

Dětská oftalmologie 1: Choroby víček a orbity

(Doc. MUDr. Rudolf Atrata, CSc., MBA , Dětská oční klinika LF MU a FN Brno)

Choroby víček

Vrozené vývojové vady

Krytoftalmus je vrozená porucha separace obou víček a jejich diferenciaci během embryonálního vývoje. Kůže přechází z čela přes bulbus bez přerušení na tvář. Rohovka může být malformována a krytá epidermis, obvykle je přítomen mikroftalmus. Informace o stavu oka pod nediferencovanými víčky přináší ultrazvuková biomikroskopie, běžná B-scan technologie ale i CT a MRI vyšetření. Někdy tvoří víčka a rohovka morfologicky jednu strukturu takže chirurgické oddělení obou víček může být zatíženo rizikem perforace bulbu. Krytoftalmus je častěji jednostranný, vzácně oboustranný. Většinou se vyskytuje sporadicky, asi v 1/3 případů je dědičnost autozomálně dominantní. Pokud jsou přítomny systémové abnormality jako syndaktylie, anomalie uší, laryngu, patra, ledvin a genitálií, hovoříme o Fraserově syndromu, který je dědičný autozomálně recesivně.

Kongenitální kolobomy víček jsou jednostranné i oboustranné, vznikají poruchou diferenciaci tkáně víčka během embryonálního vývoje. Defekty mohou postihnout obě víčka obou očí a mohou být různě vyjádřené od malého klínovitého defektu 2-3 mm širokého až po chybění víčka. Nejčastěji bývá postiženo horní víčko v nazální části v rámci Goldeharova syndromu (hemifaciální mikrosomie, epibulbární dermoidy, malformace ucha). **Obr.1.1** Při výskytu na dolním víčku a temporálně mohou být typicky součástí kraniofaciální dysostózy nebo Treacherova- Collinsova syndromu. Chirurgická úprava malých defektů je prováděna s velmi dobrým kosmetickým efektem. Velké defekty víček je třeba řešit pomocí graftingu, lalokové transpoziční plastiky. Před chirurgickou úpravou je nutno aplikací mastí a lubrikačních gelů zabránit osychání rohovky, rozvoji expoziční keratopatie, ulcerace a perforace rohovky.

Epiblefaron (obr.1.2) je horizontální kožní řasa přecházející nejčastěji přes dolní víčko a způsobuje otočení řasy proti rohovce (trichiáza). Výskyt je sporadický nebo může být autosomálně dědičný, zejména v asijské populaci. Epiblefaron menšího rozsahu se obvykle dobře spontánně upraví s růstem obličeje. Pokud je přítomna trvalá iritace oka a epiteliální léze rohovky z trichiázy je vhodná klínovitá resekce s ponecháním intaktního orbitálního septa.

Euryblefaron (obr.1.3) je rozšíření zevní části oční štěrbinu způsobené posunem temporální poloviny dolního víčka dolů tak, že mezi víčkem a bulbem vzniká volný prostor. Tato anomálie se může vyskytovat při kraniofaciální dysostóze, u Downova syndromu nebo blefaro-cheilo-dentální syndromu. Chirurgická úprava včetně laterální kantoplastiky je potřebná při větším rozsahu euryblefara, které je spojeno s chronickými zánětlivými příznaky a lagofthalmem.

Kongenitální entropium obvykle na dolním víčku se nejčastěji vyskytuje v rámci epiblefara. Okraj víčka s řasami je skloněn k rohovce. Také může být entropium spojeno s epikantem, mikroftalmem a enoftalmem. Plastická operace je indikována při chronické iritaci s mechanickým poškozením povrchu rohovky řasami.

Kongenitální ektropium se vyskytuje izolovaně dosti vzácně. Nejčastěji bývá vrozené ektropium součástí blefarofimózy a inverzního epikantu. Obvyklejší je u dětí sekundární ektropium následkem traumatu, infekce a jizvení kůže víčka.

Epikantus je mezi vývojovými anomáliemi víček u dětí nejčastější. Rozeznáváme tři typy: 1) vertikální kožní řasa překrývající mediální kantung shora, 2) více prominuje na dolním víčku (epicanthus inversus), nebo 3) kožní řasa vychází z obou víček a rovnoměrně překrývá vnitřní koutek (epicanthus palpebralis). Dědičnost autozomálně dominantní, částečně je výskyt sporadický. Je nejrozšířenější v asijské populaci. Často doprovází jiné kraniofaciální abnormality a je pravidelnou součástí Downova syndromu. Epikantus vyvolává dojem konvergentního šilhání (pseudotrismus). Chirurgická úprava je téměř vždy účinným s kosmeticky úspěšným řešením.

Telekantus je větší vzdálenost mezi vnitřním koutky při normální vzdálenosti interpupilární. Může být při hypertelorismu, doprovází blefarofimózu, epikantus. Je součástí Waardenburgova syndromu (telekantus, heterochromie, hluchota). Chirurgická úprava většinou není potřebná.

Blefarofimóza (obr.1.4) je horizontální a vertikální zúžení oční štěrby. Často se vyskytuje ve spojení s inverzním epikantem, telekantem a ptózou (tzv. blefarofimosis syndrom). Výskyt je familiární, dědičnost autozomálně dominantní. Funkce levátoru horního víčka je při této anomálii výrazně omezena. Pokud je ptóza větší, je indikována plastická úprava. Je doporučován spíše frontální závěs než resekce levátoru. Kompletní plastická úprava včetně mediální a laterální kantoplastiky je vhodná později- mezi 6.-7. rokem věku.

Ankyloblefaron je spojení pouze částí víčkových okrajů. Oční šterbina může zúžena nebo zkrácena. Jednoduché chirurgické uvolnění okrajů víček je trvalým řešením.

Distichiáza a trichiáza.

Distichiáza (obr.1.5) je vrozená autozomálně dědičná anomálie spočívající ve dvojité linii řas. Tato anomálie nemá klinický význam- léčba není třeba. Distichiáza se může vyskytovat u kongenitálního hereditárního lymfedému (Milroyova choroba). Trichiáza je označení pro získanou poruchu postavení řas, které směřují k oku a dráždí rohovku. Příčinou jsou nejčastěji jizevnaté procesy po poleptání, traumatu víčka a v důsledku chronických zánětlivých onemocnění spojivek. Trichiáza působí chronickou iritaci rohovky, jizvení a ulcerace vedoucí k možné slepotě.

