

PŘÍRODOVĚDECKÁ FAKULTA UNIVERZITY PALACKÉHO V OLOMOUCI

KATEDRA OPTIKY

KONGENITÁLNÍ KATARAKTA

Bakalářská práce

VYPRACOVALA:

Eliška Stravová

obor 5345R008 OPTOMETRIE

studijní rok 2015/2016

VEDOUCÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE:

MUDr. Juraj Šimičák

Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně pod vedením MUDr. Juraje Šimičáka za použití literatury uvedené v závěru.

V Olomouci 28. 4. 2016

Poděkování

Děkuji panu doktoru Juraji Šimičákovi za odborné vedení této práce, věcné připomínky, dobré rady, vstřícný přístup při konzultacích a poskytnutí možnosti být přítomna u většiny fází léčby katarakty, kterou se ve své práci zabývám.

Tato práce byla vytvořena za podpory projektu IGA PřF UP v Olomouci s názvem "Optometrie a její aplikace", č. IGA_PrF_2016_015.

Obsah

ÚVOD	7
1 EMBRYOLOGIE OKA A ČOČKY	8
1.1 Základní vývoj oka.....	8
1.2 Embryologie čočky	9
1.3 Postnatální vývoj čočky	10
2 ANATOMIE ČOČKY	11
2.1 Parametry čočky.....	11
2.2 Čočkové pouzdro	11
2.3 Čočkový epitel	12
2.4 Čočkové jádro a stroma.....	12
2.5 Závěsný aparát čočky.....	13
3 ETIOLOGIE KATARAKTY	14
3.1 Základní pojmy z genetiky.....	14
3.2 Hereditární katarakty.....	15
3.3 Nedonošenost.....	15
3.4 Intrauterinní infekce	15
3.5 Chromozomální aberace.....	16
3.6 Metabolické poruchy.....	16
3.7 Peroxizómové choroby.....	16
3.8 Renální poruchy	17
3.9 Další choroby spojené s kataraktou.....	17
4 TYPY KATARAKT	18
4.1 Dělení podle času nebo příčiny vzniku	18
4.1.1 Senilní katarakta.....	18
4.1.2 Léková katarakta	18
4.1.3 Traumatická katarakta.....	18
4.1.4 Radiační katarakta	19
4.1.5 Metabolická katarakta	19
4.1.6 Kongenitální katarakta	20
4.1.7 Katarakta při jiném očním onemocnění	20
4.2 Dělení podle klinického obrazu	21
4.2.1 Parciální katarakty.....	21
4.2.2 Difúzní katarakty.....	23
5 TERAPIE KATARAKTY	25
5.1 Vyšetření	25

5.1.1 Screening a včasná diagnostika.....	25
5.1.2 Oftalmologické vyšetření.....	25
5.1.3 Laboratorní vyšetření	26
5.1.4 Pediatrické onemocnění	26
5.2 Konzervativní terapie – prevence amblyopie.....	26
5.2.1 Okluze	26
5.2.2 Mydriáza	27
5.3 Chirurgické řešení	27
5.3.1 Příprava operačního pole.....	27
5.3.2 Anestezie.....	28
5.3.3 Řez	28
5.3.4 Použití viskochirurgického nástroje	29
5.3.5 Keratotomie.....	29
5.3.6 Kapsulorexe	29
5.3.7 Hydrodisekce a hydrodeklinace	29
5.3.8 Odstranění obsahu čočky	30
5.3.9 Implantace umělé nitrooční čočky	30
5.3.10 Odsátí viskochirurgického nástroje.....	33
5.3.11 Uzavření rány.....	33
6 KOMPLIKACE	34
6.1 Peroperační komplikace	34
6.1.1 Ruptura zadního čočkového pouzdra	34
6.1.2 Ztráta fragmentů čočky ve sklivci.....	34
6.1.3 Dislokace IOL do sklivce.....	34
6.1.4 Subchoroideální krvácení.....	34
6.2 Pooperační komplikace	35
6.2.1 Opacity zadního pouzdra.....	35
6.2.2 Sekundární glaukom.....	35
6.2.3 Zánětlivá reakce	35
6.2.4 Endoftalmitida.....	36
6.2.5 Akutní glaukom.....	36
6.2.6 Nepravidelnost pupily	36
6.3 Pozdější komplikace	36
6.3.1 Amblyopie.....	37
6.3.2 Strabismus	37
6.3.3 Sekundární katarakta.....	37

6.3.4 Glaukom.....	37
7 REHABILITACE ZRAKU A ZBYTKOVÁ VADA.....	38
7.1 Korekce brýlemi.....	38
7.2 Korekce kontaktními čočkami	38
7.3 Korekce nitrooční čočkou	39
7.4 Epikeratofakie	39
7.5 Ortoptická rehabilitace	39
8 KAZUISTIKY 2 PACIENTŮ S KONGENITÁLNÍ KATARAKTOU.....	40
8.1 Pacient s vrozenou kataraktou a sekundární implantací nitrooční čočky.....	40
8.2 Pacient s vrozenou kataraktou a primární implantací nitrooční čočky	41
ZÁVĚR	46
ZDROJE.....	47
SEZNAM OBRÁZKŮ	49
SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	50

ÚVOD

Ve své bakalářské práci se zabývám kongenitální kataraktou neboli vrozeným šedým zákalem. Katarakta je jakékoli zkalení čočky, které znemožní průhlednost očních médií a rozptyl procházejícího světla. Šedý zákal je nejčastější příčinou slepoty ve světě, protože ač u nás se jedná o nejjednodušší chirurgický zákrok na oku, v méně vyspělých zemích se katarakta neoperuje. Katarakta se objevuje až u 90 % lidí ve věku nad 75 let, protože stále není známo, jak jí předcházet. Důvodem zákalu čočky je změna chemického složení čočky, zejména bílkovin. Toto onemocnění způsobí pokles zrakové ostrosti především do dálky.

Přestože u dospělých pacientů je léčba poměrně jednoduchá, u dětí může katarakta způsobit amblyopii neboli tupozrakost. Jedná se o deprivacní amblyopii (*amblyopia ex anopsia*), čili o postupný pokles zrakové ostrosti při nedostatečném vstupu zrakových podnětů do oka. Vlivem katarakty dopadá na sítnici neostrý obraz a mozek utlumuje vidění postiženého oka. Pokud není amblyopie včas odstraněna, zabrání vývoji binokulárních funkcí. Proto je u dětí toto onemocnění velmi komplikované a je nutné je včas diagnostikovat a léčit. I po zdařilém chirurgickém zákroku čeká děti ještě dlouhý proces nápravy vidění včetně pleoptického či ortoptického cvičení. Tento proces je náročný pro děti i pro rodiče.

Cílem této práce je shromáždit informace o příčinách vzniku katarakty, jejích formách, diagnostice katarakty a především její léčbě. Pro pochopení procesu vzniku katarakty a jejího vlivu na vidění je v úvodu práce zařazena kapitola o anatomii a embryologii čočky. Dále jsou v práci zmíněny různé metody léčby a možné komplikace. Pro srovnání různých přístupů k léčbě katarakty jsou v závěru práce uvedeny kazuistiky dvou pacientů, kteří byli léčeni odlišně. Mimo jiné nastiňuje práce celý proces léčby a rehabilitace včetně zmínění možnosti sociální pomoci rodinám.

1 EMBRYOLOGIE OKA A ČOČKY

Prenatální vývoj celého lidského organismu je velmi složitý proces a jednotlivé zdroje se liší v konkrétních týdnech, kdy jednotlivé oční struktury vznikají. V následující kapitole je popsán vývoj oka a čočky podle zdrojů [1,3,7,8].

1.1 Základní vývoj oka

Ve třetím týdnu prenatálního vývoje dochází k výrazné proliferaci neuroektodermu a vytváří se základní části mozku – proencefalon, mezencefalon a rombencefalon. Ze stěny předního mozku se laterálně vychlipuje sítnice a vytváří oční jamky. Kolem sítnice se vytváří další části oka. V době uzavírání medulární štěrbině se oční jamky začínají posunovat dorzolaterálně proti povrchovému ektodermu.

Proliferací neuroepitelových buněk se 22. den vývoje vytváří oční plakoda. Invaginací optických jamek do ektodermu se vytváří postupně se zvětšující optické váčky a ty se vychlipují do sousedního mezenchymu. Zachování spojení s předním mozkem zajišťují duté stopky. Umožňují komunikaci primitivního mozku a optických váček vyplněných likvorem. Struktury očního váčku indukují proliferaci povrchového ektodermu, což kolem 25. dne prenatálního vývoje vede k formování plakody čočky.

Plakoda čočky a neuroektoderm se vchlipují zdola nahoru dovnitř očního váčku a vytvářejí dvouvrstvou strukturu – oční pohárek. Ten se postupně mění na vnitřní neurosenzitivní vrstvu sítnice a její vnější pigmentový list. Vnitřní sítnice se vyvíjí složitými procesy a vývoj končí až po narození. Z vnějšího listu se brzy stává pigmentový epitel. Během invaginace plakody a neuroektodermu do očního váčku zůstává dole choroidální fisura, ve které se vytváří *arteria hyaloidea*. Ta probíhá dutou stopkou, která je základem očního nervu. V prenatálním období zásobuje čočku, sklivce a sítnici. Vnitřek očního pohárku vyplňuje mezenchym, který je základem pozdějšího sklivce. Před úplným uzavřením choroidální fisury se od povrchového ektodermu odděluje čočkový váček a vnořuje se do pohárku.

Koncem 6. týdne dochází k uzavření optické fisury. Vytváří se přední komora a formuje se zrakový nerv. Z mezenchymu kolem sítnice se formuje choroidea a skléra. Kolem budoucího očního bulbu vznikají základy očních svalů z myoblastů. Nad základem oka se začínají vytvářet víčka.

1.2 Embryologie čočky

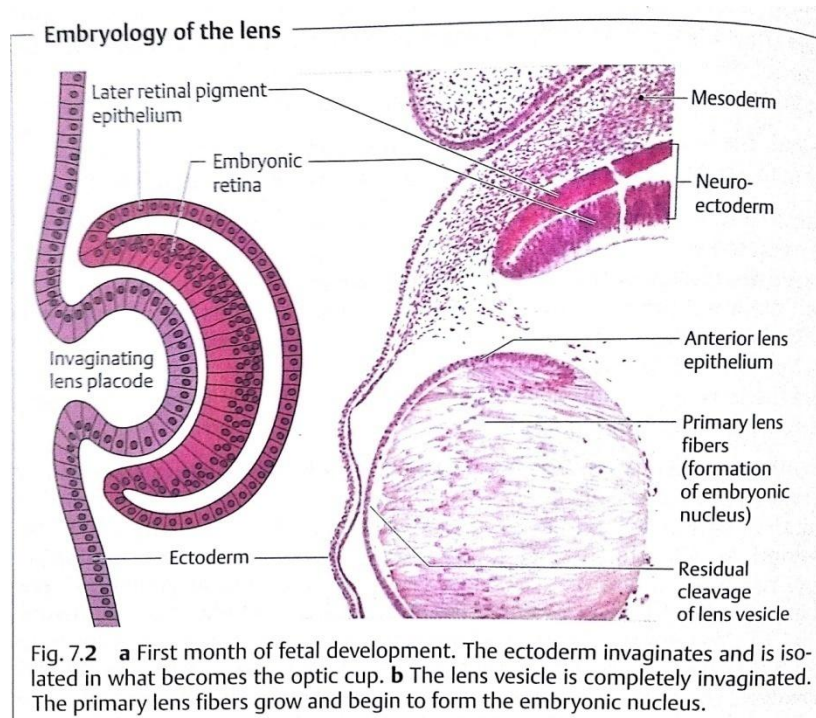
Základem oční čočky je čočková plakoda. Ta je nejdřív pevně spojena s očním pohárkem, ale uvolňuje se do středu, aby se zajistila centrální poloha čočky na optické ose. Dalším vývojem získává plakoda tvar dutého váčku. Ten je obalen bazální membránou, ze které se postupně stává kapsula. Formování čočky během prvního měsíce prenatalního vývoje dítěte je zobrazeno na obr.1.

