškodné. Mohou se vyskytovat zároveň s jinými typy katarakt. [8]



Obr. 5 Katarakta ¹³

Příčiny vzniku

Příčiny kongenitálních katarakt jsou různé. Asi jedna třetina pacientů získá kataraktu dědičně. Způsob dědičnosti může být autozomálně dominantní nebo autozomálně recesivní, přičemž autozomálně dominantní dědičnost je častější. Morfologie zákalů jsou obvykle stejné u rodičů jako u jejich potomků. Mezi příčiny kongenitálních katarakt se řadí také příčiny metabolického původu jako například hypoglykémie nebo galaktosemie. Dále jsou příčinou katarakty nitroděložní infekce. Nejvýznamnější nitroděložní infekci představují kongenitální zarděnky, které jsou spojovány s kataraktou asi v 15 % případů. U kongenitálních zarděnek jsou zákalové čočky přítomny už při narození, ale mohou se vyvíjet ještě několik týdnů nebo měsíců po narození. Virus kongenitálních zarděnek je schopen přetrvávat v čočce až do tří let věku. Mezi další nitroděložní infekce, které mohou být spojeny s vrozenou kataraktou, patří toxoplazmóza, herpes simplex nebo plané neštovice. Kongenitální katarakta je také spojována s celou řadou systémových syndromů. Loweho okulorenální syndrom je velmi vzácná vrozená vada, u které může koexistovat kongenitální katarakta s kongenitálním glaukomem. [8, 9]

Vyšetření

Diagnóza vrozené katarakty by se měla stanovit co nejdříve, aby se včas zahájila léčba. Vyšetření zrakové ostrosti nelze provádět u novorozenců klasickým způsobem, proto se spoléhá pouze na hodnocení hustoty a morfologie zákalu. Nezbytné pro dokumentaci možné progresivity katarakty jsou opakovaná vyšetření.

Zákal je odhadnutý na základě vzhledu červeného reflexu a kvality pohledu na fundus přes přímý nebo nepřímý oftalmoskop. Velmi hustý šedý zákal zablácí pupilu a tím znemožňuje pohled na oční pozadí přes oftalmoskop. V těchto případech je operace nutná. Méně hustý šedý zákal umožňuje vizualizaci sítnice přímým oftalmoskopem a jsou zde přítomny centrální zákalky s průměrem větším než 3 mm. Opticky bezvýznamný šedý zákal umožňuje jasný pohled na sítnici přímým i nepřímým oftalmoskopem a vyskytují se u něj centrální zákalky s průměrem menším než 3 mm.

Morfologie zákalu nám může dát důležité vodítko k jeho etiologii. Hodnota zrakového zhoršení souvisí s lokalizací zákalu. Obecně platí, že čím více je zákal v centru nebo v zadní části čočky, tím pravděpodobnější je větší zhoršení zraku. Příležitostně může být požadováno vyšetření pod anestézií. Další znaky, které svědčí o zhoršení zraku, jsou absence centrální fixace a přítomnost nystagmu nebo strabismu. [8, 13]

Léčba

Načasování chirurgické léčby je velmi důležité. Například oboustranné hutné katarakty vyžadují neodkladnou operaci, která se provádí během čtvrtého až šestého týdne věku dítěte. V tomto případě by operace měla zabránit rozvoji těžké amblyopie. Oboustranné částečné katarakty se mohou řešit chirurgicky až později, pokud vůbec. Také jednostranná hutná katarakta vyžaduje brzkou operaci a neodkladnou terapii amblyopie. Při částečné jednostranné kataraktě se aplikují mydriatika a okluduje se zdravé oko jako prevence před amblyopií. [8]

Chirurgický postup

Chirurgické řešení katarakty u dětí se liší od operací dospělých tím, že u dospělých se operace provádí většinou v lokální anestezii, ale u dětí operace probíhá v celkové anestezii. Dětská operace je náročnější, protože je oko menší a jeho tkáně mají jinou kvalitu než tkáně dospělého. Samotný postup operace je u dětí velmi podobný jako u dospělých. Nejprve se provede úzký řez při limbu. Následně se musí do oka vpravit speciální roztok chránící jemné struktury oka. V dalším kroku je odsáta zkalená čočka. Vzhledem k vysokému výskytu pooperační sekundární katarakty, což je zkalení zadního pouzdra čočky, se u dětí musí odstranit část zadního pouzdra čočky a část předního sklivce. Místo vstupního řezu na rohovce je nutné u dětí vždy zašít stehem. [8, 13, 14, 15, 16]