Kongenitální ptóza horního víčka (obr.1.6) může být jednostranná nebo oboustranná. Při familiárním výskytu je dědičnost autozomálně dominantní. Kongenitální ptóza může mít příčinu dystrofickou (myogenní), neurogenní, může být sdružena s blefarofimózou a epikantem. Myogenní (dystrofická ptóza) má příčinu v nedostatečném vývoji levátoru. Histologické vyšetření resekovaného svalu ukazuje dystrofické změny a snížení počtu svalových vláken, které jsou ve větší míře nahrazeny pojivovou fibrotickou tkání. Často je snížena funkce také horního přímého svalu. Tato forma vrozené ptózy se vyskytuje častěji než formy neurogenní. Příčinou vrozené neurogenní ptózy je parciální nebo totální paréza okohybného nervu z důvodu aplázie či hypoplázie nervových jader. Asi u 6% pacientů s vrozenou ptózou je pokles víčka součástí fenoménu Marcuse Gunna (Gunnův syndrom mandibulární synkinéze)- periodické retrakce víčka z anomální inervace zvedáče víčka. Pokleslé víčko se při tomto fenoménu pravidelně zvedá při žvýkání, sání a polykání –při určitých pohybech dolní čelisti. (obr.1.7) Zvedáč horního víčka je částečně inervován vlákny motorické větve n.V. určenými pro m. pterygoideus. Neúplná ptóza je součástí vrozené

stacionární zevní oftalmoplegie (syndrom vrozené fibrózy), chronické progresivní zevní oftalmoplegie, tzv. ophthalmoplegie plus (Kearnsův – Sayerův syndrom) a Hornerova syndromu. Ptózu spojenou s poruchou elevace bulbu vidíme často u tzv. dvojité parézy zvedačů (double elevator palsy). Indikace chirurgické úpravy poklesu horního víčka závisí na celé řadě faktorů. Nevelká vrozená ptóza s okrajem víčka nad středem zornice vadí jen kosmeticky a je vhodné s operací vyčkat do 6-8 roku věku při pravidelných kontrolách zrakové ostrosti a refrakce. Účelná je srovnávací foto-dokumentace. Totální vrozená ptóza překrývající celou zornici a přítomná od narození se většinou s věkem dítěte nezlepšuje. V tomto případě je operace indikována co nejdříve, před rozvojem deprivační amblyopie.

Je nutno odlišit pravou vrozenou ptózu od získané a zejména od pseudoptózy (trauma – hematoma, tumory, zánětlivé infiltrace víčka).

Před operací ptózy je třeba změřit vertikální vzdálenost okrajů víček (oční štěrbinu) v mm, zhodnotit funkci levátoru při pohledu zdola nahoru (funkce levátoru 0 až 5mm - těžká ptóza, funkce levátoru 5.5 až 8 mm středně závažná ptóza, funkce levátoru nad 8mm – mírná forma ptózy), zhodnotit funkci horního přímého svalu, zhodnotit zda je přítomno Bellovo fenomen. Farmakologické testy (fenylefrin, kokain, hydroxyamfetamin) mohou určit zda jsou funkční sympatické receptory Mullerova svalu.

Léčba: pro vrozenou myogenní i neurogenní ptózu platí následující schéma pro dózování operace. U těžké ptózy, při funkci levátoru 0 až 4mm je vhodné provedení frontálního závěsu, při funkci levátoru 4 až 6mm je doporučována resekce levátoru v hodnotě 18 až 24mm. U středně závažné a mírné ptózy při funkci levátoru 6-8mm je vhodná resekce levátoru 16-18 mm, při funkci levátoru nad 8mm je doporučena resekce levátoru 12-15mm, nebo parciální tarsektomie podle Fasanelly-Servata. Resekce levátoru horního víčka se častěji provádí z kožního přístupu, protože umožňuje přehledněji resekovat větší část svalu než ze spojivkové strany. Pro frontální závěs se nejčastěji používají proužky autogenní fascia lata, nebo fascie z tkáňové banky, popřípadě sutury 4-0 Supramid a Mersilene. Výběr typu operační metody závisí tedy zejména na funkci levátoru. U ptózy, která je součástí dvojité obrny zvedačů je třeba nejprve transpoziční operací zlepšit postavení a elevaci bulbu. Později pak je účelné řešit operací reziduální ptózu. Výsledky bývají velmi uspokojivé. Před každou operací ptózy je nutno ověřit Bellovo fenomen a brát v úvahu, že při jeho nepřítomnosti může vzniknout po operaci komplikovaná expoziční keratopatie.

Retrakce víčka

O retrakci víčka mluvíme v případě když okraj horního víčka nad limbem rohovky dovoluje expozici skléry v meridiánu 12 hod. Retrakce víčka u dětí může mít různou etiologii: Jednostranná retrakce je nejčastěji spojena s kongenitální aberantní inervací v oblasti n.III spojenou s fibrózou zvedače horního víčka. Jednostranná nebo oboustranná retrakce víčka doprovází Gravesovu orbitopatii. (obr.1.8) Vrozený hyperthyreoidismus je výsledkem transplacentárního přenosu a působení LATS (long-acting thyroid stimulator) z krve nemocné matky, a je tedy i u dětí příčinou intermitentní retrakce víček. Dále může být retrakce víček patrna u Downova syndromu, kraniosynostózy, vertikálního nystagmu.

Zánětlivé postižení a tumory víček u dětí jsou zastoupeny těmito patologickými jednotkami: Chalazion, Hordeolum, Pyogenní granulom, Herpes simplex a Herpes zoster, Moluscum contagiosum, Preseptální celulitida, Juvenilní xantogranulom. Epidermální tumory: Nevus, Papilloma, Apokrinální hidrocystom, Pseudoepiteliální hyperplasie. Tumory hlubších struktur víček: Dermoidní cista, Hemangiom, Neurofibrom, Lymfangiom, Rabdomyosarkom

Névus se může objevit na kůži víček i na spojivky kdykoliv po narození, k akumulaci pigmentu a eventuálnímu zvětšování dochází nejvíce v pubertě. Pro sledování progresu je vhodná fotodokumentace. Při zvětšování útvaru v ploše i prominenci je vhodná excize s histologickou verifikací typu névu

Papillomy nejčastěji virové etiologie vyrůstají jako prominující útvary z okraje víček. Vaskulární složka odlišuje papillomy od névu. Podle velikosti a subjektivních potíží je možné sledování nebo kryoterapie.

Molluscum contagiosum virového původu má charakteristický vzhled nodulární či perlové prominence. Při lokalizaci u okrajů víček způsobují chronickou folikulární konjunktivitidu. Materiál moluska je složen z deskvamovaných epiteliálních buněk obsahujících viriony. Exprese a kauterizace molusek je dostatečně účinnou léčbou.

Herpes simplex – primární infekce víčka probíhá téměř asymptomaticky nebo ve formě drobných puchýřků a mírného otoku víčka. Hojí se spontánně do týdne.

Herpes zoster ophthalmicus (varicella – zoster virus) může způsobit velmi bolestivé erupce puchýřů, které se mění v krusty, na kůži horního víčka a čela při postižení 1. větve n.V. nebo na kůži dolního víčka a tváři při postižení 2. větve n.V. Současně se může rozvinout keratitida, iridocyklitida a sekundární glaukom. V léčbě je nutné celkové podávání acikloviru.

Chalazion je absolutně nejčastější získané onemocnění víček v dětském věku. Chalazion vzniká chronickým zánětem a obstrukcí vývodu Meibomské žlázy. Chronické neléčené chalazion tvoří lipogranulom, různě veliký, žlutobělavý útvar prominující někdy více tarzální spojivkou, jindy kůží víčka. Kůže nad tímto útvarem může být až nekrotická. Chalazii může být více na jednom víčku, mohou být postižena všechna víčka. Menší granulomy lze léčit antibiotiky v masti nebo kortikoidy intratarzálně. Větší a tuhé granulomy je vhodné excidovat i s pouzdrém.

Hordeolum je purulentní stafylokokový zánět Zeissovy nebo Molloyovy žlázy. Vzniká absces okraje víčka s okolním edémem, zarudnutím a bolestí. Spontánní zhojení je většinou pravidlem. Léčebně je vhodná antibiotická mast a teplé heřmánkové obklady.