Přední stranu váčku tvoří jedna vrstva kubických buněk, které se vyvíjí v subkapsulární epitel čočky. Zadní strana váčku je tvořena cylindrickými buňkami. Ty se prodlužují, zanikají v nich jádra, čímž se buňky stávají průhlednými a vytváří primární vlákna čočky. Z nich se vytváří embryonální čočkové jádro, které vyplňuje primitivní čočku.

Poté se prodlužují i buňky přední strany čočkového váčku, původně kubické. Zanikají v nich jádra a buňky se stávají sekundárními vlákny čočky. Tyto umožňují vznik fetálního čočkového jádra. Stálým růstem sekundárních vláken se čočka stává kulovitou, a zaniká dutina v čočkovém váčku. Sekundární vlákna přiléhají na vlákna primární. Nová sekundární vlákna se tvoří až do dospělosti, proto se čočka může věkem zvětšovat. Nová primární vlákna se netvoří.

Čočka je během embryonálního vývoje zásobována arterií hyaloideou, během fetálního vývoje ale tato arterie degeneruje a z čočky se stává avaskulární struktura. Po zániku cévního zásobení je čočka vyživována difúzí komorové tekutiny z přední komory a tekutinou sklivce.

Přední epitel čočky vytváří ve 2. měsíci prenatalního vývoje čočkové pouzdro. Jedná se o zhutnělou bazální membránu s lamelární strukturou. Ze zvláště vyvinutých sklivcových vláken se vytváří závěsný aparát čočky. Tato sklivcová vlákna jsou umístěna mezi čočkovým ekvátorem a ciliární částí sítnice.



Obr. 1: Embryologie čočky [6]

1.3 Postnatální vývoj čočky

Čočka se po narození výrazně mění. Především sekundární čočková vlákna tvoří kortex čočky až do pokročilého věku. Po narození má čočka ekvatoriální průměr 6 mm, v dospělosti se přemístováním kortikálních lamel průměr zvětšuje na 9 mm. Dioptrická hodnota čočky novorozence je přibližně 34,4 dioptrií (D). U dospělého člověka je to kolem 19 D. [8]

2 ANATOMIE ČOČKY

Čočka je avaskulární a transparentní orgán. Její výživa probíhá difúzí komorové vody. Má bikonvexní tvar s kulatým okrajem, nazývaným ekvátor. Je uložena v prohlubni sklivce za pigmentovým listem duhovky. Na místě je držena závěsným aparátem tvořeným zonulárními vlákny, která vycházejí z řasnatého tělíska. Upínají se před a za ekvátorem. Čočka je elastická, tvar se mění v závislosti na akomodaci a na věku. Čočka má především funkci akomodační. Její optická osa prochází předním pólem méně zakřivené plochy a zadním pólem více zakřivené plochy. [1, 2, 3]

2.1 Parametry čočky

Při narození je hmotnost čočky cca 90 mg, v dospělosti se hmotnost zvyšuje až na 255 mg. Ekvatoriální průměr je u dospělého člověka přibližně 9 mm. Tloušťka se pohybuje kolem 4 mm, u velmi starých lidí až kolem 5 mm. Poloměr zakřivení přední plochy je v relaxovaném stavu 10 – 11 mm, zadní plocha má poloměr zakřivení 6 mm. Průhlednost čočky se s věkem mění. U starších lidí je přítomno větší množství nerozpustných bílkovin, čočka žloutne a transparence klesá. Optická mohutnost čočky je průměrně 19 D, což je přibližně třetina z celkové optické mohutnosti oka. Na čočce rozeznáváme pouzdro, epitel a stroma s jádrem. [1,2]

2.2 Čočkové pouzdro

Čočkové pouzdro (*capsula lentis*) obklopuje celou čočku a je tvořeno průhlednou bazální membránou. Jeho tloušťka kolísá a nejtenčí je na zadním pólu čočky. V oblasti ekvátoru jsou v pouzdře drobné lamely, na které se upínají vlákna závěsného aparátu.

Pouzdro je tvořeno bílkovinami, především kolagenem. Neobsahuje žádnou elastickou složku a je homogenní, s výjimkou lamel v ekvátoru. Tyto lamely jsou produkovány epitelovými buňkami a jsou důležité pro elasticitu pouzdra. Přední pouzdro je po narození tlustší, než zadní, a jeho tloušťka se s věkem ještě zvětšuje. Naopak zadní pouzdro se s věkem ztenčuje. [7]

2.3 Čočkový epitel

Čočkový epitel pokrývá celou přední plochu čočky až k ekvátoru. Je tvořen jednou řadou šestibokých buněk s jedním až dvěma jádry. Jejich tloušťka se mění, u ekvátoru jsou nejtlustší, mají šikmější polohu a oválnější jádra. U buněk na ekvátoru můžeme pozorovat časté mitotické dělení. V oblasti zadní plochy čočky epitel chybí. V průběhu prenatalního vývoje se ze zadního čočkového epitelu stala primární čočková vlákna. Buňky epitelu přiléhají na pouzdro a drží zde adhezi.

Epitel můžeme dělit na čtyři zóny. Centrální zóna tvoří většinu epitelu. Buňky se za normálních okolností nedělí (ale mohou reagovat mitózou například na poranění), nemigrují, ani nediferencují v čočková vlákna. Na buňkách centrální zóny lze velmi dobře pozorovat stárnutí. Pregerminativní zóna tvoří jen 5 % epitelových buněk. Na buňkách můžeme občas pozorovat mitózu. Čočkovými vlákny se stávají jen vzácně, většinou se zvětšováním čočky během stárnutí přidávají k buňkám centrální zóny. Germinativní zóna tvoří desetinu epitelu a mitózy jsou zde nejčastější. Většina dceřiných buněk přechází do přechodné zóny, kde jsou konečně diferencovány. Přechodná zóna tvoří také jen 5 % epitelu, ale probíhají zde nejdůležitější změny na buňkách. Buňky se prodlužují a stávají se sekundárními čočkovými vlákny. [1, 7]

2.4 Čočkové jádro a stroma

Čočkové stroma je tvořeno vlákny, původně ekvatoriálními epitelovými buňkami. Tvořením stále nových vláken se stará vlákna posunují směrem k zadnímu pólu, jsou stále méně viditelná, až se zcela ztratí. Vrstvením vláken se čočka stává koncentrická, jádro je stále větší a tvrdší. Nárazy vláken do sebe a jejich skládáním se vytvářejí čočkové švy, které mají na předním pólu čočky tvar Y, na zadním pólu tvar obráceného Y. Čočkové stroma a jádro jsou histologicky nerozlišitelné, ale lze je rozpoznat klinickým vyšetřením. Na šterbinové lampě v optickém řezu jsou rozpoznatelné přední a zadní plochy jádra.

Jádro lze rozdělit na několik částí. Embryonální jádro je tvořeno jen primárními vlákny, ostatní části jádra jsou tvořeny jen vlákny sekundárními. Fetální jádro se skládá pouze ze sekundárních vláken vytvořených před narozením. Infantilní jádro tvoří vlákna vzniklá do čtyř let věku dítěte. Dospělé jádro je tvořeno vlákny vzniklými do konce dospívání. Tento druh jádra je rozpoznatelný od 10 let věku dítěte. Čočkové švy jsou

vytvářeny spojením konců dvou druhů vláken – rovných a esovitých. Tvar a větvení se mění během života. [1, 7]

2.5 Závěsný aparát čočky

Závěsný aparát je tvořen zonulárními vlákny a jeho funkcí je udržet čočku na svém místě a umožnit jí akomodovat. Vlákná obsahují elastické fibrily a nekolagenní protein. Vlákná zadní i přední části zonuly se většinou spojují a upínají se na čočkové pouzdro 2 mm před ekvátorem a 1 mm za ním. [7]

3 ETIOLOGIE KATARAKTY

Etiologie katarakty zkoumá důvod vzniku tohoto onemocnění. Velká část katarakt je způsobena geneticky, proto tato kapitola začíná vysvětlením základních pojmů z genetiky. Dále může být katarakta způsobena porodem nedonošeného dítěte, infekcemi matky během těhotenství, chromozomálními aberacemi, metabolickými poruchami, peroxizómovými, renálními a jinými chorobami.

3.1 Základní pojmy z genetiky

Nemoci a znaky, které jsou přímo podmíněny nějakou genetickou strukturou, nazýváme *hereditární*. Pokud se nemoc vyskytuje u více členů rodiny, mluvíme o *familiárním výskytu*. *Gen* je základní informační jednotka dědičnosti, určitý úsek DNA. *Alela* je konkrétní forma genu. Podle toho, jestli je ve sledovaném znaku genotyp jedince tvořen stejnými nebo různými alelami, rozlišujeme *homozygoty* (stejně alely AA/aa) a *heterozygoty* (odlišné alely Aa). *Genotyp* je soubor všech genů jednotlivého organismu, *fenotyp* je vnější projev genotypu, soubor všech znaků organismu, tvoří ho konkrétní formy znaku. *Autozomální dědičnost* se týká genů uložených na tělních chromozomech (autozomech). Projev autozomální dědičnosti nezávisí na pohlaví jedince. *Gonozomální dědičnost* se týká genů uložených na pohlavních chromozomech (monozomy, 23. pár chromozomů X a Y). Projev gonozomální dědičnosti je vázán na pohlaví jedince. Autozomálně dědičné choroby mohou být dědičné dominantně, nebo recesivně.

Autozomálně dominantní typ dědičnosti je vázán na autozomy, znak je podmíněn dominantní alelou, takže fenotypově se znak projeví u homozygotů (AA) i heterozygotů (Aa). Postiženého jedince najdeme v každé generaci. Dva zdraví jedinci (aa) mohou mít jen zdravé děti. Dva nemocní heterozygoti mohou mít s 25 % pravděpodobností zdravé dítě. *Autozomálně recesivní typ dědičnosti* je vázán na autozomy a znak, který sledujeme, je podmíněn recesivní alelou. Fenotypově se znak projeví jen u homozygotů (aa). Postižení jedinci nejsou v každé generaci. Dva zdraví heterozygoti (Aa) mohou mít s 25 % pravděpodobností nemocné dítě. Dva nemocní jedinci (aa) nemohou mít zdravé dítě.