Zraková rehabilitace

Odstraněním čočky z oka je také odstraněna optická mohutnost čočky a schopnost akomodace. Ztrátu optické mohutnosti čočky ale může nahradit implantace umělé nitrooční čočky nebo použití brýlí či kontaktních čoček. Dítěti se díky růstu oka hodnota dioptrií mění, proto je potřeba oko s implantovanou čočkou ještě dokorigovávat brýlemi nebo kontaktními čočkami. Dioptrie v brýlích, případně v kontaktních čočkách, se postupem věku u dítěte snižuje. V některých případech není vhodné při operaci katarakty umělou čočku implantovat, proto je potřeba dítěti naordinovat kontaktní čočky o síle až +30 dioptrií. [8, 13]

5.7 Vrozené nitrooční tumory

Vrozená hypertrofie retinálního pigmentového epitelia (CHRPE) je benigní postižení, u kterého se rozlišují dva typy – typická CHRPE a atypická CHRPE. Je důležité tyto dva typy rozlišit. Typická CHRPE se dělí na samostatnou CHRPE a skupinovou CHRPE. Oba tyto typy představují obvykle jednostranné, ostře ohraničené léze, která mají tmavě šedou nebo černou barvu. Léze mají kulovitý nebo

oválný tvar a různou velikost. Léze u skupinové CHRPE jsou organizovány do shluků, které svým tvarem připomínají zvířecí stopy.

Atypická CHRPE se projevuje mnohonásobnými, oboustrannými lézemi, které mají oválný tvar. Tyto léze obsahují bílou hypopigmentaci a jejich rozmístění je chaotické a často periferní. [8]

5.8 Vrozené anomálie optického nervu

Vrozené anomálie optického nervu jsou vážné, protože jsou relativně běžné. Některé mohou být zaměněny s edémem papily, některé mohou vést k defektům v zorném poli a jiné jsou spojovány s malformacemi CNS.

Nakloněný optický disk je relativně běžný, obvykle oboustranný stav, který je způsobený šikmým průběhem optického nervu v bulbu. Zraková ostrost je u tohoto postižení normální. Optický disk je malý, oválný nebo tvarovaný do písmene D. Nakloněný optický disk může být doprovázen defekty zorného pole.

Prohlubeň optického disku je vzácný, jednostranný stav, který může v některých případech způsobit značné zrakové problémy. Uvnitř optického disku je kruhovitá nebo oválná prohlubeň různého tvaru. Tato prohlubeň je nejčastěji lokalizována temporálně, ale může být příležitostně i centrálně. V mnoha případech je dlouhodobá prognóza bez léčby špatná, protože může dojít k trvalým makulárním změnám.

Kolobom optického disku je vzácný stav, který se objevuje jednostranně nebo oboustranně se stejnou četností. Disk ukazuje lesknoucí se exkavaci, která má bílou barvu. Zraková ostrost je často snižena a zrakové pole vykazuje defekt, který je spojený se vzhledem disku.

Hypoplazie optického nervu je jednostranný nebo oboustranný stav charakteristický zmenšeným počtem vláken optického nervu. Hypoplazie se může objevit jako samostatná anomálie u jinak normálního oka, u celkově postiženého oka nebo ve spojitosti s jiným systémovým onemocněním. Látky užívané matkou během těhotenství, které mohou být spojeny s hypoplazií optického nervu, zahrnují alkohol, LSD, steroidy nebo léky na nachlazení. Optický disk je při hypoplazii malý a šedý a kolem dokola se nachází žluté ohraničení od hypopigmentace. Mezi další

oční příznaky patří defekty zorného pole, defekty barevného vidění, hypoplazie fovey, strabismus a nystagmus. Mírné defekty mohou být lehce přehlédnutelné a mírné zhoršení zrakové ostrosti může být zaměněno s amblyopií a chybně léčeno okluzorem. [8]

5.9 Vrozený glaukom

Vrozené glaukomy jsou způsobeny nedostatečným vývinem odtokových cest nitrooční tekutiny. Mohou být spojeny s jinými abnormalitami oka i celého organismu. Projevují se během prvních dvou let života dítěte, ale platí, že čím dříve se glaukom projeví, tím je situace vážnější. [17]