Blefaritida. Chronická blefaritida je u dětí poměrně častým onemocněním a může přecházet v chronickou blefarokonjunktivitidu, recidivující chalazia, ztrátu řas (madarosis) a ztuštění okrajů víček (tylosis ciliaris). Skvamózní forma je charakterizována hypertrofií a deskvamací epidermis okrajů víček a erytémem. Ulcerózní forma je způsobena sekundární infekcí s purulentním zánětem žláz na margu víček s rozvojem mnohočetných vřidků. Léčba je dlouhodobá a spočívá v aplikaci teplých obkladů a antibiotické masti minimálně 4x denně.

Preseptální absces a flegmóna víček (obr.1.9) je způsobena většinou akutní exogenní infekcí, nejčastěji jde o stafylokoky, streptokoky, Haemophilus a Klebsiella. Víčka jsou silně zarudlá, bolestivá a zduřelá. Bývá zvýšená teplota a jsou zvětšené a bolestivé regionální mízní uzliny. V léčbě je nutná celková aplikace antibiotik (perorální či parenterální), lokálně incize a drenáž v případě abscesu a antibiotická mast.

Dermoidní cysty (obr.1.10) jsou velmi častými benigními tumory víček u dětí. Patří mezi vrozené benigní choristomy. Obvykle jsou lokalizovány při zevním nebo vnitřním horním okraji očnice. Jsou hmatné jako hladké, polotuhé, kulovité a pohyblivé rezistence v podkoží víčka. S věkem se mohou zvětšovat, prorůst do očnice a utlačovat bulbus. Chirurgická extirpace celé dermoidní cysty i s pouzdrém je většinou dobře možná.

Hemangiomy víček (obr.1.11) jsou nejčastějším benigním nádorem v okolí oka u novorozenců. Vrozené periorbitální hemangiomy jsou většinou kapilární. Mohou mít komponentu kožní, subkutánní ohraničenou orbitálním septem, nebo mohou mít i část orbitální. U hemangiomu většího rozsahu je nutné CT nebo MRI vyšetření. Hemangiomy mohou progredovat v prvním ½ roce života. Spontánní involuce může být až překvapivě rychlá během 2-4 let. Větší hemangiomy, které zcela překrývají bulbus a hrozí těžká amblyopie, mohou být léčebně ovlivněny celkovou a lokální aplikací kortikosteroidů. Injekce

triamcinolonu nebo betametazonu do tumoru může významně urychlit involuci hemangiomu, zvláště je-li aplikována během prvních 6 měsíců věku. Injekce může být opakována po 2 měsících. Alternativní léčebnou metodou jsou injekce interferonu subkutánně. Středně velké hemangiomy lze excidovat s využitím svorky na chalazion.

Naevus flammeus je tvořen množstvím větších tenkostěnných cév z kapilár. Zasahuje kůži víček a okolí čela i tváře. Většinou je jednostranný. Může být izolovaný nebo součástí Sturgeova-Weberova syndromu s možným rozvojem sekundárního glaukomu.

Plexiformní neurofibrom horního víčka může být součástí Recklinghausenovy neurofibromatózy. Je to proliferující, neohraničený a dobře vaskularizovaný tumor infiltrující okolní struktury a oblast pod stropem očnice. Začíná v zevní polovině horního víčka brzy po narození. Okraj horního víčka je esovitě prohnutý v zevní polovině konvexitou dolů. Postupující infiltrace víčka u starších dětí působí závažné nejen funkční, ale i kosmetické problémy. Progrese v očnici způsobuje dislokaci bulbu dolů a dysplázii skeletu očnice. Chirurgicky nelze tumor odstranit celý, možné jsou pouze opakované parciální resekce.

Angioedém. Recidivující edémy víček bez prokázané alergické či zánětlivé etiologie mohou mít příčinu v metabolické vadě – deficitu inhibitoru C1-esterázy. Postižení má familiární vrozenou formu, kdy příznaky s věkem postupně mizí. Získaná forma angioedému může být počátečním příznakem rozvoje lymfoproliferativního onemocnění nebo systémového lupus erythematosus. V léčbě angioedému byl prokázán příznivý vliv danazolu.

Onemocnění slzného ústrojí u dětí

Vrozené vady

Atrézie slzného bodu je vzácná, nejčastěji jednostranná. Obvykle je atrézie dolního punkta, horní slzný bod v dostatečné míře přebírá odvodnou funkci. Vzácně lze nalézt duplikaturu slzných bodů nebo vrozenou píštěl, kudy odtékají slzy na tvář. Pak je indikována excize píštěle. Stenózu slzného bodu lze zlepšit opakovanou dilatací nebo incizí a intubací silikonové kanyly.

Vrozená atrézie slzovodu je nejčastější příčinou zvýšené slzivosti u dětí. Obstrukce je obvykle lokalizována v dolní části ductus nasolacrimalis, který se neotevřel do nosní dutiny. Trvalá epifora je hlavním příznakem a je nutno ji odlišit od zvýšeného slzení u vrozeného glaukomu. Léčbou je zprůchodnění slzovodu sondáží a dilatací, opakovanými masážemi krajiny slzného vaku, event. kanylací slzných cest. Sondáž provedená v prvních týdnech po porodu většinou úspěšně vyřeší obstrukci. Nejlepší výsledky mají sondáže do 6. měsíce věku dítěte, potom úspěšnost sondáže výrazně klesá a je indikována intubace silikonové kanyly.

Kongenitální alakrimie je vzácné vrozené chybění slzné sekrece. Může být součástí Rileyho-Dayova syndromu familiární dysautonomie. Dědičnost je autozomálně recesivní. Alakrimie s vrozeně chybějící senzitivitou rohovky vedou k ulceracím a jizvení rohovky.

Vrozená neprůchodnost slzných cest

V případě vrozené obstrukce ductus nasolacrimalis dochází často k distenzi slzného vaku během několika dnů až týdnů po narození. Tento se stav se podle různých autorů označuje jako amniotokéla, amniokéla, mukokéla slzného vaku, ale častěji jako dakryocystokéla nebo dakryokéla. Dilatovaný slzný vak při obstrukci slzovodu může být velmi brzy postižen sekundární infekcí. Někteří autoři obhajují konzervativní léčbu masážemi a lokálními anti-biotiky, zatímco jiní volí časnou intervenci pomocí sondáže a dilatace slzovodu. Následkem

neléčené dacrocystitidy a obstrukce slzovodu může být spontánní ruptura vaku s externí kožní píštělí, orbitální abscess, nebo septikémie. Při chronické infekci a dilataci slzného vaku jsou doporučena také antibiotika celkově.

Některé studie prokazují, že nazolakrimální obstrukce se spontánně bez léčby upraví do 1 roku věku. Proti tomuto názoru se staví řada jiných klinických studií, které prokazují velmi dobrou (až téměř 90%) úspěšnost časně, event. opakované sondáže a dilatace duktů Bowmanovými sondami ve věku do 4, maximálně 6 měsíců po narození. Později úspěšnost sondáží významně klesá, až na 33% úspěšnosti po 2. roce věku dítěte. Pokud je 2-3 x opakovaná sondáž neúspěšná, tedy průchodnost slzovodu není trvale dosažena, je namístež intubace slzných cest silikonovou kanylou s ponecháním in situ po dobu 3-6 měsíců. Stále znovu opakované a bezvýsledné sondáže mohou způsobit jen zhoršení stavu jizevnatými změnami. Při vrozené absenci nebo vysokém kostěném uzávěru nazolakrimálního duktů, který je potvrzen kontrastní dakryocystografií, je indikována dakryocystorhinostomie provedená nejlépe endonazálně v týmové spolupráci s otorinolaryngologem.