Gonozomálně dědičné choroby jsou vázány na chromozom X, nebo Y, a mohou být opět dominantní, nebo recesivní. *Gonozomálně dominantní typ dědičnosti* je vzácný. Většina takto dědičných znaků má geny lokalizovány na chromozomu X. Nemoc takto dědičná postihuje obě pohlaví. Nemocný muž, který dítěti předává alelu Y, má 100 % zdravých synů a 100 % nemocných dcer. *Gonozomálně recesivní typ dědičnosti* je častější, postižení jsou muži, ženy jsou většinou přenašečky. [15, 16]

3.2 Hereditární katarakty

Vrozená katarakta je nejčastěji přenášena autozomálně dominantně a bývá spojena s mikroftalmem. Nejčastěji se jedná o nukleární nebo lamelární kataraktu. Autozomálně recesivní dědičnost je méně častá, ale lze ji očekávat tehdy, pokud se onemocnění vyskytuje v rodině (i přesto, že rodiče dítěte jsou zdraví). Nejčastějším X-vázaným onemocněním způsobujícím kataraktu je Lowe syndrom. Jedná se o onemocnění postihující primárně oči, mozek a ledviny. Děti s Lowe syndromem se rodí se svalovou slabostí, aminoacidurií, mentální retardací a nezvyklým tvarem obličeje, zaobleným čelem a kulatými tvářemi. Postižení bývají téměř výhradně chlapci. Zhruba u poloviny dětí se vyvine glaukom. Dalšími X-vázanými chorobami způsobujícími kataraktu jsou Nance-Horan syndrom a Lenz syndrom. Oba jsou spojeny také se zubními deformitami, výraznými ušima a opožděným mentálním vývinem. [7, 12]

3.3 Nedonošenost

U předčasně narozených dětí se objevují bilaterální zákalky okolo zadního čočkového švu. Začínají ve formě vakuol a s vývinem dítěte většinou mizí. Mohou se objevit jako důsledek léčby nedonošenecké retinopatie. [4, 7]

3.4 Intrauterinní infekce

Infekce matky během těhotenství často způsobuje vrozenou kataraktu. Nebezpečné jsou hlavně toxoplazmóza, rubeola, cytomegálie a herpes. Způsobují centrální bilaterální kataraktu. Nejčastějším původem katarakty je rubeola. Způsobuje i další poškození oka jako zákaly rohovky, atrofii zrakového nervu a mikroftalmus. Prognóza u takovýchto katarakt je velmi špatná, operace vyvolává silnou zánětlivou reakci. [7, 8]

3.5 Chromozomální aberace

Kongenitální katarakta může být způsobena velkým množstvím chromozomových aberací. Nejčastěji jsou to trizómie chromozomů 21, 18, nebo 13. Děti s Downovým syndromem (trizómie 21) se s kataraktou mohou narodit, nebo u nich vzniká v průběhu dětství. Bývá spojena s dalšími očními vadami, jako jsou skvrny na duhovce, strabismus a myopie. Edwardsův syndrom (trizómie 18) je kromě katarakty spojen s nystagmem, ptózou, strabismem a zákaly rohovky. Patauův syndrom (trizómie 13) je celkové malformační onemocnění neslučitelné se životem. Děti se rodí s anomáliemi centrální nervové soustavy (CNS), srdce, strabismem, kataraktou, ptózou a dalšími postiženími. Umírají během prvních měsíců života. 13. chromozom je důležitý pro vývin oka. [8]

3.6 Metabolické poruchy

Vážnou metabolickou poruchou, která je provázena kataraktou, je galaktosémie. Je způsobena mutací genu 9. Děti s galaktosémií nesnáší mléko, zvrací, mají průjem a objevuje se u nich katarakta, která vypadá jako kapka oleje. Pokud se pacienti vyhnou mléku, dochází k výraznému zlepšení a katarakta se vytrácí. Pokud není porucha léčena potřebnou dietou, přechází olejová kapka v lamelární a později totální kataraktu. Fabryho choroba je gonozomálně recesivní onemocnění s projevy v CNS, myokardu, ledvinách a oku. Je spojena s radiálním subkapsulárním zákalem čočky. U Wilsonovy choroby se v oblasti Descementovy membrány vytváří cirkulární prstenec zákalu. Katarakta se vyskytuje i u dětí s diabetem, s hypoglykemií a hyperferritinemií. [7, 8]

3.7 Peroxizómové choroby

Poruchy buněčných organel, které regulují různé procesy v buňce pomocí enzymů, se nazývají peroxizómové choroby. Dvěma nejdůležitějšími jsou Zellwegerův syndrom a chondrodysplázie rhizomelica punctata. Zellwegerův syndrom je autozomálně recesivní onemocnění s deformací obličeje, hypoplázií supraorbitálního oblouku, svalovou hypotonií, zákaly rohovky, vrozeným glaukomem a kataraktou, retinální dystrofií a atrofií zrakového nervu. *Chondrodysplasia rhizomelica punctata* je autozomálně recesivní choroba, která se projevuje zkrácením horních končetin, psychomotorickou retardací, přední kapsulární kataraktou a předčasnou smrtí. [4, 8]

3.8 Renální poruchy

Lowe syndrom je gonozomálně recesivní onemocnění ledvin, mozku a očí. Katarakty u těchto dětí jsou bilaterální, centrální, diskovité, bez ohraničení mezi čočkovou kúrou a jádrem. Lowe syndrom bývá spojen s kongenitálním glaukomem. Alportův syndrom je gonozomálně dominantní onemocnění ledvin s projevy na oku. Jedná se o přední lentikonus a další anomaly čočky. [7, 8]

3.9 Další choroby spojené s kataraktou

Výskyt katarakty je spojen s chorobami kostry (*osteogenesis imperfecta*), dermatologickými postiženími (atopická dermatitida), chorobami nervového systému, kraniofaciálními syndromy a multisystémovými syndromy. Katarakta velmi často provází mentální retardaci. [7]

4 TYPY KATARAKT

Kataraktu lze klasifikovat několika způsoby. V následujícím textu je provedeno její dělení v souladu s publikacemi [7, 8] podle dvou kritérií, a to podle klinického obrazu a doby nebo příčiny vzniku.

4.1 Dělení podle času nebo příčiny vzniku

Podle období vzniku nebo příčiny lze kataraktu rozdělit na senilní, lékovou, traumatickou, radiační, metabolickou, kongenitální a kataraktu způsobenou jiným onemocněním. Jednotlivé typy jsou níže popsány podle zdroje [7].

4.1.1 Senilní katarakta

Senilní katarakta se objevuje u starších lidí. U lidí starších 65 let se katarakta objevuje u 50 % populace, u lidí starších 75 let najdeme kataraktu u 70 % populace. Příčiny vzniku nejsou zcela jasné. Čočka s věkem stárne, zvětšuje se, ztrácí svou elasticitu a nabývá na hmotnosti. Krystaliny (proteiny obsažené v čočce) se mění na vysokomolekulární proteiny. Dochází ke změně transparence čočky a zvětšuje se pigmentace jádra na žlutou až hnědou barvu. Senilní katarakta má čtyři typy dle lokalizace a to kortikální, nukleární, přední a zadní kapsulární.

4.1.2 Léková katarakta

Tento typ katarakty je způsoben užíváním léků. Konkrétně kortikosteroidů, fenotiazinů (psychotropní léky), miotik a amiodaronu (antiarytmikum).

4.1.3 Traumatická katarakta

Traumatická katarakta vzniká většinou vlivem mechanického poranění, v méně častých případech vlivem poranění chemickými látkami a elektrickým proudem. Katarakta může vzniknout vlivem tupého neperforujícího poranění oka. Poranění způsobí výron pigmentu z epitelu duhovky v oblasti zornice na přední pouzdro čočky. Pigment se může časem vstřebat, nebo může způsobit i trvalé zkalení čočky. Takto způsobená

katarakta se ze začátku projeví hvězdicovým zkalením zadního pouzdra, a postupně může postihnout celou čočku.

Další příčinou může být dislokace a subluxace čočky, ke kterým dojde opět tupým úderem na oko. Bulbus se tupou ránou může v oblasti ekvátoru roztáhnout a způsobit rupturu závěsného aparátu čočky. Tím se čočka uvolní (subluxace), nebo dislokuje do přední komory či sklívce. Dojde-li k perforujícímu poranění čočky, kortex se v místě poranění zakalí. Zákal se většinou rozšíří rychle na celou čočku. Malé poranění pouzdra se může zahojit a vznikne tak jen nerozšiřující se fokální kortikální katarakta.

Výjimečně se vlivem poranění dostane do čočky cizí těleso. Pokud toto těleso není ze železa, přední pouzdro se může zahojit a opět vznikne pouze nerozšiřující se fokální katarakta. Pokud je ale tělísko ze železa nebo mědi, částičky těchto kovů se ukládají v rohovce a předním pouzdru čočky, a vznikne kortikální katarakta. Měď může také způsobit závažné zánětlivé komplikace. Pokud se do oka dostanou zásady, zvýší pH komorové vody a sníží v ní hladinu glukózy. Následně může vzniknout kortikální katarakta. Kyseliny pronikají do oka pomaleji, a proto způsobí kataraktu jen vzácně.

4.1.4 Radiační katarakta

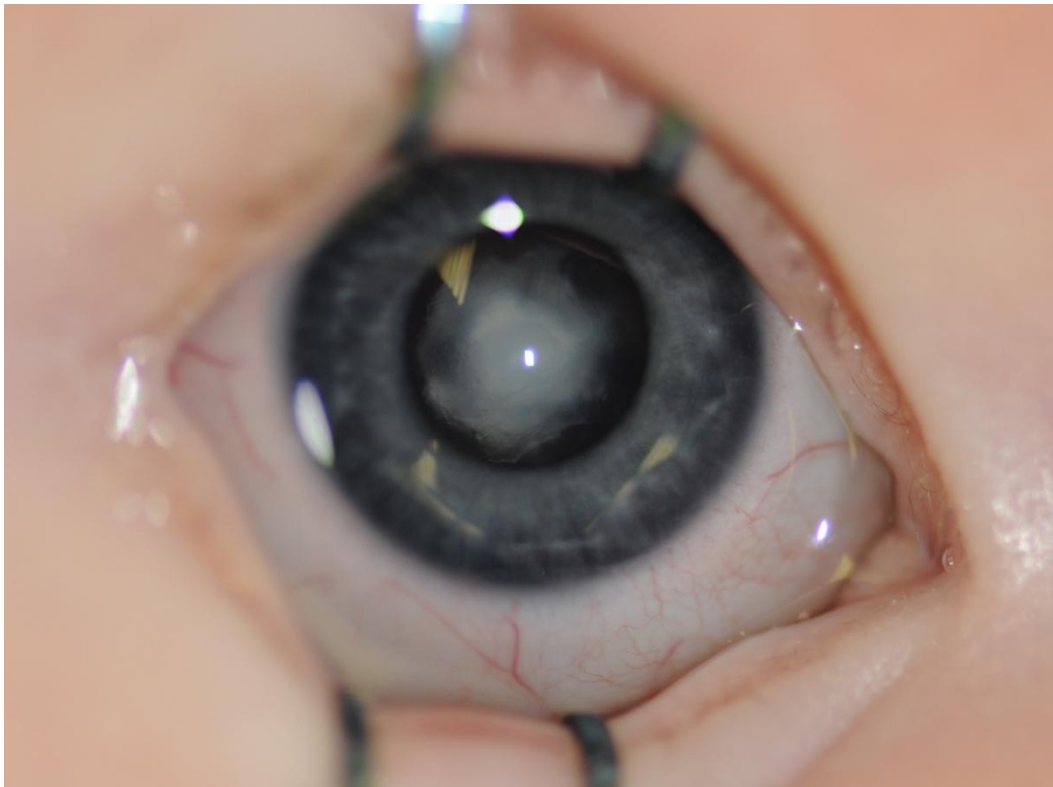
Radiační kataraktu může způsobit ultrafialové (UV) a infračervené záření (IR), rentgenové záření (RTG) a mikrovlny. RTG způsobuje kataraktu v zadním pouzdře a předním kortexu. UV záření způsobuje zadní subkapsulární kataraktu, IR záření jen vzácně způsobuje kortikální kataraktu. Katarakta způsobená vlivem mikrovln byla zatím prokázána jen u zvířat, a to v předním i zadním kortexu.

4.1.5 Metabolická katarakta

Metabolická katarakta může být způsobena diabetem, který zvyšuje množství glukózy v komorové vodě. Glukóza se difúzí dostává do čočky, mění se na sorbitol a usazuje se v ní. Diabetická katarakta má náhlý nástup a rychlý průběh. Vzniká už u mladých lidí. Lidé trpící galaktosémií bývají také postiženi kataraktou. Má lehčí a pomalejší průběh. Kataraktu způsobují i jiné nemoci (viz kapitola 3.7).