5.9.1 Primární kongenitální glaukom

Primární kongenitální glaukom je nejčastější typ vrozeného glaukomu a z 65 % postihuje chlapce. Vznik tohoto onemocnění je spojen s neobvyklým vývojem komorového úhlu. Zhruba v 10 % hraje roli dědičnost, která je autozomálně recesivní. Klinické rysy jsou závislé na věku, ve kterém se glaukom projeví, a na úrovni nitroočního tlaku. Obě oči jsou postiženy v 75 % případů, ačkoli závažnost postižení je často asymetrická. Primární kongenitální glaukom je natolik závažné onemocnění, že pokud se včas nerozpozná, končí slepotou. [8, 16]

Klasifikace

Podle věku, ve kterém se glaukom projeví, se primární kongenitální glaukom dělí na tři typy. Prvním typem je pravý kongenitální glaukom, který se objevuje ve 40 % případů. Nitrooční tlak u tohoto typu se zvyšuje již během intrauterinního života. Druhým a zároveň nejčastějším typem je dětský glaukom, který se objevuje v nadpoloviční většině, a který se začíná projevovat během prvních tří let věku dítěte. Glaukom mladistvých je třetím a nejméně častým typem primárního kongenitálního glaukomu.

Klinické příznaky

První příznak, který je často zpozorovaný rodiči, je zašednutí rohovky. Toto zašednutí je způsobeno trhlinami v Descemetově membráně a tyto trhliny jsou následek vysokého nitroočního tlaku. Zašednutí rohovky může být spojeno se slzením a světloplachostí.

Dalším příznakem je buftalmus - „velké oko“, které je způsobeno zvýšeným nitroočním tlakem. Zvětšení oka si rodiče často nevšimnou, dokud není postižení jednostranné a pokročilé. Jak se bělima rozšiřuje, stává se tenčí a časem dostane modravý vzhled. Zároveň se prohlubuje přední komora, což je způsobeno pokračujícím rozšiřováním rohovky. Zvětšení bulbu také způsobuje axiální myopii, která může způsobit vznik anizometropické amblyopie. Buftalmické oko je také náchylné k traumatickému poškození.

Typický příznak, který potvrzuje diagnózu kongenitálního glaukomu, představují trhliny v Descemetově membráně. Může se také objevit exkavace optického nervu, ale ta po normalizaci nitroočního tlaku ustupuje. [8]

Léčba

Léčba primárního kongenitálního glaukomu je chirurgická, protože jediné ta dokáže zastavit progresi. Nejčastěji se využívá goniotomie (trabekulotomie ab interno) a trabekulotomie (trabekulotomie ab externo). Při nedostatečném výsledku je důležitou součástí léčby farmakoterapie. [16]

Vyšetření

Vyšetření a následné zhodnocení by mělo být provedeno pod celkovou anestezií. Hodnotí se vzhled terče zrakového nervu, měří se nitrooční tlak a průměr rohovky. Nakonec se provádí gonioskopie, při které se pomocí gonioskopické čočky hodnotí komorový úhel.

Nitrooční tlak je měřen buď Perkinsovým nebo Schiottzovým tonometrem. Průměry rohovky jsou měřeny ve vertikálním a horizontálním meridiánu. V šesti

měsících života je průměr rohovky menší než 10 mm a v jednom roce je menší než 12 mm. Horizontální průměr rohovky u dospělého je 12,5 mm. Těchto hodnot horizontální průměr rohovky dosahuje obvykle ve třetím roce života. Z těchto důvodů by se průměry rohovky větší než 12 mm před prvním rokem života nebo větší než 13 mm v jakémkoli věku měly hlídat. Průměry kolem 14 mm jsou typické pro rozvinutý buftalmus.

[8, 18, 20]

Chirurgická léčba

Goniotomie neboli trabekulotomie ab interno je chirurgický zákrok, při kterém se využívá modifikovaná goniočočka, která umožňuje pozorovat struktury přední části oka a komorového úhlu. Operace se provádí, jestliže je dostatečná transparence rohovky a komorový úhel je přehledný. Goniotomickým nožem se vytvoří malá skupina kanálků, kudy tekutina může opouštět oko a tím snižovat nitrooční tlak. Před zákrokem i po něm se podávají antibiotika. Ačkoli se musí procedura opakovat, úspěch je okolo 85 %. Komplikace goniotomie spočívají například v krvácení do přední komory. [8, 19]

Trabekulotomie ab externo je nezbytná u zákalu rohovky, který brání zobrazení komorového úhlu, a také při opakované neúspěšné goniotomii. Trabekulotomie spočívá ve vytvoření otvoru zevním přístupem na hranici bělimy a rohovky. Tímto otvorem je potom nitrooční tekutina vedena přímo do spojivkového vaku. Trabekulotomie může být spojená s komplikacemi jako je poškození čočky či rohovky a pro léčbu kongenitálního glaukomu je volena častěji. [8, 18, 21]