Literatura:

Boon LM, MacDonald DM, Mulliken JB. Complications of systemic corticosteroid therapy for problematic hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1999;104:1616-1623.

Caputo R, Cambiaghi S, Brusasco A. Uncommon clinical presentations of juvenile xanthogranuloma. *Dermatology* 1998;197:45-47.

Dundar M, Erkihc K, Demiryilmaz F, et al. Congenital alacrima in a patient with Opitz syndrome. *Hum Genet* 1996; 97:540-542.

el-Rayyes K, Hegab S, Besisso M. A syndrome of alacrima, achalasia, and neurologic anomalies without adrenocortical insufficiency. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991; 28:35-37.

Fiergang DL, Wright KW, Foster JA. Unilateral or asymmetric congenital ptosis, head posturing, and amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999;36: 74-77.

Grimal I, Duveau E, Enjolras O, et al. Effectiveness and dangers of interferon-alpha in the treatment of severe hemangiomas in infants. *Arch Pediatr* 2000;7:163-167.

Hastings MM, Milot J, Barsoum-Homsy M, et al. Recombinant interferon alfa-2b in the treatment of vision-threatening capillary hemangiomas in childhood. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997;34:226-230.

Hegab SM, al-Mutawa SA. Congenital hereditary autosomal recessive alacrima. *Ophthalmic Genet* 1996; 17:35-38.

Hutcheson KA, Drack A V, Lambert SR. Balloon dilatation for treatment of resistant nasolacrimal duct obstruction. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997;1:241-244.

Chang E, Boyd A, Nelson CC, et al. Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon-alpha-2b. *J Pediatr Hematol Oncol* 1997;19:237-244.

Ireland IA, Meyer DR. Ophthalmic manifestations of ectro-dactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1998;14:295-297.

Isenberg SJ, Apt L, McCarty J, et al. Development of tearing in preterm and term neonates. *Arch Ophthalmol* 1998;116:773-776.

Jordan R, Germer BA, et al. Lacrimal gland prolapse in craniosynostosis syndromes and poor function congenital ptosis. *Ophthalmic Surg* 1990;21:97-101.

Jordan R. The lower-lid retractors in congenital entropion and epiblepharon. *Ophthalmic Surg* 1993;24: 494-496.

Krásný J, Meřička P. Léčba ptózy u dětí a dospělých. *Cesk Slov Oftalmol.* 1999, 55: 145-54.

Krásný J, Novák V, Lastovička P, Rádková M. Kanylace u vrozené neprůchodnosti slzných cest. *Cesk Slov Oftalmol.* 1997, 53: 117-121.

Levin LA, Popham J., et al. Mucoepidermoid carcinoma of the lacrimal gland. Report of a case with oncocytic features arising in a patient with chronic dacryops. *Ophthalmology* 1991;98:1551-1555.

Markowitz GD, Handler LF, Katowitz JA. Congenital euryblepharon and nasolacrimal anomalies in a patient with Down syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994;31:

Onemocnění očnice u dětí – (dětská oftalmologie- R.Autrata)

Vývojové anomálie očnice

Vrozené abnormality skeletu očnice

Anencefalie je vrozený defekt kalvy a mozkových hemisfér s chyběním stropu očnice, bulbus je obvykle normálního tvaru, ale chybí zrakový nerv a vrstva nervových vláken v sítnici

Kyklopie má jednu kostěnou orbitu (pseudoorbita) v mediální rovině, kde je uloženo jediné oko. Nos a nosní dutina chybí, jsou těžké změny centrálního nervového systému.

Arinencefalie – Obě očnice jsou velmi blízko u sebe, oddělené pouze rudimentem nosní dutiny s jedním průduchem, který slepě končí. U **cebocefalie** jsou očnice těsně u sebe a nosní dutina chybí úplně, změny na CNS jsou podobné jako u kyklopie.

Kraniostenózy (Oxycefalie, Plagiocefalie, Skafocéfalie, Akrobrachycefalie)

Vznikají předčasným srůstem jednoho nebo více švů lebeční klenby. Očním příznakům dominuje protruze a porucha zraku. Nejzávažnější komplikací kraniostenózy je většinou ohrožení zraku z důvodu atrofie zrakových nervů po městnání, nebo přímými tlakovými změnami na opticus např. v zúženém optickém kanále. Dědičnost kraniostenózy je autosomálně dominantní i recesivní.

Oxycefalie (turicefalie- věžovitá lebka) (obr.1.12) je nejčastějším typem kraniostenózy. Vzniká na podkladě předčasného srůstu všech švů kalvy. Lebka je vysoká, ale předozadní a příčný průměr je menší. Očnice jsou velmi mělké, hrozí expoziční keratopatie.

Plagiocefalie(obr.1.13) je způsobena předčasnou synostózou švů jen na jedné polovině lebky. Je patrna výrazná asymetrie lebky. Deformita bývá patrna až ve 2.-3.roce života. Optický kanál na postižené straně bývá zúžen.

Skafocéfalie je tzv. člunkovitá lebka (úzká a dlouhá), vzniká předčasnou synostózou šípového švu. **Akrobrachycefalie** -pecnovitá lebka (široká, vysoká a krátká), vzniká předčasným srůstem koronárního švu.

Léčba kraniostenózy je neurochirurgická – cirkulární kraniektomie, subperiostální resekce.

Kraniofaciální dysostóza (Crouzonův syndrom) je charakterizována kraniostenózou, hypoplazií maxily a autozomálně dominantní dědičností s vysokou penetrací. Klinický obraz je typický již v prvních měsících života, kromě hypoplastické maxily dominuje hypertelorismus, divergentní strabismus, exoftalmus. Ohrožení zraku z atrofie papil po městnání je indikací pro neurochirurgický dekompresivní výkon.

Akrocefalosyndaktylie (Apertův syndrom) je kombinací kraniostenózy a syndaktylie zpravidla na všech čtyřech končetinách.

Mandibulofaciální dysostóza (Franceschettiův- Zwalenův syndrom) se manifestuje tímto klinickým obrazem: antimonogoloidní postavení očních štěrbin, kolobomy zevní poloviny dolních víček, hypoplazie až aplázie lícni kosti a tedy chybějící zevní dolní okraj očnice, malformace zevního a středního ucha s poruchou sluchu, hypoplázie mandibuly, makrostomie, preaurikulární kožní výrůstky. Léčba spočívá v plastické úpravě ušních boltců a kolobomů víček, rekonstrukce defektního dolního okraje a spodiny očnice.

Okuloaurikulární dysplázie (Goldenharův syndrom) (obr.1.14) je autozomálně dominantně dědičná anomálie, kterou tvoří epibulbární dermoidy, kolobomy horního víčka, maformace zevního ucha s preaurikulárními výrůstky, dysostózy obličejových kostí, skolióza, spina bifida, vrozené srdeční vady, mentální retardace.

Okulodentodigitální dysplázie (Mayerův- Schwickerathův syndrom) zahrnuje z očních anomálií mikroftalmus a atrofii duhovky, kolobomy uvey, vrozená katarakta, dysplázie zubní skloviny, syndaktylie, polydaktylie. Děti mívají oválný obličej s úzkým nosem.

Okulomandibulofaciální dysplázie (Hellermanův- Streiffův syndrom) neboli dyscefalický syndrom zahrnuje tento klinický obraz: brachycefalie s hypoplazií mandibuly a tenkým špičatým a prominujícím nosem (ptačí hlava), atrofie kůže obličeje, hypotrichóza až alopecie, nanismus, mikroftalmus a kongenitální katarakta.