4.1.6 Kongenitální katarakta

Vrozeným šedým zákalem trpí asi jedno z 2000 novorozeneých dětí. Dvě třetiny případů jsou oboustranné katarakty. U oboustranných postižení bývá příčinou dědičnost, infekce matky během těhotenství, metabolické poruchy a další. Jednostranná katarakta má příčinu většinou neznámou. Na obr. 2 je zobrazeno oko postižené vrozenou kataraktou.



Obr. 2: kongenitální katarakta [18]

4.1.7 Katarakta při jiném očním onemocnění

Při chronické přední uveitidě vzniká většinou zadní kapsulární katarakta. V případě Fuchsovy heterochromní iridocyklitidy vzniká katarakta u 70 % pacientů. Zadní subkapsulární katarakta vzniká ve spojení s dědičnou dystrofií zadního pólu oka. Akutní glaukom způsobuje malé přední subkapsulární zákalky šedobílé barvy. Pseudoexfoliační syndrom je potenciální komplikací operace katarakty. V předním segmentu oka se ukládají šedobílá granula a fibrily.

4.2 Dělení podle klinického obrazu

Dělení katarakt v této podkapitole je provedeno podle zdroje [8]. Podle klinického obrazu klasifikujeme katarakty jako parciální a difúzní.

4.2.1 Parciální katarakty

Parciální katarakty se týkají pouze části čočky. Podle toho, kterou část katarakta zasáhne, můžeme ji rozdělit na přední, centrální, zadní a speciální.

4.2.1.1 Přední katarakty

Přední katarakty mohou být dále rozděleny na polární, pyramidální a subkapsulární. Přední polární kataraktou nazýváme zákalky do velikosti 3 mm lokalizované v centru předního pouzdra. Vzniká v důsledku chybného oddělení čočkového váčku od povrchového ektodermu v době embryogeneze. Většinou je stálá, jen výjimečně prograduje. Zrakovou ostrost ovlivňuje jen okrajově, operační řešení proto není vždy nutné. Ve 30 % případů je bilaterální. Může být spojena se strabismem, anizometrií a amblyopií.

Přední pyramidální katarakta je pyramidálním zvýrazněním přední polární katarakty. Bývá obklopena kortikálními zákalky a vyčnívá do přední komory. Progrese je obvyklá, narušení zrakové ostrosti výraznější a proto je operační řešení indikováno častěji.

Přední subkapsulární katarakta se vyvíjí až postnatálně, malé zákaly vznikají mezi předním pouzdem a kortexem. Může způsobit vyklenutí pouzdra, tedy lentikonus. Příčina vzniku bývá neznámá, tento typ prograduje a vyžaduje po čase operační řešení.

4.2.1.2 Centrální katarakty

Centrální katarakty bývají lokalizovány mezi čočkovými švy a periferně od nich. Jedná se o nukleární a lamelární katarakty.

U nukleární katarakty jsou zákalky různě velké a lokalizovány v embryonálním nebo fetálním jádře. Většina těchto katarakt je stacionárních, výjimečně progradují do jádra

a kúry. Oboustranný výskyt je autozomálně dominantně dědičný. Rozsáhlejší formy vyžadují operaci.

U lamelární katarakty se jedná o bílé linie zákalků kolem čírého jádra čočky. Patří k ní i radiální zákaly v kortexu. Jednostranný výskyt naznačuje autozomálně dominantní onemocnění. Bilaterální lamelární katarakta se vyskytuje u novorozenců s hypoglykemií a galaktozemií. Tato progresivní forma se objevuje se několik měsíců po narození. V případě, že zhoršuje vizus, je indikována operace.

4.2.1.3 Zadní katarakty

Zadní katarakty jsou většinou zaviněny zadním lentikonem a hyperplastickým sklivcem. Téměř vždy jsou jednostranné a výrazně zhoršují vidění, čímž způsobují deprivaci amblyopii. Pokud nejsou diagnostikovány včas a odoperovány do třetího měsíce věku dítěte, deprivaci amblyopie je nezvratná. Zadní katarakta má několik klinických forem.

Jednou z nich je zadní lentikonus. Jde o ztenčení *capsula lentis* na zadním pólu. Kapsula se vydouvá dozadu a způsobuje myopický astigmatismus. Tato forma je progresivní, od zadního pólu se zakaluje i subkapsulární oblast. Operaci je nutné provést co nejdříve.

Zadní katarakta může vzniknout, pokud v oku přetrvá primární sklivec (*membrana vasculosa lentis*). Pokud dojde k poruše involuce hypoidního cévního systému, pak primární sklivec přetrvá a dochází k jeho fibróze. Na zadní ploše jedné čočky zůstane tuhá a tlustá fibrovaskulární membrána. Stupeň nálezu se liší od malých ložisek s čirou čočkou po rozsáhlé spojení vaskularizované membrány s ciliárními výběžky. Je potřeba včas provést lensektomii. Po zrakové rehabilitaci je možné dosáhnout uspokojivé zrakové funkce.

Pokud se na zadním pólu kapsuly objeví malé zákaly spojené s drobnými zbytky arterie hyaloidey, jedná se o Mittendorfovy zákaly. Najdeme je u 2 % novorozenců, ale většinou nijak nenarušují zrakové funkce a jejich vývoj.

Zadní katarakta se může projevit i na kapsule. Tyto postnatálně vzniklé zákaly na zadním pólu kapsuly a v kortexu jsou spojeny s Downovým syndromem nebo

podáváním steroidů a příčina jejich vzniku je většinou idiopatická. Zadní kapsulární katarakta progreduje a zhoršuje vizus. Je nutné operační řešení.

Zákal typický pro galaktosémii je takzvaná katarakta olejové kapky. Zákal připomíná kapku oleje ve vodě. Pozorujeme ji v centrální oblasti zadního kortexu. Při správné dietě (vynechání mléka) se ztrácí, při pozdní diagnostice progreduje do lamelární a nukleární katarakty.

4.2.1.4 Speciální typy katarakt

Cataracta pisciformis pokrývá ve formě proužků embryonální jádro. *Cataracta floriformis* je jemný prstencový zákal okolo infantilního jádra. *Cataracta crystallina* vytváří jemné krystalkovité zákaly na periferii embryonálního jádra. *Cataracta punctata* tvoří mnohonásobné tečkovité zákaly roztroušené po celé čočce. *Cataracta coronaria* tvoří věncovitě uspořádané zákaly na ekvátoru čočky, které nacházíme až u mladých dospělých, což zapříčiňuje pozdější progresi v senilní kataraktu. *Cataracta stellata* vytváří hvězdicovité zákaly v centru čočky.

4.2.2 Difúzní katarakty

Difúzní katarakty postihují celou čočku a můžeme je rozdělit na christmas tree cataract, cataractu coeruleu, totální a membranózní kataraktu.

4.2.2.1 Christmas tree cataract

Christmas tree cataract nazýváme zákal, který je tvořen početnými bodovými zkaleními, které vytváří tvar vánočního stromku. Často provází myotonickou dystrofií a tetanus. Většinou vizus nezhoršuje a není tedy indikací k operaci.

4.2.2.2 Cataracta coerulea

Pro cataractu coeruleu jsou typické bodové zákaly modré barvy rozseté po celé čočce, zvláště v kortexu. Často jsou spojeny s Downovým syndromem, jsou oboustranné a většinou nezhoršují zrakovou ostrost.

4.2.2.3 Totální katarakta

Při totální kataraktě jsou zkaleny všechny části čočky, není možné zobrazit reflex fundu. Tato katarakta je následkem intrauterinních infekcí, metabolických poruch, chromozomálních poruch a dominantně přenosných chorob. Způsobuje praktickou slepotu a je nutné ji operovat. Hlavním symptomem je leukokorie a tenzní dilatace zornice připomínající kočičí oko.

4.2.2.4 Membranózní katarakta

Tento zákal je posledním stádiem absorpce čočkových struktur, při které zůstávají jen fibrotické stěny kapsuly. Vzniká následkem intrauterinních infekcí, úrazů atd. Výrazně poškozují zrak a je nutná včasná operace.

5 TERAPIE KATARAKTY

Kongenitální katarakty vyžadují komplexnější přístup, než katarakty u dospělých pacientů. U nich jde jen o obnovení zrakové ostroty, zatímco u dětí musíme zabránit především amblyopii a zajistit správný vývin zrakových funkcí. Každou diagnostikovanou kataraktu je nutné vyšetřit. Podle zjištěného stavu se aplikuje buď konzervativní, nebo chirurgická léčba. Konzervativní léčba se zaměřuje na prevenci amblyopie a je indikována u katarakt, u kterých předpokládáme zlepšení bez operace. Operace je poslední řešení.

5.1 Vyšetření

Diagnostika katarakty probíhá na základě etiopatogeneze, proto je důležité u všech forem katarakty provést důkladné vyšetření. Všechny novorozené děti jsou vyšetřeny na novorozeneckém oddělení, nemocné děti jsou poté vyšetřovány dalšími odborníky a je nutné u nich provést rozsáhlé laboratorní vyšetření.

5.1.1 Screening a včasná diagnostika

Hlavním předpokladem úspěšné léčby je včasné diagnostikování onemocnění. Screening očních onemocnění se provádí už na novorozeneckých odděleních bezprostředně po narození dítěte. Spočívá ve vybavení reflexu fundu oftalmoskopem v mydriáze. Provádí ho vyškolený pediatr. Reflex stranově asymetrický nebo zatemněný odhalí kataraktu, ale i jiné vážné onemocnění, např. sítnice. [8]

5.1.2 Oftalmologické vyšetření

Každé oftalmologické vyšetření začíná anamnézou. Zjišťujeme, zda se katarakta či jiné oftalmologické onemocnění vyskytuje v rodině, klinickou formu katarakty, zrakovou ostrost a případnou laterální, která by naznačovala celkové onemocnění dítěte, nebo dědičnou etiologii. Vyšetřujeme kompletně přední a zadní segment oka, adnexy, orbitu a zrakový nerv. U dětí je často nutné provést vyšetření v narkóze pod operačním mikroskopem. Toto vyšetření je nutné pro přesný výpočet kontaktní čočky a umělé nitrooční čočky. Provádí se keratometrie a měří se axiální délka bulby pomocí echografu. Provádíme biomikroskopii a měříme nitrooční tlak. [7, 8]

5.1.3 Laboratorní vyšetření

Vyšetřujeme krev a moč. Biochemicky můžeme diagnostikovat diabetes či jiné metabolické onemocnění a úpravou dietního režimu je stabilizovat a zabránit progresi. Sérologické vyšetření je nezbytné, pokud máme podezření na intrauterinní infekci. [8]

5.1.4 Pediatrické onemocnění

Specializované vyšetření se provádí při onemocnění dalšími syndromy spojenými s kataraktou, např. při Marfanově syndromu je nezbytné kardiologické vyšetření. [8]

5.2 Konzervativní terapie – prevence amblyopie

Amblyopie představuje největší překážku vývoje zrakových funkcí a je nutné jí předcházet. V prvních měsících po narození se vyvíjí korová i podkorová zraková centra v mozku. Především totální bilaterální katarakta nepříznivě ovlivňuje zrakovou aferenci, je snížen přístup světla do oka a dochází k deprivacní amblyopii. Kataraktu je nutné operovat do tří měsíců věku dítěte, kdy je vývoj ve fázi kritické senzitivity. V opačném případě se přidává nystagmus a amblyopie se stává nezvratnou. Pokud se amblyopie zoperuje včas, je možné dosáhnout u dětí téměř normálního vizu, fúze i stereopse. Konzervativní léčba využívá okluzi a mydriázu. [8]

5.2.1 Okluze

Před operací katarakty se dětem aplikuje oboustranná okluze, která prodlužuje kritickou fázi vizuálního vývoje. Není stanovena doba, po kterou by měla být okluze aplikována, ale doporučuje se nepřesáhnout dobu dvou týdnů. Zraková ostrost pacientů s takto aplikovanou okluzí byla po operaci téměř normální. Pokud se katarakta neodoperuje do třetího měsíce života dítěte, okluze nemá smysl. Také není doporučována u pacientů s vrozenou patologií makuly nebo zrakového nervu, u kterých je špatná prognóza vidění, protože by mohla narušit vývoj zdravého oka. [8]

5.2.2 Mydriáza

Mydriáza se používá jako prevence amblyopie u částečných katarakt. Částečné katarakty, jejichž velikost nepřesahuje 3 mm, se neoperují a řeší se podáváním mydriatik a částečnou okluzí zdravého oka. Tento postup aplikujeme i na katarakty, které se vyvíjí v pozdějším věku a nepřináší tak velké riziko amblyopie; dále na centrální ne příliš husté katarakty, které se většinou upraví růstem oka dítěte.