Obě výše popsané metody goniotomie i trabekulotomie se při léčbě využívají pouze u dětí. Trabekulotomie je úspěšná také ve významném procentu v kombinaci s trabekulektomií, kterou se chirurgicky léčí glaukom u dospělých. [8, 18]

Pooperační péče

Po chirurgické operaci následuje další vyšetření pod celkovou anestezií, které je prováděno jeden měsíc po operaci. Je extrémně důležité odhalit a korigovat refrakční vady a léčit amblyopii. Nitrooční tlak a průměr rohovky by měl být měřen

v pravidelných intervalech. Progresivní zvětšování průměru rohovky je důležitý znak kongenitálního glaukomu. Asi u poloviny pacientů se vyvíjí ztráta vidění způsobená poškozením optického nervu, anizotropickou amblyopií, rohovkovým zjizvením, kataraktou nebo posunem čočky. [8]

5.9.2 Další typy vrozených glaukomů

Další typy vrozených glaukomů jsou způsobené iridokorneální dysgenezí nebo fakomatózou.

Iridokorneální dysgeneze spočívá v poruchách rohovky a duhovky. Tato porucha představuje vzácné vývojové anomálie, které jsou většinou doprovázené glaukomem.

Fakomatóza je stav, kdy je glaukom opět přítomen u systémových poruch. U 60 % pacientů je glaukom v prvních dvou letech života spojen s buftalmem. Ve zbytku případů se vzestup nitroočního tlaku objevuje až během pozdního dětského věku nebo během rané dospělosti. [8]

5.10 Další vrozené vady oka

Kongenitální melanocytóza je málo časté, vrozené onemocnění spojivky, které se na oku projevuje světle šedou pigmentací v episkléře a příležitostně se může rozšířit do periferie rohovky. Melanocytóza se rozděluje na oční, kožní a okulodermální. Poslední typ se vyskytuje nejčastěji. [8]

Nejvýznamnější vrozenou vadou sítnice je **kolobom sítnice**. Nejčastěji se vyskytuje zároveň s kolobomem duhovky nebo cévnatky. Často se stává, že zasahuje do zřetivého terče nebo makuly. Jestliže se kolobom vyskytuje izolovaně, je nutné brát v úvahu vrozenou toxoplazmózu. [9]

6 Neonatální infekce způsobující vrozené anomálie oka

Neonatální infekce přenáší na plod matka během těhotenství. Tyto infekce potom způsobují vrozené vady nejen oka ale i jiných částí těla. Délka působení patogenního faktoru rozhoduje o rozsahu postižení. Nejtěžší postižení vznikají během 1. trimestru těhotenství, který je tím pádem nejrizikovější.

6.1 Vrozená toxoplazmóza

Vrozená toxoplazmóza se přenáší z matky na dítě přes placentu a je přítomna pokud infekce matky proběhla během těhotenství. V roce 1923 bylo poprvé zjištěno, že parazitem je *Toxoplasma gondii*. Vrozená toxoplazmóza se nejčastěji projevuje současným postižením sítnice a mozku. Tato postižení jsou příčinou těžkých poruch vidění.

V převážné většině případů bývá proběhlá chorioretinitida oboustranná, ale postižení nemusí být na obou stranách stejně rozsáhlé. Dojde-li k infekci ve třetím trimestru těhotenství, jsou přítomny výše popsané změny. Dojde-li k infekci plodu v prvním nebo druhém trimestru těhotenství plod nemá šanci na přežití.

Na popsaný kongenitální nález se může napojit recidivující zánět, který je charakteristický ložisky okolo kongenitální léze. „Satelitní“ ložiska jsou výsledkem retinitidy. Recidivující záněty tvoří polovinu uveitid u dětí.

Vrozená toxoplazmóza se jen těžko dá zaměnit za jiné onemocnění vzhledem ke klinickému charakteru choroby. U novorozenců dětí se však musí vyloučit možnost herpetické infekce, cytomegalické inkluzní choroby, projevu onemocnění AIDS a retinoblastomu. [9]

6.2 Cytomegalická inkluzní choroba

Nákaza touto chorobou je způsobena virem z herpetické skupiny. Infikovaný organismus se nemusí zbavit cytomegaloviru až několik let. Postiženy jsou převážně

osoby s poruchami imunitního systému. Přenos z matky na dítě během mateřské viremie se uskutečňuje přes placentu.