Wardenburgův syndrom tvoří široký kořen nosu, dystopie vnitřních koutků a dolních slzných bodů, blefarofimóza, hyperplasia a srůst obočí, heterochromie duhovek, hluchota.

Hemiatrophia faciei progressiva (Rombergova choroba) začíná po 10. roce věku a dominujícími příznaky jsou: atrofie kůže, podkoží, svalstva a skeletu jedné poloviny obličeje. Mezi hlavní oční příznaky patří: asymetrie očních šterbin, enoftalmus, lagoftalmus, heterochromie duhovky, katarakta, atrofie terče zrakového nervu. Etiologie onemocnění je autoimunitní.

Vrozené anomálie obsahu očnice, vrozené cysty a nádory

Orbitální cefalokély vznikají prolapsem nitrolebních struktur z lebeční dutiny do očnice preformovaným kostním defektem. Jsou vývojovou poruchou embryogeneze při diferenciaci povrchového ektodermu a neuroektodermu. Podlem obsahu herniace rozlišujeme meningokélu, meningoencefalokélu nebo hydrenecefalokélu (výhřez mozkových plen, mozkové tkáně a části komorového systému. Pro patologii očnice jsou důležité přední a zadní orbitální cefalokély. Přední cefalokéla vzniká kostním defektem mediální stěny a stropu očnice. Působí dislokaci bulbu zevně a dolů, a poruchu průchodnosti odvodných slzných cest, může imitovat hydrops slzného vaku. Palpačně jsou hmatné pulzace, které jsou v koincidenci s přirozenými pulzacemi mozku. Encefalokéla nevykazuje transiluminaci.

Zadní cefalokéla (sfenoorbitální) se projevuje zejména protruzí bulbu s mírnou dislokací, patrnou pulzací, poruchou hybnosti oka. Může se takto manifestovat brzy po narození, zhoršení protruze je při křiku. U sfenoorbitální cefalokély vzniká herniace v oblasti orbitálního hrotu z přední nebo střední jámy lebeční. Kostní defekt bývá dobře patrný nejen při CT vyšetření, ale i na prostém RTG snímku.

Kolobomatózní cysta očnice (mikroftalmus s cystou), vývojová anomálie bulbu a očnice vzniká poruchou uzávěru oční šterbiny ve 4. až 5. týdnu embryonálního vývoje. Z okrajů fetální šterbiny proniká od okolního mezodermu část základu budoucí sítnice a kolem této výchlípký vzniká cysta fixovaná ke stěna oka nejčastěji nazálně dole. Klinický obraz mikroftalmu z cystou je dosti typický. Cysta většinou vyklenuje dolní víčko a dislokuje mikroftalmický bulbus nahoru. Změny jsou většinou patrné brzy po narození a pomalu progredují. Nález je většinou jednostranný, ale může být i oboustranný. Diagnózu většinou prokáže ultrazvukové vyšetření orbity, s jistotou CT nebo MRI vyšetření. Léčba spočívá většinou v enukleaci bulbu a extirpaci cysty, jsou-li zachovány alespoň residua očních svalů je možné našíť implantátu pro slupkovou oční protézu. Někdy může sloužit i mikroftalmický a slepý bulbus jako podklad pro protézu.

Dermoidní cysty a nádory

Orbitální a periorbitální dermoidní nádory a cysty patří mezi nejčastější vývojové anomálie očnice. Vznikají z vrozených zbytků primárního ektodermu. Jedná se o limbální dermoidy, epibulbární dermolipomy, dermoidní a epidermoidní cysty víček, očnice, a orbitálního skeletu (diploidní epidermoid).

Limbální dermoid je tuhý bělavý vrozený nádor s rudimenty kožních adnex při zevních kvadrantech limbu rohovky. Vyskytuje se izolovaně nebo jako součást Goldenharova syndromu). Léčbou je excize povrchovou keratektomií nebo lamelární keratoplastika.

Dermolipom (lipodermoid) (obr.1.15) se vyskytuje nejčastěji pod bulbární spojivkou v temporálním horním kvadrantu jako běložlutavý, dobře ohraničený, prominující nádor. Může pronikat kolem zevního přímého svalu hlouběji do očnice. Histologicky je tvořen vazivově-tukovou tkání s kožními adnexy. Léčbou je prostá excize tumoru.

Dermoidní cysty vznikají během embryonálního vývoje z povrchového ektodermu. Podle našich zkušeností představují absolutně nejčastěji se vyskytující benigní vrozeně založený nádor dětské očnice. (obr.1.16) Okolí očnice je tradičně považováno za predilekční lokalizaci dermoidních cyst. Zevní vrstvu cysty tvoří tuhé vazivové pouzdro s kožními adnexy, vnitřní povrch cysty tvoří epidermis. Obsah cysty tvoří epiteliální buňky, produkty mazových žláz, cholesterolové krystaly, granulační tkáň. Preseptální dermoidní cysty vidíme nejčastěji při zevním horním okraji očnice (frontozygomatická sutura), nebo při horním vnitřním okraji (frontonazální sutura). Mohou být patrný již v prvních měsících života. Retroseptální dermoidní cysty se manifestují později (v 1.-2.deceniu). Klinicky se projevují nejčastěji paraaxiálním exoftalmem s velmi pomalým vývojem. Okohybné poruchy jsou jen minimální. Jsou uloženy nejčastěji v horních kvadrantech periferního orbitálního prostoru. Poměrně často se setkáváme s nálezem dermoidní cysty uložené kombinovaně v preseptálním a retro-septálním protstoru. Léčba spočívá v pečlivé extirpaci i s pouzdrzem cysty.

Diploidní dermoidní cysta (cholesteatom) vzniká jako dutina v čelní kosti. Korové vrstvy čelní kosti se vyklenují do očnice, později do lebeční dutiny i do podkoží čela. Na prostém RTG snímku jsou patrný osteolytické defekty čelní kosti. Stěnu cysty tvoří epidermis, obsahem je keratinová drť, krystaly cholesterolu žlutavě hnědé barvy. Klinickému obrazu dominuje dislokace oka dolů s velmi malou nebo žádnou protruzí. Vyskytuje se již v prvních letech života dětí. Patognomický je prostý RTG snímek očnice s rozsáhlým ostře ohraničeným projasněním v diploe čelní kosti. V diferenciální diagnostice připadá u dětí v úvahu přední orbitální cefalokéla a eozinofilní xantogranulom. Léčba spočívá v radikální extirpaci cysty po širokém otevření dutiny ve frontální kosti.

Teratom (obr.1.17) je vrozený tumor očnice, který obsahuje tkáň odvozené ze všech tří zárodečných listů. Vyskytuje se v různém stadiu diferenciaci a zralosti. V maligním embryomu (silně anaplastický teratom) se vyskytuje velmi různorodá tkáň. Čím vyšší stupeň tkáňové diferenciaci tumoru, tím je větší tendence k rozvoji metastáz. Lokalizace teratomu v očnici je vzácná. Může se vyskytovat u novorozenců, raritně i u starších dětí. Klinický obraz tvoří mohutný červený nádorový uzel, který se mezi napnutými víčky vyklenuje z očnice. Léčbou je exenterace očnice, radioterapie a chemoterapie.