Z mydriatik se používá fenylefrin, případně cyklopentolát a mydriacyl. Dlouhodobě se nepoužívá atropin kvůli možným vedlejším účinkům a dlouho přetrvávajícímu efektu. Léčbu mydriázou a částečnou okluzí aplikujeme přibližně šest měsíců, pokud za tu dobu nedojde k zlepšení amblyopie, zvažujeme chirurgickou léčbu. Pokud je katarakta spojena se systémovým onemocněním, nasazuje se léčba medikamenty a upravuje se dietní režim pacientů. [8]

5.3 Chirurgické řešení

Hlavní indikací operace je obnovení vizuálních funkcí. Cílem operace je odstranit zkalenou čočku a nahradit ji umělou nitrooční čočkou. Techniky operace se stále vyvíjí, přesto jsou nejčastěji používány dvě základní techniky a to extrakapsulární, kdy se otevře čočkové pouzdro a odstraní se čočkové jádro, a intrakapsulární, kdy se odstraňuje celá čočka včetně pouzdra. Ve vyspělých zemích se dnes pro odstranění čočky nejčastěji používá fakoemulzifikace ultrazvukem, kterou zavedl v roce 1967 Charles Kelman. [7,8]

V následujícím textu jsou popsány jednotlivé části operace, a to příprava operačního pole, anestezie, řez, použití viskochirurgického nástroje, keratotomie, kapsulorexe, hydrodisekce a hydrodeklince, odstranění obsahu čočky, implantace nitrooční čočky, odsátí viskochirurgického nástroje a uzavření rány.

5.3.1 Příprava operačního pole

Pečlivá příprava operačního pole je důležitá pro zabránění vstupu patogenů do přední komory. Prokazatelně se tím snižuje riziko pooperačních infekcí. Velmi důležitá je sterilizace spojivkového vaku, protože většina očních infekcí pochází z patogenních mikroorganismů ze spojivek a očních víček. Běžně se před operací používají lokální

antibiotika a 5 % roztok povidon-iodinu (betadina). Operační pole je kryto sterilními rouškami, oko průhlednou fólií, která se u oční štěrbině prostříhne. Štěrbina u dětí je velmi úzká, takže se oko rozvírá správným spekulem. [7, 6]

5.3.2 Anestezie

Anestezie zabraňuje bolesti. Dělíme ji na celkovou a lokální. Lokální anestezie má více podob, v oční chirurgii se z lokální anestezie používá topická a infiltrační. U dětí se vždy používá celková anestezie. Podle typu výkonu a jeho délky se anestezie liší. U velmi krátkých výkonů není třeba děti intubovat. [7, 8]

5.3.3 Řez

Všechny operační techniky začínají fixačním stehem na *musculus rectus superior*, aby bylo možné během operace kontrolovat pozici bulbu.

5.3.3.1 Technika temporálního rohovkového řezu

Metoda temporálního rohovkového řezu byla popsána H. Finem v roce 1992 a v průběhu let se měnila. Dnes jsou známy čtyři podoby tohoto řezu. Všechny jsou bezstehové, ale pokud si chirurg není jistý tím, že je rána vodotěsná, je třeba ránu zašít. U dětí se rány vždy šijí. Řez je dlouhý 1,5 až 2,7 mm.

Nevýhodou tohoto řezu je, že je náročný na chirurgickou zručnost a zvyšuje riziko popálenin při delší fakoemulzifikaci. Výhodou této metody je vyhnutí se cévám, čímž je zmenšeno riziko krvácení. Technika je vhodná i pro pacienty s výraznými nadočnicovými oblouky či endoftalmem. Během operace je výrazný reflex fundu, což zjednodušuje výkon. Rohovkový řez nevyžaduje šití, zkracuje se jím doba operace. Spojivka zůstává neporušena, vliv na astigmatismus je zanedbatelný a zraková rehabilitace krátká.

5.3.3.2 Technika sklerálním tunelem

Na začátku se uvolní spojivka, poté se provede řez do bělimy zhruba 3 mm za limbem a vede se rovně nebo obloukovitě. Oddělení bělimy pokračuje přes rohovku do přední komory. Výhodou této metody je minimální navozený astigmatismus a krátká doba hojení. [7]

5.3.4 Použití viskochirurgického nástroje

Viskochirurgické nástroje vytvářejí v přední komoře dostatečný prostor pro operaci a chrání endotel rohovky. Jedná se o speciální roztoky polymerů, které mimo jiné stabilizují tkáň během operace a vyrovnávají tlak v předním i zadním segmentu oka. Fyzikálně se tyto roztoky chovají částečně jako kapaliny, částečně jako pevné látky. Jejich vlastnosti se v závislosti na teplotě a tlaku mohou měnit. Roztoků je velké množství typů a pro každý chirurgický zákrok je vhodný jiný. [7]

5.3.5 Keratotomie

V rohovce se provede druhý řez, který je určený pro vstup emulzifikační jehly. Tento řez pomáhá stabilizaci bulbu během operace. Druhý řez by měl být situován asi 60° od prvního a bývá dlouhý asi 1 mm. [7]

5.3.6 Kapsulorexe

Kapsulorexi se otevírá čočkové pouzdro. Jde o metodu, kdy se čočkové pouzdro trhá jehlou, nebo speciální pinzetou. Odstraní se přední kruhovitá část pouzdra o velikosti 5 až 5,5 mm. Okraj otvoru by pak měl těsně překrývat optickou část umělé nitrooční čočky. Metoda kapsulorexe je bezpečná pro manipulaci s jádrem, umožňuje přesné umístění umělé čočky a její zavěšení na speciální háčky. [7]

5.3.7 Hydrodisekce a hydrodeklínace

Při hydrodisekci se do čočkového pouzdra aplikuje fyziologický roztok, aby se jádro oddělilo od pouzdra a kortexu čočky. Dnes se využívá hlavně modifikace této metody, kdy se tekutina vstříkne mezi pouzdro a kortex. Při hydrodeklínaci se roztok vstříkne

pod tlakem přímo do jádra. Cílem je dosáhnout oddělení epinuklea od ostatních jaderných struktur. [7]

5.3.8 Odstranění obsahu čočky

Pro odstranění jádra se používá fakoemulzifikace a poté irigace a aspirace. Fakoemulzifikace byla popsána v roce 1967. Jedná se o odstranění čočky ultrazvukovým nástrojem. Fakoemulzifikační přístroj má dvě části, část ultrazvukovou a část, která řídí dynamiku irigační tekutiny.

U fakoemulzifikace se používají dvě hlavní techniky dělení jádra čočky. U metody divide and conquer se do jádra čočky vytvoří hluboký vryp, na jehož dně je zachován epinukleus. Poté se jádro rozdělí na poloviny a ty jsou dále děleny na sektory, poté rozdrceny ultrazvukem a odsáty. U techniky phaco chop je jádro zachyceno hrotem jednoho nástroje a poté rozříznuto od ekvátoru do centra druhým nástrojem. Odstranění jádra pomocí fakoemulzifikace je zobrazeno v horní části obr. 3.

Po fakoemulzifikaci nastupuje irigace a aspirace, která se provádí kanylou. Jde o vypláchnutí a odsátí zbytků jádra. Pro lepší odstranění zbytků jádra se do pouzdra prudce vstříkuje irigační tekutina. Jde o fyziologický roztok, který složením přibližně odpovídá komorové tekutině. Do roztoku se přidávají antibiotika a adrenalin (pro udržení mydriázy). Fyziologický roztok se používá během celé operace. [7]

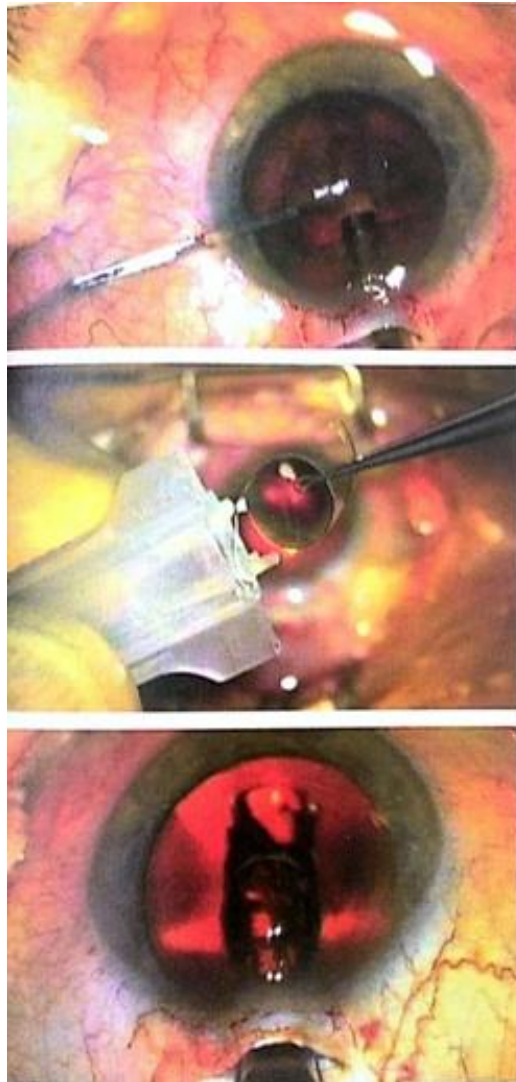
Vstupní incizi, paracentézu, kapsulorexi a rozdělení čočky může místo chirurga provádět chirurgem řízený femtosekundový laser. Tím se práce operatéra zjednoduší, zrychlí, a navíc je zákrok přesnější. U pacientů, kteří byli operováni femtosekundovým laserem, byla v porovnání s pacienty, u kterých byla použita jen fakoemulzifikace, mnohem kratší zotavovací doba, rychlejší stabilizace zraku a menší ústřel v požadované refrakci. [14]

5.3.9 Implantace umělé nitrooční čočky

Nitrooční čočka (IOL) se typicky aplikuje do čočkového pouzdra. Na obr. 3. ve střední části je zobrazeno vložení IOL do sondy fakoemulzifikačního nástroje. Ve spodní části obr. 3 je zobrazeno vložení IOL do čočkového pouzdra. V případě poškození pouzdra a nemožnosti jeho využití se čočka implantuje většinou do zadní komory, méně často

do přední. Před implantací se do čočkového pouzdra aplikuje viskochirurgický nástroj, který zajistí bezpečnou implantaci nitrooční čočky. [7]

IOL nemusí být implantována během první operace. Pokud se jedná o případ, kdy nepředpokládáme pravidelné kontroly u lékaře, nebo má dítě i jiné oční postižení, například duhovky, je čočka implantována až při druhé operaci. U bilaterálních katarakt dochází v případě implantace IOL během první operace k rychlejší stabilizaci vizu. Naopak u unilaterálních katarakt jsou lepší výsledky v případě, že je IOL aplikována až při druhé operaci. Názory na implantaci se liší, studie provedená ve Velké Británii v roce 2014 uvádí lepší výsledky při sekundární implantaci IOL, naproti tomu studie provedená ve Spojených státech v roce 2016 shledala, že co se týče sekundární katarakty a glaukomu, není rozdíl mezi primární a sekundární implantací. [11,12]



Obr. 3: Fakoemulzifikace a implantace nitrooční čočky [6]

5.3.9.1 Typy nitroočních čoček

Všechny IOL mají centrální optickou část, která má optickou funkci, a dvě haptické části, které slouží k uchycení čočky do čočkového pouzdra, ciliárního vaku, nebo komorového úhlu. Čočky můžeme rozdělit podle optických funkcí na monofokální, multifokální a torické.