U novorozenců se objevuje rozsáhlé spektrum změn, které zahrnují postižení CNS. Nakažení cytomegalovirem se na oku projevuje strabismem, anomáliemi terče zrakového nervu, nystagmem, mikroftalmií a anoftalmií. U některých dětí může v klinickém obrazu dominovat chorioretinitida a často také retinální hemoragie, později atrofie sítnice a pigmentového epitelu.

Vir cytomegalovirus se vyskytuje v tělních tekutinách jako např.: v moči, slinách, komorové vodě, což potvrzuje diagnózu. [9]

6.3 Virus herpes simplex (HSV)

Tento virus stejně jako cytomegalovirus může přetrvávat v organismu roky. Existují dva typy viru – HSV-1 a HSV-2. Typ HSV-1 je zodpovědný za přenos infekce mimo porodní cesty. Typ HSV-2 je spojen s genitální a neonatální infekcí. Herpetická cervicitida a transplacentární přenos při nakažení matky virem bývají zdrojem novorozenecké infekce.

U novorozenců s virem herpes simplex se objevuje postižení očí asi u 13 % dětí. Tato postižení zahrnují stromální i povrchovou keratitidu, konjunktivitidu, kataraktu nebo chorioretinitidu a mohou být jediným klinickým projevem viru. Prognóza není příliš příznivá, protože mortalita při nákaze HSV-2 je vysoká.

Projevy HSV na oku se dají léčit pomocí antivirových přípravků. Do čtyř hodin po odtoku plodové vody se u těhotných s HSV provádí císařský řez jako prevence před nákazou dítěte. [9]

6.4 Lues congenita

Mikrob, který způsobuje toto onemocnění, se nazývá *Treponema pallidum* a infekce se přenáší na dítě v těhotenství přes placentu. Riziko nákazy dítěte závisí na délce onemocnění matky. V prvních dvou stádiích onemocnění *Treponemou* je riziko přenosu asi 50 %, zatímco u pozdní mateřské syfilidy riziko nákazy klesá. Na oku

se nákaza projevuje až po druhém roce věku dítěte a to perivaskulárním procesem na sítnici, rohovce, papile zrakového nervu a na uveálním traktu.

Projevem kongenitální lues je keratitis interstitialis. Toto onemocnění se vyskytuje mezi pátým a patnáctým rokem. Zánět postupně postihuje celou rohovku, u dětí se projevuje i světloplachost a blefarospasmus. Reparativní proces zahrnuje vaskularizaci, která projasňuje zkalenou rohovku. Centrum rohovky zůstává zkaleno nejdéle. Intersticiální keratitidu provází soudkovité řezáky a labyrintová nedoslýchavost. Chorioretinitida typu „pepř a sůl“ bývá také často zjištěna u dětí s kongenitálním lues.

Sérologické testy napomáhají určit diagnózu luetického onemocnění a při léčbě je vysoce účinný penicilin. [9]

6.5 Vrozené zarděnky

Kongenitální zarděnky jsou výsledkem transplacentárního přenosu viru z infikované matky na plod během prvního trimestru těhotenství. Platí, že čím dříve v těhotenství se dostane matce rubeola do krve, tím je vyšší pravděpodobnost nakažení plodu. Toto může ústít do vážné chronické infekce plodu a mohou vznikat mnohé anomálie. Každý ze zasažených orgánů má vlastní periodu náchylnosti k infekci, po které se již nevytvářejí žádné celkové vady. Systémové komplikace mateřských zarděnek zahrnují spontánní potrat, hluchotu nebo porod mrtvého dítěte.

Retinopatie je nejčastější oční komplikace u kongenitálních zarděnek. Charakteristický nález na sítnici je typu „sůl a pepř“, což je porucha pigmentace. Terč zrakového nervu a retinální cévy jsou obvykle normální, ačkoliv foveální reflex může chybět. Retinopatie se může objevit na jednom nebo na obou očích a zraková ostrost nemusí být zásadně zasažena. V malém procentu může dojít ke ztrátě zraku následkem sekundární choroidální neovaskularizace.

Další běžnější komplikace kongenitálních zarděnek je katarakta, která může být oboustranná nebo jednostranná a je často doprovázena mikroftalmem.

Zarděnková infekce je velmi závažný stav. I přes skutečnost, že existuje účinná očkovací látka, jsou některé ženy rubeolou nakaženy. [8, 9]

7 Preventivní vyšetření zraku u dětí

Mezi preventivní vyšetření zraku u dětí se řadí screeningové oční vyšetření v porodnicích a vyšetření zraku pediatrem. V porodnicích je screeningové oční vyšetření součástí celkového screeningu novorozence. Během dětského věku je kontrola zraku součástí preventivních prohlídek, kde je často využíván přístroj plusoptix.