Záněty očnice u dětí

Orbitocellulitis (obr.1.18)

Akutní difúzní nehnisavý zánět orbitální pojivové tkáň patří mezi absolutně nejčastější chorobou očnice se kterou se můžeme v dětské oftalmologii setkat. Toto onemocnění vzniká většinou přestupem infekce nebo toxicko-infekčním působením akutních nebo chronických zánětů paranazálních dutin. Nejčastějšími původci jsou Haemophilus influenzae a parainfluenzae, Streptococcus pneumoniae a Staphylococcus aureus. Klinický obraz se vyznačuje

typickým souborem příznaků: bolestivý zánětlivý edém víček, chemóza spojivky, exiální protruze bulbu, výrazně omezená hybnost bulbu, mírná alterace celkové stavu s horečkou, eventuálně združení regionálních mízních uzlin. Laboratorně bývá zjištěna leukocytóza, zvýšená hodnota CRP, zvýšená sedimentace. Všechny tyto příznaky jsou vyjádřeny méně intenzivně než je tomu u akutní hnisavé flegmóny očníce. Na CT snímku kromě zánětlivého združení očníkové tkáně s protruzí bulbu nacházíme nejčastěji sinusitidu etmoidální (60%), maxilární (30%) a frontální (10%). Zánětlivé združení v CT obraze se projevuje difúzním vyrovnáním kontrastu mezi orbitálním tukem a ostatními tkáněmi a jejich neostrou a smazanou kresbou. Každá orbitocelulitida u dětí je důvodem k hospitalizaci, provedení CT vyšetření, a zahájení léčby intravenózně podávanými antibiotiky ve spolupráci s ORL specialisty. Ve 2/3 případů je konzervativní léčba úspěšná, přibližně u 1/3 dětí je třeba endonazální chirurgická sanace postižených paranazálních dutin otorinolaryngologem. Z podávaných antibiotik se osvědčují zejména cefalosporiny I.a II. generace, linkosamidy, aminoglykosidy. Neléčená nebo nedostatečně léčená orbitocelulitida může přejít ve flegmónu očníce.

Flegmóna očníce je akutní hnisavý difúzní zánět obsahu očníce, způsobený nejčastěji stafylokoky, pneumokoky a streptokoky, raritně pak jinými mikroorganismy. Klinické příznaky jsou podobné jako u orbitocelulitidy, ale rozdíl je v rychlejším nástupu intenzivní alterace celkové stavu s vysokou horečkou. Zánětlivé združení víček je až prknovitě tuhé. Axiální nereduktibilní protruze téměř nehybného bulbu je výraznější. Rohovka je ohrožena expoziční a neuroparalytickou keratopatií. Může být značný pokles vizu, na očním pozadí zduřelý terč zrakového nervu typu městnavé papily nebo intraokulární neuritidy či perineuritidy. Život ohrožující komplikací je trombóza sinus cavernosus, meningitida, mozkový absces a celková seps. Léčba musí být dosti energická kombinací intravenózně podávaných antibiotik ve vysokých dávkách, jejichž účinnost musí být ověřena citlivostí zjištěného infekčního agens na antibiotika.

Orbitální absces vzniká nejčastěji ze subperiostálního abscesu stěny paranazální dutiny postižené hnisavou sinusitidou, kolikvací flegmonozního infiltrátu nebo kolem cizího tělesa v očníci po traumatu. Protruze bývá spojena s dislokací podle lokalizace abscesu. Absces se může provalit píštělí do fornixů nebo na kůži víček. Léčba spočívá v intravenózní aplikaci antibiotika, incizi abscesu po zjištění přesné lokalizace CT vyšetřením. Nutností je drenáž s opakovými výplachy antibiotikem a roztokem Betadiny. Extirpace cizího tělesa po rozšíření vstupního kanálu a sanace hnisavé sinusitidy ve spolupráci otorinolaryngology.

Osteomyelitis maxillae u kojenců je dnes velmi vzácné až raritní onemocnění charakterizované zánětlivým združením jedné tváře, dolního víčka, chemózou spojivky a protruzí. Může imitovat počínající flegmónu očníce nebo hnisavou dakryocystitidu. Patognomické je zánětlivé združení dásňového výběžku s nekrotickou píštělí v dutině ústní. Tento zánět byl dříve vyvolán stafylokoky hematogenní cestou nebo přenosem infekce při kojení v případě hnisavé mastitidy u matky.

Mykotické a parazitární záněty očníce se u dětí v našich podmínkách nevyskytují. Velmi vzácnou výjimkou mohou být orbitální mukormykóza a aspergilóza u dlouhodobě imunosuprimovaných dětí po transplantacích a při léčbě závažných onkologických onemocnění.

Histiocytóza X

Histiocytóza X je vzácné onemocnění převážně dětského věku. Vyskytuje se ve třech klinických formách. Jako chronické nebo akutní generalizované onemocnění, anebo jako benigní lokalizovaná afekce. Tvoří ji tyto chorobné jednotky: Abtova- Lettererova- Siweho nemoc (akutní disseminovaná histiocytóza X), Handova-Schullerova- Christianova nemoc (chronická disseminovaná histiocytóza X), a eozinofilní granulom kosti (lokalizovaná forma histiocytózy).

Příčinou je proliferace a maligní transformace histiocytů, které tvoří v tkáních ložiskové infiltráty. Vývoj těchto histiocytárních infiltrátů s přidruženými eosinofily, lymfocyty a plasmocyty prochází následujícími histologickými fázemi: hyperplastickoproliferativní, granulomatózní, xantomatózní a fibrózní.

Abtova- Lettererova- Siweho nemoc (akutní disseminovaná histiocytóza X) se manifestuje u malých dětí do 2 let jako dosti akutně probíhající forma histiocytózy s generalizovanou proliferací histiocytů v játrech, slezině, ledvinách, kostech a na kůži. Vyznačuje se lymfadenopatií, hepatosplenomegalií, trombocytopenií, disseminovanou intravaskulární koagulací, horečkou, průjmy. Při šíření histiocytárních infiltrátů z lebeční báze do očníce bývá oboustranný exoftalmus. Kortikoterapie a chemoterapie může být úspěšná. Prognóza choroby dnes nemusí být beznadějně infaustní.

Handova-Schullerova- Christianova nemoc (chronická disseminovaná histiocytóza X) se začíná manifestovat nejčastěji mezi 1.-3. rokem a je charakterizována eozinofilními granulomy kostí, lebky, vnitřních orgánů a kůže. Klasickou příznakovou triádou: exoftalmus (granulom retrobulbárního prostoru), mapovitá lebka (granulomy kostí lebeční klenby), a diabetes insipidus při útlaku hypofýzy granulomem z klínové kosti. Pro tuto chorobu je zcela patognomický vzhled lebky na RTG snímku. Léčba spočívá v chemoterapii vedené onkologem, eventuálně kombinovaná s radioterapií.

Eozinofilní granulom kosti je nejčastější, ale naštěstí také nejmírnější lokalizovaná forma histiocytózy. Manifestuje se nejčastěji ve věkovém rozmezí 8 až 15 roků. Hmatný granulom je uložen v kosti lebeční klenby jako cystická dutina vyplněná granulární tkání. Na rtg snímku je patrna okolní osteolytická destrukce. Granulom může pronikat do extradurální intrakraniálního prostoru. Orbitální lokalizace s protruzí nebo dislokací bulbu je také typická, ale méně častá. Léčbou je neurochirurgická extirpace granulomu. V případě orbitální lokalizace je popsán příznivý léčebný efekt perorálně podávaných kortikoidů v kombinaci s nízkou dávkovanou radioterapií.