Monofokální čočky mají jen jedno ohnisko a jsou stanoveny pro vidění do blízka, nebo do dálky. Multifokální čočky mají více ohnisek a pacient by s nimi měl vidět dobře na všechny vzdálenosti. Multifokální čočky bohužel nedosahují takové kvality vidění jako čočky monofokální, pacienti mohou mít problém s kontrastní citlivostí a v noci s halo efekty. Pacienti pro multifokální IOL jsou vybíráni velmi přísně, a i přesto 5 % nitroočních čoček musí být vyjmuty, protože jsou s nimi pacienti velmi nespokojeni. Torické čočky korigují nejen sférickou vadu, ale i astigmatismus a to do výše 3 D. Kritická je správná orientace čočky při implantaci. Akomodační čočky jsou navrženy pro pohyb vpřed a vzad a umožňují tak určitou akomodaci. Bohužel akomodační schopnost čočky je jen 0,75 D, takže většinou nesplňuje pacientova očekávání. U dětí se používají jen čočky monofokální. [6]

5.3.9.2 Optická mohutnost nitroočních čoček

I když se nitrooční čočky používají pro korekci afakie dnes již běžně, stále zůstává otázka, jakou optickou mohutnost zvolit, protože dětské oko roste. Většina odborníků zastává názor, že děti do 6 let by se měly podkorigovat, děti starší šesti let korigovat plně. Pokud ovšem děti podkorigujeme, je nutné, aby pak nosily kontaktní čočky nebo brýle, dokud mytizace oka nevyrovná hypermetropii, kterou podkorigování způsobilo. IOL se většinou aplikuje během jedné operace s odstraněním katarakty. Je ale možné aplikovat IOL i při druhé operaci, pokud ovšem bylo zachováno dostatečně velké čočkové pouzdro, do kterého by se čočka mohla vložit. IOL jsou vyráběny v rozmezí optické mohutnosti od -10 D do +35 D a jsou odstupňovány po 0,5 D. [4,7]

5.3.9.3 Materiál pro výrobu nitroočních čoček

Nitrooční čočky můžeme podobně jako kontaktní čočky rozdělit na tvrdé a měkké. Dále na jednokusové, kdy je celá čočka vyrobena z jednoho materiálu, a tříkusové, kdy jsou haptické části vyrobeny z jiného materiálu, než optická část. Tvrdé IOL jsou většinou vyrobeny z polymetylmetakrylátu (PMMA). Pro implantaci tvrdé IOL musí být řez větší, než je průměr čočky. Moderní tvrdé IOL jsou jednodílné. Měkké IOL jsou

vyrobeny ze silikonu, akrylátu, hydrogelu, nebo collameru. Pro implantaci měkké IOL je třeba řez zhruba o polovinu menší, než pro implantaci tvrdé IOL se stejně velkou optickou částí. [4]

5.3.10 Odsátí viskochirurgického nástroje

Po implantaci IOL je třeba odsátím odstranit viskochirurgický nástroj z přední komory a čočkového vaku, abychom předešli zvýšenému nitroočnímu tlaku. [7]

5.3.11 Uzavření rány

V dnešní chirurgii katarakt není většinou nutné u dospělých ránu šít. Pro dočasné uzavření rány se používá fyziologický roztok aplikovaný do stromatu rohovky v místě vstupní incize. Hydratací rány se tato sama zavře. U dětí se ale rány šijí vždy a stehy jsou odstraněny 6 – 8 týdnů po operaci. [7, 8]

..

6 KOMPLIKACE

Chirurgii katarakty provází stejně jako jiné operace různé komplikace. Komplikace u dětských pacientů se liší od komplikací u dospělých. Dělíme je dle doby, ve které nastanou, na peroperační, pooperační a pozdější.

6.1 Peroperační komplikace

Komplikace, které nastanou ještě během operačního zákroku, nazýváme peroperační. Může nastat ruptura zadního pouzdra, ztráta fragmentů čočky, dislokace IOL nebo krvácení.

6.1.1 Ruptura zadního čočkového pouzdra

Zadní čočkové pouzdro slouží u většiny operací katarakty pro uchycení IOL. Ruptura může být spojena se ztrátou sklivce (prolabuje do přední komory), která z dlouhodobého hlediska způsobuje posunutí pupily nahoru, uveitidu, endoftalmitidu, zvýšení nitroočního tlaku a dislokaci IOL dozadu.

6.1.2 Ztráta fragmentů čočky ve sklivci

Rezidua fragmentů čočky mohou způsobit nárůst nitroočního tlaku a chronickou uveitidu. A ztrátu transparence očních médií. Léčba zahrnuje pars plana vitrektomii.

6.1.3 Dislokace nitrooční čočky do sklivce

Čočka se během operace správně nezachytí a uvolní se do sklivce. Dislokace může být částečná, nebo úplná. Léčba zahrnuje pars plana vitrektomii s vyjmutím a repozicí nebo nahrazením IOL. Postup závisí na stavu čočkového pouzdra. [6, 8]

6.1.4 Subchoroideální krvácení

Subchoroideální krvácení nastává mezi cévnatkou a sklérou. Toto krvácení může způsobit otok nitroočních médií a útlak povrchových struktur sítnice. Predispozici k této

komplikaci mají pacienti s glaukomem, větší axiální délkou oka, systémovým kardiovaskulárním onemocněním a ztrátou sklivce.

Další možné komplikace zahrnují poškození endotelu rohovky, traumatizaci duhovky a krvácení do přední komory. [5, 8]

6.2 Pooperační komplikace

Pooperační komplikace nastávají krátce po operaci. Mohou se objevit opacity zadního pouzdra, sekundární a akutní glaukom, zánětlivá reakce, endoftalmitida a nepravidelnosti pupily.

6.2.1 Opacity zadního pouzdra

Opacita je zneprůhlednění pouzdra a jde o nejčastější komplikaci u dětí. Čím mladší pacienti, tím častější a rychlejší je výskyt opacit. Jsou rizikové hlavně z hlediska amblyopie, kterou neprůhledná oční média způsobují. Nejvíc náchylné na opacity jsou traumatické katarakty, proto se u dětí s traumatickou kataraktou doporučuje provést zadní kapsulektomie a vitrektomie. [7, 8, 13]

6.2.2 Sekundární glaukom

U dětí po operaci katarakty se častěji objevuje glaukom s otevřeným úhlem, ale můžeme diagnostikovat i glaukom s uzavřeným úhlem. Pokud je nedostatečně uzavřená rána nebo pokud tlak sklivce způsobí posun duhovkové membrány dopředu, přední komora se stává mělčí. To může způsobit glaukom. Čím jsou operované děti mladší, tím větší je riziko vzniku glaukomu, proto je tendence operovat děti až po prvním měsíci života. Nejčastěji se tato komplikace vyskytuje u nedonošených dětí. [4, 8]

6.2.3 Zánětlivá reakce

Pro dětské oko je velmi typická. Zánětlivé elementy se uvolňují především při manipulaci s duhovkou, reakcí na reziduální čočkové hmoty a přirozenou větší reaktivitou dětského oka. Proto je důležitá co nejmenší chirurgická traumatizace.

Snížení rizika můžeme docílit aplikací heparinu během operace a aplikací steroidních kapek po operaci. [4, 8]

6.2.4 Endoftalmitida

Endoftalmitida je zánět nitroočních struktur. Základním znakem je zánětlivá infiltrace sklivce a sítnice s pomnožením bakterií. Jedná se o devastující komplikaci. Projeví se během prvních dní po operaci bolestí, poklesem vizu a injekcí spojivky. U dětí se vyskytuje vyjimečně. Dá se jí zabránit dobrou přípravou operačního pole a pooperační péčí, stejně jako aplikací antibiotik. Rizikem jsou obstrukce slzných kanálků, infekce horních cest dýchacích a kožní onemocnění v oblasti očníce. [3, 4, 7, 8]

6.2.5 Akutní glaukom

Akutní glaukom, neboli glaukomový záchvat, je přechodný stav způsobený většinou ponecháním viskoelastického nástroje v přední komoře. Léky na snížení krevního tlaku a resorpce viskoelastických nástrojů normalizují nitrooční tlak během několika dnů. Při delším přetrvávání může jít o pupilární blok nebo blok komorového úhlu, a je nutný operační zákrok. [8]

6.2.6 Nepravidelnost pupily

Nepravidelnosti pupily jsou u dětí častou komplikací. V některých případech je během operace poškozen duhovkový svěrač. V dalších případech může duhovka prolabovat ven z rány a stát se atrofickou. To je případ hlavně dětí s velmi světlou duhovkou. Poslední možností je ztráta sklivce, která způsobí nepravidelnost duhovky. I pokud duhovka zůstane po operaci kruhová, většinou je méně reaktivní na světlo a farmakologická dilatancia. Strnulé pupily jsou u dětí po operacích katarakty velmi obvyklé. [4]

6.3 Pozdější komplikace

Pozdější komplikace nastávají několik týdnů nebo měsíců po operaci. I přes veškeré snahy předejít amblyopii může tato nastat. Dalšími komplikacemi jsou strabismus, sekundární katarakta a glaukom.

6.3.1 Amblyopie

Amblyopie je nejčastější a nejzávažnější komplikací, která znemožňuje dosáhnout dobrého vidění. Je to problém hlavně při jednostranné kataraktě. Při fyziologickém nitroočním nálezu na afakickém oku má smysl agresivní okluze na druhém oku. Dětsí pacienti s okluzí musí být pod přísným dozorem rodičů a pravidelně kontrolováni lékařem. U starších dětí je deprivativní amblyopie nezvratná a okluze nemá smysl.

6.3.2 Strabismus

Často se strabismus ve formě sensorické heterotrofie vyskytuje už před operací, nebo může vzniknout jako následek asymetrické sensorické stimulace a neschopnosti pooperační rehabilitace dosáhnout dobré zrakové funkce. Při bilaterálních kataraktách je incidence až 90 %. Nejlepších výsledků se dosahuje implantací IOL (oproti použití kontaktních čoček).

6.3.3 Sekundární katarakta

Se sekundární kataraktou u dětí se setkáváme velmi často. Je způsobena zbytkem čočkových vláken a buněk ekvátoru, které proliferují do pouzdra. Pokud se při operaci nepoškodí zadní pouzdro, katarakta se několik let po operaci objeví u 60 – 90 % dětí. Sekundární katarakta výrazně zhoršuje vidění, a je nutná kapsulotomie. Prevencí je dokonalá aspirace čočkových hmot, implantace vhodné IOL, vyhnutí se zánětlivým komplikacím, případně leštění zadního pouzdra.