7.1 Screening

Pod názvem screening si můžeme představit záměrné vyhledávání určité choroby a pomocí screeningu se snažíme předejít závažným následkům těchto chorob. Největší význam má screening v pediatrii, protože díky němu jsou lékaři schopni rozpoznat a včas zahájit léčbu u velkého množství vrozených poruch. První screening novorozenců byl proveden v 60. letech 20. století profesorem Robertem Guthriem. Byl proveden v USA a měl sloužit k prevenci oligofrenie u dětí s fenylketonurií. Tento screening se dodnes u novorozenců provádí s největší četností. [22]

7.1.1 Cíle a principy screeningu

Základním cílem screeningu je objevit členy populace, u kterých se vyskytuje nějaké skryté onemocnění nebo u kterých je přítomen skrytý předpoklad k vývoji vážného onemocnění. Existují dva typy screeningů- celoplošný a selektivní screening.

Celoplošný screening představuje screening celé vybrané populace, což zahrnuje například screening novorozenců, u kterých se vyhledávají endokrinní, metabolické a vývojové poruchy. Dále mezi celoplošné screeniny patří preventivní prohlídky dětí, u kterých se vyhledávají poruchy hybnosti u kojenců, poruchy smyslového vývoje a metabolismu lipidů.

Selektivní screening se provádí pouze u rizikové skupiny populace a slouží k rozpoznání konkrétního onemocnění. Provádí se například ve vytypovaných rodinách.

Screening novorozenců dovoluje rozpoznat onemocnění, jestliže se příznaky nemoci ještě neprojevily nebo jsou ještě snadno přehlédnutelné. U novorozenců se při screeningu hledají vrozené vývojové vady jako například koarktace aorty. Dále se vyhledávají metabolické a endokrinní poruchy pomocí kapky krve, která se získá vpichem do paty. Pozornost při screeningu je zaměřena také na vrozené dysplazie kyčelních kloubů. [22]

7.1.2 Screeningové oční vyšetření u novorozenců

Po porodu oči dítěte neotevíráme násilím, ale vyšetření očí o několik dní odložíme. Pokud má dítě i nadále oči zavřené, můžeme si pomoci vybavením vestibulárního reflexu, což znamená, že podržíme dítě ve svislé poloze a provádíme rotační pohyby kolem svislé osy dítěte. Dítě obvykle okamžitě oči otevře. U novorozence je omezená schopnost akomodace, ale je schopen rozpoznat tvář lékaře v hrubých rysech. Vyšetřující lékař musí být vzdálen od očí dítěte asi na délku lékařovy paže. Už tady může lékař vyloučit amaurozu, jestliže dítě bez problémů fixuje lékařovu tvář pomocí očních pohybů.

Při screeningu očí je u novorozenců velmi důležité vyšetření červeného reflexu jako prevence kongenitální katarakty. Toto vyšetření provádí neonatolog pomocí oftalmoskopu po narození a potom kolem šestého týdne věku dítěte. Jestliže reflex chybí, dítě je předáno do péče oftalmologa. Zraková ostrost dítěte s vrozenou kataraktou je závislá na včasné terapii, protože opoždění v léčbě vede ke špatnému vývoji optického systému oka.

Provádí se také vyšetření oka pomocí baterky. Pupila musí být při tomto vyšetření černá. Jestliže je její barva bílá, znamená to přítomnost pokročilé katarakty, retinoblastomu nebo retinopatii, které se vyvíjí u nedonošených dětí.

Součástí screeningu u novorozenců je mikrobiologické vyšetření, pokud je u dítěte přítomný lepkavý výtok z očí. Tento výtok se může objevit v důsledku konjunktivitidy, neprůchodnosti slzovodu nebo v důsledku gonokokové a chlamydiové infekce. Gonokoková konjunktivitida se začíná projevovat během prvních tří dnů po porodu a mezi její příznaky patří výtok z očí a slzení. Chlamydiová konjunktivitida se začíná projevovat až během prvních dvou týdnů po narození. Výtokem z očí

se projevuje také kongenitální glaukom. Objevuje se během prvních čtyř měsíců života a projevuje se vlhkým okem, fotofobií, zvětšením oka a zašednutím rohovky. U kongenitálního glaukomu není výtok lepkavý a červený reflex zde chybí.