Nádory očníce u dětí

Primární nádory: v dětském věku jsou mezi primárními nádory očníce nejvíce zastoupeny hemangiomy, dermoidní cysty, gliomy zrakového nervu, lymfangiomy. Z maligních primárních nádorů je to především rhabdomyosarkom.

Sekundární nádory pronikají do očníce z okolí (víčka, spojivka, lebeční dutina, paranazální dutiny, bulbus). U dětí jsou vzácné, v úvahu připadá transsklerální propagace retinoblastomu, dále pak meningoencefalokély, nebo etmoidální mukokély. (**obr.1.22-** Medulloepitheliom prorůstající za oka do očníce u 17 letého chlapce)

Z metastatických nádorů očníce jde nejčastěji a téměř výhradně o metastázy neuroblastomu, infiltrace očníce při akutní lymfatické leukemii a non-Hodgkinském lymfomu.

Nádory očníce u dětí představují až 30% všech orbitálních expanzí, z nich asi 1/3 se manifestuje do 5 let věku. Z velké většiny jsou zastoupeny u dětí nádory očníce primární a benigní.

Velmi vhodné je připomenout v této kapitole Otradvocovo rozdělení - diferenciální diagnostiku všech rychle progredujících (dny až 1-2 týdny) exoftalmů dětského věku:

- 1) **rabdomyosarkom**, jednostranný, brzy metastázující do plic
- 2) **metastázy neuroblastomu**, často oboustranné, s hemoragiemi víček
- 3) **akutní lymfatická leukémie** s oboustrannou symptomatologií a podspojivkovou infiltrací
- 4) **krvácení do lymfangiomu**, jednostranná, náhlá a bolestivá protruze, krvácení do víček a pod spojivku
- 5) **angioblastický hemangiom novorozenců**
- 6) **orbitální meningoencefalokéla**
- 7) **orbitocellulitis a flegmóna očnice**- horečka a alterace celkového stavu
- 8) **maligní teratom**- vzácný

Onemocnění očnice které se vyskytují u dětí můžeme podle věku a incidence rozdělit následujícím způsobem:

Choroby očnice, které se mohou vyskytnou **u novorozenců nebo krátce po narození** zahrnují především kapilární hemangiom, lipodermoid, encefalokéla, mikroftlamus s cystou a z maligních pak rabdomyosarkom a teratom.

V kojeneckém období **od 3. měsíce do konce 1. roku** se typicky manifestují: dermoidní cysty, arteriovenózní malformace, rabdomyosarkom, neuroblastom.

Mezi 1.-6. rokem věku jsou u dětí zastoupena tato onemocnění v oblasti očnice: orbitocellulitis, dacryoadenitis, lymfangiom, gliom zrakového nervu, meningeom, neurofibrom, Schwannom, histiocytóza X, leukémie a lymfom.

V období 7. až 15. roku věku se mohou manifestovat: orbitální pseudotumor, osteom, fibrózní dysplázie, Gravesova orbitopatie a tumory slzné žlázy.

Choroby očnice, které se mohou vyskytnou **u novorozenců nebo krátce po narození** zahrnují především kapilární hemangiom, lipodermoid, encefalokéla, mikroftlamus s cystou a z maligních pak rabdomyosarkom a teratom.

Kapilární hemangiom (obr.1.19)

Kapilární hemangiom očnice je společně s gliomem optiku nejčastějším benigním nádorem očnice u dětí. Jako rizikový faktor rozvoje tohoto benigního nádoru byla prokázána prematurita. Hemangiom může být patrný brzy po porodu, ale většinou se manifestuje až po několika prvních týdnech až měsících života jako měkká rezistence tmavě modro-červené barvy, prosvítající spojivkou nebo kůží víček. Při křiku se tento útvar obvykle zvětšuje a tmavne. Víčko bývá vyklenuté, zvětšené, oční štěrbina zúžena nebo je totální pseudoptóza. Protruze je většinou spojena s dislokací bulbu, hybnost oka nahoru vážne z mechanických důvodů. Na očním pozadí může být patrna větší tortuosita retinálních cév. V prvních měsících se nález může zhoršovat, pak nastává fáze stabilizace a po ½ až 1 roce života dochází až k pozoruhodné spontánní regresi hemangiomu, která může trvat několik roků.

Čistě orbitální lokalizace je vzácnější než orbitopalpebrální forma kapilárního hemangiomu. Při ní proniká hemangiom do očnice z horního nebo i dolního víčka. Počítačová tomografie nebo magnetická rezonance ukáže neohraňené cévnaté hmoty bez okolní destrukce skeletu, které mohou zasahovat různě hluboko do očnice s predilekcí v horních kvadrantech.

Při velké pseudoptóze a dlouhotrvající okluzi zornice je indikována léčba – kryoterapie, kortikoidy v lokálním obstríku i celkově (1,5mg až 2,5 mg/ kg/den). Celková aplikace interferonu byla popsána jako účinná. Vzhledem k radiosenzitivitě nádoru může být úspěšná

nízko davkovaná radioterapie s krytím bulbu. Chirurgická extirpace je dosti problematická, protože tento infiltrativně rostoucí nádor není opouzdřen.

Lipodermoidy

Jsou to relativně časté benigní tumory lokalizované epibulbárně v horních temporálních kvadrantech většinou oboustranně. Běložlutavé tukové hmoty mají na porchu vlasové folikuly a kožní žázky. Jsou pohyblivé proti spodině a neomezují motilitu oka. Mohou působit distorzi zevního koutku. Při větším rozsahu, trvalém dráždění a z kosmetických důvodů je vhodné provést totální extirpaci. Pokud počítačová tomografie ukáže prorůstání hlouběji do očnice podél zevního přímého svalu, je nutné velmi pečlivá preparace tumoru. Nádor bývá intimně spojen s fascií svalu a je riziko jeho poškození.

Mukokéla slzného vaku

Mukokéla slzného vaku vzniká v prvních dvou týdnech následkem vrozené obstrukce distální Hasnerovy chlopně a proximální Rosenmullerovy chlopně. V tomto uzavřeném slzném vaku dochází k akumulaci hlenu, jeho distenzi a vyklenování v podkoží při vnitřním koutku. Okraj dolního víčka je v nazální polovině posunutý nahoru. Vzácně může připomínat encefalokélu. Diagnostické rozpaky ujasní počítačová tomografie. Léčbou je sondáž slzných cest a zprůchodnění obstrukce.

Encefalokéla, mikroftalmus s cystou a teratom jsou popsány výše (v kapitole Vrozené anomálie, cysty a nádory).

Hematocysta je neobvyklou příčinou exoftalmu po narození. Častěji se může vyskytovat u předčasně narozených a nezralých novorozenců. Příčinou je obvykle porodní trauma se spontánním krvácením v očnici. Je nutno odlišit tento nález od krvácení do lymfangiomu, při metastáze neuroblastomu do očnice a při arterio-venózní malformaci. Počítačová tomografie a magnetická rezonance prokazuje cystickou dutinu vyplněnou krví, bez osteolytických defektů skeletu očnice. Ke spontánní rezorpci dochází do 1 měsíce.

V kojeneckém období **od 3. měsíce do konce 1. roku** se typicky manifestují: dermoidní cysty, arteriovenózní malformace, rhabdomyosarkom, neuroblastom.

Dermoidní cysty jsou popsány výše.