6.3.4 Glaukom

Glaukom je vážnou komplikací, která se objevuje nejčastěji po šesti letech od operace až u 24 % dětí. Příčinou mohou být sklivec v přední komoře, goniosynechie nebo trabekulodysgeneze. Rizikovou je pro glaukom i operace dítěte do jednoho roku života. Glaukom je častý i u mikroftalmu a aniridií. Řešením je podávání hypotenziv, případně provedení filtračního výkonu.

Méně častými komplikacemi jsou odchlípení sítnice, edém makuly, ztráta endoteliálních buněk a absence binokulárních funkcí. [8, 9, 10]

7 REHABILITACE ZRAKU A ZBYTKOVÁ VADA

Rehabilitace zraku po operaci katarakty je nezbytná pro zabezpečení dobrých zrakových funkcí. Výsledky operace a následné rehabilitace závisí na mnoha faktorech, zejména kdy je katarakta diagnostikována, v jakém věku dítěte je odoperována, na celkovém stavu oka a dítěte a dodržování optické terapie a okluze. Rehabilitace je posuzována jednotlivě, liší se hlavně podle věku dítěte. Základními metodami jsou korekce brýlemi, kontaktními čočkami, IOL, okluze epikeratofakie a ortoptické cvičení. Při korekci brýlemi a kontaktními čočkami jsou nutné časté kontroly u lékaře (doporučují se každé tři měsíce), protože během růstu oka se jeho refrakce dramaticky mění. Pokud by se neupravovala korekce, podporovali bychom vznik amblyopie. [5, 6, 8]

7.1 Korekce brýlemi

Brýle jsou tolerovány dětmi od tří měsíců věku, ale jsou vhodné pouze pro pacienty s bilaterální kataraktou. Silná skla pro korekci afakie pouze na jednom oku nejsou žádoucí kvůli své hmotnosti, navozenému prizmatickému efektu, prstencovému skotomu na okrajích čoček i z kosmetických důvodů. Čočky mají hodnotu až +20 D, proto je pro výrobu vhodné použít vysokoindexové materiály, které mají nižší hmotnost. Brýle je možné indikovat i u unilaterální katarakty, pokud dítě nesnáší kontaktní čočku. Je ale nutné použít u druhého oka okluzi, abychom zabránili vysoké aniseikonii a jí navozené astenopii. [6, 8]

7.2 Korekce kontaktními čočkami

Kontaktní čočky (KČ) jsou většinou ideální volbou pro unilaterální i bilaterální afakii. Čočky by se měly aplikovat do týdne od operace. Při používání KČ je nutná intenzivní spolupráce rodičů. Většinou jsou KČ velmi dobře tolerovány. Optická mohutnost afakických KČ je většinou až +30 D. Lze použít jak měkké hydrogelové nebo silikonové, tak tvrdé plynopropustné KČ. Doporučuje se vybírat mezi denními kontaktními čočkami, což je ale velmi náročné pro rodiče, protože by děti měly čočky nosit po celou dobu, kdy jsou bdělé. Pro rodiče pohodlnější variantou jsou KČ, které se v oku nechávají týden i déle. Tyto čočky ale mohou znamenat problémy při nedostatečné hygieně a mohou vznikat komplikace. [6, 8]

7.3 Korekce nitrooční čočkou

Implantace IOL je dnes již rutinním zákrokem u dětí starších dvou let. U novorozenců je problémem myopizace oka během růstu, proto je jeho optická mohutnost určena pomocí biometrie a oko s IOL je potom hypermetropické. Navozená vada se koriguje brýlemi. Během dozrávání dítěte se v ideálním případě hypermetropie mění na emetrii. IOL nezpůsobují aniseikonii a pomáhají nejúčinněji předcházet amblyopii. Není ji však možné implantovat do oka s glaukomem, při mikroftalmii, uveitidách, aniridii a u dětí do jednoho roku života při bilaterálním výskytu katarakty. [6, 8]

7.4 Epikeratofakie

Epikeratofakie je metoda, kdy se na rohovku našije disk z dárcovské rohovky s vypočítanou refrakcí. Proceduru provází komplikace a dnes se od ní ustupuje. [8]

7.5 Ortoptická rehabilitace

Ortoptické cvičení potřebují především pacienti s odoperovanou unilaterální kataraktou. Je nutné pravidelné hodnocení retinální fixace. Kontrola by se měla provádět během prvního roku po operaci každé dva měsíce, další roky každé tři až čtyři měsíce. Pokud nestačí ortoptické cvičení v nemocnicích, může lékař doporučit návštěvu centra rané péče. Zde je dítěti přidělena asistentka, která za dítětem dochází každý týden domů cvičit a rozvíjet jeho zrakové funkce. Jedná se o sociální službu pomoci rodinám s postiženým dítětem. [6]



Obr. 4: Funkční vyšetření v centru Rané péče [19]

8 KAZUISTIKY PACIENTŮ S KONGENITÁLNÍ KATARAKTOU

V kapitole jsou popsány dvě kazuistiky pacientů s kataraktou. Oba byli operováni ve fakultní nemocnici v Motole, ale u obou byl použit jiný postup. Starší pacientce byla implantována IOL při operaci extrakce katarakty. U mladšího pacienta se IOL implantovala sekundárně. Obě kazuistiky jsou vypracovány podle lékařských zpráv pacientů, kteří jsou léčeni ve Fakultní nemocnici (FN) Olomouc.

8.1 Pacient s vrozenou kataraktou a sekundární implantací nitrooční čočky

Pacient J. G., 4 roky, vrozená katarakta

Rodinná anamnéza: otec i matka po LASIKu, dědeček diabetická retinopatie, druhý dědeček glaukom

Osobní anamnéza: z 1. fyziologické gravidity, těhotenství bez komplikací, porod v 39. týdnu, spontánní, záhlavím, ikterus +, kyčle: široké balení

U chlapečka po narození ve FN Olomouc diagnostikována bilaterální zadní polární katarakta, velikost cca 1 mm. V pravém oku (OD) sytější, v levém oku (OS) centrum poměrně čiré. Diagnóza: H260 (infantilní, juvenilní a presenilní katarakta). Odeslán k vyšetření a zvážení operace vrozené katarakty do FN Motol (všechny následné hospitalizace probíhaly zde).

1. hospitalizace: ve dvou měsících extrakce katarakty z OS bez implantace IOL, přední vitrektomie, bazální iridotomie, vyšetření OS v celkové anestezii, doporučená návštěva centra rané péče. Předepsána KČ +29 D.

2. hospitalizace: ve třech měsících extrakce katarakty z OD bez implantace IOL, přední vitrektomie, bazální iridotomie. Předepsána KČ +29 D.

Ve čtyřech měsících zjištěna alternující esotropie.

3. hospitalizace: kontrola v celkové anestezii (dále CA) a extrakce stehů z obou očí. Zjištěna Rx +23 D na obou očích. Doporučení: KČ +29 D, alternativou brýle +22.5 D. KČ byly špatně snášeny a vypadávaly. V osmi měsících při kontrole ve FN Olomouc předepsány nové KČ (hydrofilní 70 %) s Rx +20 D, sedí lépe a nevypadávají.

Chlapeček cvičí rozvoj zrakových funkcí s paní z centra Rané péče. Při kontrole v 10 měsících paralelní postavení očí, esofovie.

4. hospitalizace: v 11 měsících kontrolní vyšetření v CA, Rx OD: +19 D, Rx OS: +18,5 D. Kvůli esoforii OS doporučena okluze OD na 2 hodiny denně, předepsány KČ +26 D. Při kontrole ve 13 měsících zjištěna esofovie na obou očích, proto bylo doporučeno střídat okluzi na obě oči v poměru OD:OS = 3:1.

5. hospitalizace: v 15 měsících kontrola obou očí v CA, beze změny.

6. hospitalizace: v roce a devíti měsících kontrola v CA, zjištěna amblyopie na OS, proto byla doporučena okluze jen na OD, předepsány KČ +25D.

7. hospitalizace: ve dvou letech a čtyřech měsících kontrola v CA, doporučení sekundární implantace IOL.

8. hospitalizace: ve dvou letech a sedmi měsících sekundární implantace IOL +37 D (SA60AT) do čočkového vaku na OD.

9. hospitalizace: ve dvou letech a osmi měsících sekundární implantace IOL +35 D (BilMorcher) do čočkového vaku na OS, repozice haptiku IOL na OD, po týdnu explantace IOL na OS, kvůli decentraci mimo optickou osu. BilMorcher nahrazena IOL AlconAcrysof +30 D. Na OS zjištěna Rx +3 D = cyl +2 D ax. 145°

10. hospitalizace: ve třech letech kontrola v CA, extrakce stehů na obou očích po sekundární implantaci IOL. Doporučeno pleoptické cvičení a korekce: KČ na OS +5,5 D v kombinaci s brýlemi OS: +1 D = cyl -0,75 D ax. 35°, OD: +2,25 D = cyl -2,5 D ax. 165°.

Ve třech letech a třech měsících při kontrole ve FN Olomouc zjištěn vizus OD: 0,4; OS: 0,2 a předepsáno pleoptické cvičení také ve FN Olomouc. Cvičení bylo zahájeno v srpnu 2015 a ukončeno v říjnu 2015. Ke změně vizu nedošlo.

8.2 Pacient s vrozenou kataraktou a primární implantací nitrooční čočky

Pacientka H. S., 6 let, vrozená katarakta

Rodinná anamnéza: oční negativní, celková bezvýznamná

Osobní anamnéza: z fyziologické gravidity, těhotenství bez komplikací, porod týden po termínu, spontánní, záhlavím, zkalení plodové vody, poporodní adaptace v normě, očkována dle kalendáře, paréza *nervus facialis dexter*, sledována na neurologii, cvičí, lepší se.

Holčička po narození ve FN v Olomouci diagnostikována s bilaterální vrozenou zadní polární kataraktou o velikosti asi 1/3 průměru čočky. Diagnóza Q120 (*cataracta congenitalis bilateralis*), paréza n. VII l.dx. Odeslána k vyšetření a zvážení operace vrozené katarakty do FN Motol.

1. hospitalizace: ve dvou měsících extrakce katarakty z pravého oka (OD) s implantací měkké IOL, vyšetření a biometrie obou očí v CA. Předepsána KČ +12 D.

2. hospitalizace: ve třech měsících kontrola v CA, OD aplikace subkonjunktivální injekce, levé oko (OS) operace katarakty s implantací měkké IOL, přední vitrektomie, bazální iridektomie, zjištěn nitrooční tlak (IOP) 26 torr, indikován atropin, Rx skiaskopicky +8 D.

Ve čtyřech měsících při kontrole ve FN Olomouc zjištěna keratitida OD a na OS, hutné zašednutí v dolní polovině zornice, předpokládána sekundární katarakta. Později zjištěny zadní synechie na obou očích.

3. hospitalizace: v pěti měsících kontrola v CA, diagnostikován sekundární glaukom. Poté znovu v CA na OS paracentéza rohovky, sutura rohovky, výplach přední komory, Viscoat, bazální iridektomie, synechiolýza, přední pars plana vitrektomie, exokryokoagulace. Doporučena střídavá okluze v poměru 1:1, KČ aplikovat jen na OD, posléze na obě oči. Na OS indikovány steroidní kapky, doporučena operace sekundární katarakty na OD.

V pěti měsících kontrola ve FN Olomouc, edém na obou očích, zjištěna alergie na Tobramycin.

4. hospitalizace: v půl roce vyšetření v CA, IOP 24/18, zlepšení po aplikaci atropinu. Na OD paracentéza rohovky, výplach přední komory s aplikací adrenalinu, bazální iridektomie, u č. 12 synechiolýza, sutura rohovky, přední PPV, exokryokoagulace.

5. hospitalizace: v sedmi měsících kontrola v CA, extrakce stehů, bilaterálně cyklofotokoagulace kvůli glaukomu, zjištěn IOP 32/32, indikovány Cosopt a Lumigan. Doporučena návštěva centra rané péče.