Mezi velmi časté nálezy patří krvácení pod spojivku, což se vyznačuje nápadným krvácením nad bělmem. Krvácení postihuje jedno nebo obě oči a vzniká v důsledku zvýšeného tlaku na hlavičku a jejím překrvením při porodu. Krvácení pod spojivku je neškodné a během dvou týdnů samo vymizí. Během prvních dnů po narození se někdy u dětí objevuje i překrvení spojivek. Mezi vzácné a závažné onemocnění, kterých je třeba si všimnout, patří kolobom duhovky a zvětšení bulbu v důsledku vrozeného glaukomu. Během vyšetření lékař hodnotí, jestli jsou oba bulby symetrické, a sleduje jejich velikost. Zvětšený bulbus v důsledku glaukomu se jeví větší než bulbus u dospělého. [22, 23, 24]

7.1.3 Screening zraku u dětí

Screening zraku u dětí je součástí preventivních prohlídek u pediatra, které musí dítě absolvovat ve 4., 8., 12., a 18. měsíci, ve 3 letech a poté každé 2 roky až do 17 let. Vyšetření ve 4. - 18. měsíci zahrnuje monokulární i binokulární fixaci světla, vyšetření zorného pole a makroskopické vyšetření předního segmentu oka a víček. V půl roce se u dětí vyšetřuje přítomnost strabismu pomocí symetrie korneálního reflexu. Během tohoto vyšetření se do obou očí svítí světlem, které by se mělo odrážet symetricky od rohovek obou očí. Pro rozpoznání strabismu je nejdůležitější zakrývací test, který ale u malých dětí nelze provádět s dostatečnou spolehlivostí. Vyšetření zraku ve 3. a 5. roce zahrnuje symetrii vergencí obou očí a vyšetření zrakové ostrosti. V 7. - 17. roce se vyšetření skládá z vyšetření zrakové ostrosti a vyšetření barvocitu. [23, 27]

Plusoptix

Plusoptix je typ přenosného autorefraktometru, pomocí kterého se provádí screeningové vyšetření zraku u dětí od šesti měsíců. Během tohoto měření není nutno použít cykloplegii. Přístroj je založen na principu fotoskiaskopie, kdy se infračervené

světlo odráží od sítnice a na zornici podle závažnosti refrakční vady vzniká specifický obrazec. Díky tomuto světelnému obrazci může být vypočtena refrakční vada. Plusoptix měří ve třech meridiánech, aby mohla být vypočtena i hodnota astigmatismu.

Plusoptix rozezná jednotlivé refrakční vady, průměry zornic, strabismus, rohovkové reflexy a postavení očí. Vyšetření probíhá na obou očích zároveň a bezkontaktně. Sférický rozsah a rozsah astigmatismu, který přístroj rozezná, se pohybuje v rozmezí -7 až $+5$ dioptrií. Čas měření je průměrně 0,8 sekundy a měří se na vzdálenost jednoho metru. Pozornost dítěte je upoutána zvukovými a světelnými efekty. [25, 26]



Obr. 6 Plusoptix ²⁸

8 Závěr

Zrak je nenahraditelnou součástí života každého z nás. Naneštěstí každá jeho porucha představuje různá omezení. Tato bakalářská práce byla zaměřena na vývoj oka, vrozené vady oka a preventivní vyšetření zraku.

Prenatální vývoj oka, který byl popsán ve druhé kapitole, představuje vývoj oka v období od početí až po porod. V tomto období se musí oko anatomicky vyvíjet do konečné podoby, což je velice složitý proces. Nejdůležitější roli ve vývoji oka hraje v prenatálním období sítnice, která představuje centrum, kolem kterého se vytvářejí zbývající struktury oka.

Po prenatálním vývoji oka následuje postnatální vývoj a vývoj zrakových funkcí. Postnatální vývoj oka zahrnuje období od narození až do předškolního věku. Během tohoto období dochází především k růstu jednotlivých částí oka a k rozvoji slzného aparátu, makuly a zrakového nervu, které nebyly při narození dostatečně funkčně vyvinuty. Mezi vývoj zrakových funkcí se řadí vývin centrální zrakové ostrosti, akomodace, konvergence a binokulárního vidění.

V bakalářské práci byl vytvořen přehled nejvýznamnějších vrozených vad oka. Vrozené vady oka se mohou objevit prakticky na jakékoliv z očních struktur. Některé z těchto vrozených vad mohou velmi vážně poškodit zrak. Patří mezi ně kongenitální katarakta a kongenitální glaukom, které byly v této práci popsány podrobně. Bylo zde zařazeno i jejich chirurgické řešení jako goniotomie nebo trabekulotomie. Blíže se mohl čtenář seznámit i s vrozenou neprůchodností slzovodu.

Jak bylo v práci zmíněno jsou pro rození vrozených vad oka nezbytná screeningová oční vyšetření a preventivní prohlídky zraku. Významný přístroj pro screeningové vyšetření zraku představuje plusoptix, přestože jsou výsledky měření pouze orientační. Pokud je naměřena patologická hodnota, je nutné následné vyšetření očním lékařem.

Seznam použitých zdrojů

- [1] <http://lekarske.slovníky.cz/>
- [2] <http://www.zeleny-zakal.cz/embryologie-oka>
- [3] Prof. MUDr. Pavel Rozsival, Csc.: Oční lékařství, Galén, Praha 2006, ISBN 80-7262-404-0
- [4] Prof. MUDr. Anton Gerinec, Csc.: Dětská oftalmologie, Osveta, Martin 2005, ISBN 80-8063-181-6
- [5] Doc. MUDr. Květa Kvapilíková, Csc.: Anatomie a embryologie oka, IDVPZ, Brno 2000, ISBN 80-7013-313-9
- [6] <http://fyzika.gbn.cz/phprs/view.php?cislocclanku=2004112001>
- [7] Prof. MUDr. Zoltán Oláh, DrSc. a kolektiv: Očné lékařstvo, Osveta, Martin 1998, ISBN 80-88824-74-5
- [8] Jack J. Kanski: Clinical Ophthalmology- a systematic approach, sixth edition, Elsevier, Londýn 2007, ISBN- 13: 978-0-08-044969-2
- [9] Prof. MUDr. Hanuš Kraus, DrSc. a kolektiv: Kompendium očního lékařství, Grada Publishing, Praha 1997, ISBN 80-7169-079-1
- [10] <http://www.smo.org.mx/epiblefaron-inferior>
- [11] MUDr. Pavel Komínek, PH.D., MUDr. Stanislav Červenka, Prof. Dr. Klaus Müllner: Nemoci slzných cest- diagnostika a léčba, Maxdorf 2003, ISBN 80-85912-60-0
- [12] vlastní tvorba
- [13] <http://www.zdn.cz/clanek/sestra/komplexni-pece-o-deti-s-sedym-zakalem-449187>
- [14] http://www.nemlib.cz/web/index.php?menu=1_33_14_113_66
- [15] <http://cz.alcon.com/pro-pacienty/operace.asp>
- [16] Prof. MUDr. Hanuš Kraus, DrSc., Prof. MUDr. Ivan Karel, DrSc., Doc. MUDr. Eva Růžičková, Csc.: Oční zákaly, Grada Publishing, Praha 2000, ISBN 80-7169-967-5
- [17] <http://www.sanquis.cz/index1.php?linkID=art3291>

- [18] <http://telemedicina.med.muni.cz/pdm/detske-ocni-lekarstvi/res/f/detsky-glaukom-text.pdf>
- [19] <http://www.webmd.com/eye-health/goniotomy-for-glaucoma>
- [20] <http://medicinman.cz/?p=nemoci-sympt/glaukom>
- [21] <http://www.zeleny-zakal.cz/operacni-lecba>
- [22] Doc. MUDr. Jan Lebl, Csc., prof. MUDr. Kamil Provazník, Csc., MUDr. Ludmila Hejčmanová: Preklinická pediatrie, Galén, Praha 2003, ISBN 80-7262-207-2
- [23] Cristopher O'Callaghan, Terence Stephenson, překlad: MUDr. Jana Bíbová, Ph.D.: Pediatrie do kapsy, Grada Publishing, Praha 2005, ISBN 80-247-0933-3
- [24] Prof. MUDr. Miroslav Šašík, DrSc., prof. MUDr. Tibor Šagát, Csc., prof. MUDr. László Kovács, DrSc., MPH.: Pediatria, Herba, Bratislava 2007, ISBN 978-80-89171-49-1
- [25] Česká oční optika, ISSN 1211-233X, ročník 2011/02- Screeningové vyšetření zraku u dětí
- [26] <http://plusoptix.zrak.cz/o-pristroji-plusoptix/>
- [27] <http://www.plusoptix.zrak.cz/doc/manual-pro-preventivni-prohlidky-zraku.pdf>
- [28] <http://www.sherwoodchurch.biz/pictures/equipment2008/>