Od devíti měsíců opakované purulentní konjunktivitidy léčené ve FN Olomouc.

6. hospitalizace: v deseti měsících kontrola v CA, nejsou lékařské zprávy o hospitalizaci.

V jednom roce provedeno funkční vyšetření v centru rané péče v Olomouci, vizus OD v normě, OS na spodní hranici normy.

7. hospitalizace: ve 13 měsících vyšetření v CA, na OD nepravidelně hluboká přední komora, bazální kolobom u č. 12, zadní synechie k čočkovému pouzdru, IOL na místě, nazálně v periferii mírně Elschnigovy perly, reflex vybaven, na fundu papila ohraničená, exkavace C/D cca 0,3; dále bez zásadních změn. Na OS subepiteliárně zašednutí rohovky s neostrými okraji v centru, přední komora nepravidelně hluboká, přední synechie k jizvičkám po incizi, bazální kolobom těžce hodnotitelný, nepravidelná zornice, na přední ploše IOL jemná membrána, reflex rušen zašednutím rohovky, na fundu papila ohraničená, dále se nedá hodnotit. AR nelze, skiaskopicky obtížně, orientačně emetropie, nosí brýle +3 D.

8. hospitalizace: v 17 měsících kontrola v CA, IOP 30/27, na obou očích provedena cyklofotokoagulace. Dále při hospitalizaci provedeno funkční vyšetření. Bez korekce byla holčička na spodní hranici normy, proto bylo doporučeno vysadit korekci i okluzi.

9. hospitalizace: ve 20 měsících provedena bilaterálně cyklofotokoagulace.

10. hospitalizace: cca ve dvou letech kontrola v CA, obě IOL na místě, na OD papila ohraničená, C/D 0,5; exkavace výrazně vertikálně oválná, u č. 6 a 12 jen velmi nízký neuroretinální lem, dále sítnice bez patologických změn. Na OS fundus nelze. Doporučena revize přední komory na OS.

11. hospitalizace: ve dvou letech a dvou měsících na OS paracentéza a výplach přední komory, Viscoat, adrenalin, bazální iridektomie, totální iridektomie, pupiloplastika, extrakce membrány ze zornice, sutura rohovky. Na OD cyklofotokoagulace.

Ve dvou letech a třech měsících při kontrole ve FN Olomouc doporučena zpět okluze na OD na hodinu denně.

12. hospitalizace: ve dvou a půl letech kontrola v CA a extrakce stehů z OS. Zjištěna refrakce OD: $-3,25 = -2,5/90^\circ$, OS: $-4,5 = -3/70$. Předepsány brýle OD: $-3 = -2,5/90$, OS: $-5 = -2,0/70$ a na blízko adice $+3$ D. Doporučena okluze OD na dvě hodiny denně a zraková stimulace.

13. hospitalizace: téměř ve třech letech opět kontrola v CA, na OS paracentéza rohovky, výplach přední komory, synechiolýza, extrakce membrány ze zornice, Viscoat, sutura rohovky. Navržena antiglaukomová filtrační operace na OD.

14. hospitalizace: ve třech letech kontrola v CA, na OS trabekulotomie, na OD cyklofotokoagulace.

Ve třech a půl letech při kontrole ve FN Olomouc zjištěn nystagmus, intermitentní divergentní strabismus, zrakové funkce horší na levém oku, doporučeno pleoptické cvičení. Zahájeno v květnu 2013, ukončeno v červenci.

15. hospitalizace: ve třech a půl letech kontrola v CA, předpis na korekci OD: $-4 = -1/90$, OS: -7 D s adicí $+3$ D, opět doporučena návštěva centra rané péče. Zde vyšetřena v srpnu 2013, zraková ostrost binokulárně ve střední oblasti, monokulárně středně těžká slabozrakost.

16. hospitalizace: ve čtyřech letech kontrola v CA, doporučeno pleoptické cvičení. Zahájeno v lednu 2014, ukončeno v únoru. Další kontroly v CA proběhly s odstupy šesti měsíců.

Opakovaně konjunktivitidy a blefarokonjunktivitidy léčené ve FN Olomouc.

19. hospitalizace: téměř v pěti letech do OS implantována Ahmedova drenáž. Ta byla pooperačně komplikována vysokou choroidální ablací při hypotonii – ustoupila po několika týdnech.

V šesti letech provedeno kontrolní funkční vyšetření, vizus OS 0,02; OD neudává, ale mnohem lepší, než OS. Levým okem rozezná tvary, s pravým okem zvládá kreslit. Odklad ve škole, používá kamerovou lupu.

V šesti letech a třech měsících ambulantní vyšetření ve FN Motol. Na OD setrvalý nález, patrná pokročilá glaukomová exkavace papily, IOP 30 torr. V OS dislokována kanyla Ahmedovy drenáže do přední komory, zornice posunuta vzhůru, zneokrouhlena, z části sekludována, IOL na místě, choroidální ablace již není patrná.

Postup léčby obou pacientů byl konzultován ve FN Motol v Praze, kde byli pacienti rovněž operováni. U obou přistoupili lékaři k extrakci přibližně ve stejném věku. Léčebný postup se lišil v implantaci IOL. U holčičky, která byla operována dříve, byla čočka implantována hned při první operaci. Pacientka prodělala několik zánětů a je léčena pro sekundární glaukom. U chlapěčka, který byl operován o dva roky později, lékaři počkali dva roky, než doporučili implantaci. Prošel celou léčbou bez komplikací. Oba pacienti se potýkají s amblyopií a udávají přibližně stejný vizus.

ZÁVĚR

Cílem této práce bylo představit vrozený šedý zákal jako závažné onemocnění, které je nutné včas diagnostikovat a léčit. Zároveň také poukázat na možné komplikace ve všech stádiích onemocnění, jejich řešení a časovou náročnost léčby.

Jednou z otázek, na kterou se názory lékařů rozcházejí, je, jestli dětem implantovat intraokulární čočku hned při odstranění katarakty, nebo ji implantovat sekundárně po několika měsících. Ve Spojených státech preferují odstranění zákalu a implantaci IOL během jedné operace. Naopak ve Velké Británii dosahují lepších výsledků při sekundární implantaci IOL. U nás se postupy liší na základě individuality pacientů. Nicméně pokud srovnáme postupy léčby pacientů s kataraktou, popsané v osmé kapitole této práce, pacient, kterému byly IOL implantovány sekundárně, měl mnohem méně pooperačních komplikací, než pacientka, které byly IOL aplikovány již během první operace. Vzhledem k tomu, že je dětský organismus mnohem méně zatěžován celkovou anestezií, než organismus dospělých, jeví se sekundární implantace jako správná volba.

Dále měla práce ukázat kongenitální kataraktu, jejíž incidence je 1 : 2000, jako relativně běžné onemocnění. Ještě nedávno bylo toto onemocnění hlavní příčinou slepoty u dětí v rozvinutých zemích. Dnes se díky zlepšující se mikrochirurgii a možnostem korekce po operaci daří vytvořit dětem s kataraktou téměř normální podmínky pro rozvoj zrakových funkcí. Významnou roli hraje také celoplošný screening novorozenců, díky němuž se onemocnění odhalí včas a šance na nápravu jsou rapidně zvětšeny.

ZDROJE

- [1] KVAPILOVÁ, Květa. *Anatomie a embryologie oka*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010, ISBN 80-7013-313-9.
- [2] ROKYTA, Richard a kol. *Fyziologie*. Praha: ISV nakladatelství, 2008, ISBN 80-86642-47-X.
- [3] ROZSÍVAL, Pavel a kol. *Oční lékařství*. Praha: Galén, 2006, ISBN 80-7262-404-0.
- [4] TAYLOR, David; HOYT, Creig S. *Pediatric ophthalmology and strabismus*. China: Elsevier Saunders, 2005, ISBN 0-7020-2708-1.
- [5] KANSKI, Jack J. *Clinical Ophthalmology : A synopsis*. Great Britain: Elsevier Limited, 2009, ISBN 978-0-7020-3135-9.
- [6] LANG, Gerhard K.. *Ophthalmology: a pocket atlas*. German: Georg Thieme Verlag, 2007, ISBN 3-13-126162-5.
- [7] KUCHYŇKA, Pavel a kol. *Oční lékařství*. Praha: Grada Publishing, a.s., 2007, ISBN 978-80-247-1163-8.
- [8] GERINEC, Anton. *Detská oftalmológia*. Slovenská republika: Vydavateľstvo Osveta, 2005, ISBN 80-8063-181-6.
- [9] ARITÜRK; OGE; MOHAJERY; TÜRKÖGLÜ. *Secondary glaucoma after congenital cataract surgery*. International Ophthalmology, Vol. 22, 1998-1999, No. 3, pp. 175-180
- [10] WANG, XIAO: *Congenital cataract: progress in surgical treatment and postoperative recovery of visual function*. Eye Science, Vol. 30, 2015, No. 1, pp. 38-47
- [11] SOLEBO, RUSSELL-EGGITT, CUMBERLAND, RAHI: *Risks and outcomes associated with primary intraocular lens implantation in children under 2 years old with congenital and infantile cataract*. The Lancet, Vol. 384, 2014, No. 2, pp. 75
- [12] DENG, YUAN: *Molecular genetic of congenital nuclear cataract*. European Journal of Medical Genetics, Vol. 57, 2014, No. 2, pp. 113-122
- [13] TRIVEDI, WILSON: *Posterior capsule opacification in pediatric eyes with and without traumatic cataract*. Journal of Cataract & Refractive Surgery, Vol. 41, 2015, No. 7, pp. 1461-1464

- [14] CONRAD-HENGERER, AL SHEIKH, HENGERER, SCHULTZ, DICK: *Comparison of visual recovery and refractive stability between femtosecond laser-assisted cataract surgery and standard phacoemulsification: six-month follow-up*. Journal of Cataract & Refractive Surgery, Vol. 41, 2015, No. 7, pp. 1356-1364
- [15] KOPECKÁ, GABRIEL: *Přednášky biologie pro bakaláře studující optometrii, fyzioterapii a nutriční terapii*. Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, 2011
- [16] OTOVÁ, MIHALOVÁ: *Základy biologie a genetiky člověka*. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-2109-8.
- [17] PRITCHARD, KORF: *Základy lékařské genetiky*. Praha: Galén spol. s r.o, 2007. ISBN 978-80-7262-449-2
- [18] Nadace Sirius. *Šance dětem* [online]. ©2014 [cit. 2016-04-26]. Dostupné z <http://www.sancedetem.cz/>
- [19] RANÁ PÉČE OLOMOUC, leták pro rodiče pacientů Rané péče. Vydalo Olomouc: Regionální centrum pro podporu a provázení rodin dětí se zrakovým a kombinovaným postižením, 2013

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obr. 1, str. 10... Embryologie čočky [6]

Obr. 2, str. 20... Kongenitální katarakta [18]

Obr. 3, str. 31... Fakoemulzifikace a implantace nitrooční čočky [6]

Obr. 4, str. 39... Funkční vyšetření v centru rané péče [19]

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

Aa... heterozygot

AA... homozygot s dominantní dědičností znaku

aa... homozygot s recesivní dědičností znaku

AR... axiální refrakce

CA... celkové anestezie

CNS... centrální nervová soustava

D... dioptrie

DNA... deoxyribonukleová kyselina

FN... fakultní nemocnice

IOL... nitrooční čočka

IOP... nitrooční tlak

IR... infračervené

KČ... kontaktní čočka

OD... *oculus dexter*, pravé oko

OS... *oculus sinister*, levé oko

PMMA... polymethylmetakrylát

RTG... rentgen, rentgenové

UV... ultrafialové