Kongenitální arteriovenózní malformace

Kongenitální arteriovenózní malformace (AVM) vznikají na vrozeném podkladě a manifestují se již v prvním roce života, vyznačují se velmi pomalou progresí. Mohou být izolované nebo součástí syndromů. **Syndrom Wyburnův- Masonův** je charakterizován arteriovenózními malformacemi mozku, očnice a sítnice, u poloviny pacientů kožní manifestace v podobě nevus flammeus. Výskyt je sporadický, nebyla prokázána dědičnost syndromu. Na sítnici jsou výrazně dilatované a tortuózní arterie i vény bez kapilární sítě. Některými autory je tento nález popisován jako racemózní hemangiom. Postižení zraku závisí na lokalizaci cévního konvolutu na sítnici. Pokud je v oblasti zadního polu je vidění výrazně sníženo a objevuje se strabismus (u 1/3 dětí esotropie, ve 2/3 případů exotropie).

V očnici přítomná AVM, buď primárně lokalizovaná nebo rozšířením z intrakraniálního prostoru, způsobuje exoftalmus a ptózu s hmatnou pulzací. Na bulbární spojivce nalézáme abnormálně dilatované cévy. Při AVM mozku jsou časté intrakraniální subarachnoidální hemoragie, hydrocefalus, epileptické záchvaty, homonymní hemianopsie, internukleární

oftalmoplegie. Neurologické komplikace jsou primární příčinou morbidity a mortality u tohoto syndromu.. Při rozsáhlé AVM malformaci mozku nebo očnice se dnes úspěšně používá technika endovaskulární embolizace.

Syndrom Klippelův- Trenaunayův je také anomálie se sporadickým výskytem na vrozeném základě. Postižení se manifestuje souborem těchto klinických příznaků: kožní kapilární malformace, anomálie hlubokého i povrchového žilního systému, cutis marmorata teleangiectatica. Oční vaskulární malformace zahrnují orbitální varixy (venózní angiomy) s případným exoftalmem, na sítnici angiektázie a tortuozita retinálních cév.

Izolované cévní malformace očnice se manifestují postupně se vyvíjející protruzí bulbu s dislokací temporálně dolů. Vnitřní polovina víčka bývá vyklenuta a pod ním je hmatná měkká reductibilní rezistence. Na rozdíl od orbitálního varixu zde chybí obraz intermitentního exoftalmu s enoftalmem v klidovém stadiu. Při angiografickém vyšetření nacházíme v očnici konvolut rozšířených arterií a vén. Na rozdíl od dospělých nenacházíme u dětí s AMV očnice flebolity. Léčba záleží na velikosti léze v očnici a souvisejících funkčních poruchách. U malé AVM očnice zrakové a okohybné funkce většinou nebývají postiženy a vzhledem k velmi pomalé progresi není radikální léčba nutností. Stav je třeba v pravidelných intervalech kontrolovat. Při větší orbitální lézi může být indikována totální extirpace z nazální přední orbitotomie. V případě hluboko uložených AVM lze úspěšně provést endovaskulární embolizaci léze příslušným specialistou. S oběma léčebnými metodami máme dobré vlastní zkušenosti.

Rabdomyosarkom očnice

Rabdomyosarkom je nejčastějším primárním maligním nádorem očnice v dětské populaci. Více než 70% nádorů je zjištěno v první dekádě života s vysokou frekvencí výskytu v prvním roce života. Nádor se klinicky manifestuje jako rychle rostoucí protruze často s dislokací bulbu, pseudozáňtlivým příznaky (edém a zarudnutí víček, chemóza bulbární spojivky, bolest) a výraznou poruchou hybnosti. Tento klinický obraz se podobá orbitocelulitidě. Nejsou však žádné celkové symptomy a počítačová tomografie vyloučí paranazální sinusitidu. Na tomogramu jsou pro rabdomyosarkom typické známky destrukce přilehlé části skeletu očnice. Vzácněji najdeme, že nádor prorůstá do paranazálních dutin a extraorbitálně skrze obě fisury. Magnetická rezonance a počítačová tomografie s kontrastní látkou prokazuje masu tumoru s intenzivním „enhancement“ Při podezření na rabdomyosarkom je nutné závčas provést biopsii se zafixováním vzorku tumoru ve formaldehydu nebo glutaraldehydu na histologické a elektronmikroskopické vyšetření a verifikaci klinické diagnózy. Patologicko-anatomicky rozeznáváme tyto typy rabdomyosarkomu: **Embryonální typ (obr.1.20)** (65% případů) je nejčastější, vyskytuje nejvíce u nejmenších dětí, jeho predilekční lokalizací v očnici je nazální horní kvadrant za orbitálních vchodem nebo retrobulární prostor. Působí protruzí s dislokací temporálně dolů a pseudoptózu. Při včasném záchytu a včas zahájené komplexní léčbě má tento typ relativně dobrou životní prognózu. **Alveolární typ (obr.1.21)** (30% případů) se vyskytuje spíše u starších dětí, je vzácnější, prognosticky daleko závažnější než embryonální typ. Typickou lokalizací je spodina očnice, působí protruzí s dislokací bulbu nahoru. **Pleomorfní typ (5%)** se vyskytuje u dětí extrémně vzácně. Je častější u dospělých a jeho prognóza je většinou infaustní.

Diferenciálně diagnosticky nutno odlišit orbitocelulitidu, metastázy neuroblastomu, angioblastický hemangiom, orbitální projevy akutní lymfatické leukémie, krvácení do lymfangiomu, ale i vzácný maligní teratom.

Kromě histologického typu rabdomyosarkomu je pro zhoršení životní prognózy významná expanze tumoru do paranazálních dutin a jeho parameningální šíření do intrakraniálního prostoru. Metastázy krevní cestou do plic jsou dosti časté a vznikají brzy, ale některé studie neprokázaly tento faktor jako signifikantní pro určování životní prognózy.

V 70. letech minulého století po chirurgické léčbě subtotální extirpací tumoru nebo exenterací očníce přežívalo pouze 20% dětských pacientů. V současné době po kombinované léčbě chirurgické s radioterapií a chemoterapií je 5-leté přežití prokázáno u 94% ze souboru 221 dětských pacientů s embryonálním rhabdomyosarkomem. V případě alveolárního typu klesá tento počet na 74%. Kombinovaná léčba (chirurgie- chemoterapie- radioterapie) je aktuálně modifikována podle mezinárodních léčebných protokolů (Intergroup Rhabdomyosarkoma Study, IRS). Pro jednotlivé histologické typy jsou vypracována specifická léčebná schemata kombinací chemoterapeutik. Léčba rhabdomyosarkomu dětské očníce je vždy vedena týmem v němž nemůže chybět onkolog, pediatr, oftalmolog, radiolog a histolog. Recidiva orbitálního nádoru je závažným terapeutickým problémem. V současné době se doporučuje v tomto případě široká excize postižené tkáně s okolní kostí event. paranazální dutinou. Následuje chemoterapie a pokud nebyla provedena dříve, tak radioterapie. Prognóza dlouhodobého přežití u těchto nemocných je méně úspěšná. Sekundární malignity jako např. leukémie nejsou vzácností.

Neuroblastom- orbitální metastáza

Neuroblastom je nejčastějším maligním metastázujícím nádorem v časném dětském věku. Lze říci, že je téměř výhradně nádorem kojenců a batolat (obr.1.23). Je odvozen z primitivních buněk sympatické nervové tkáně (sympatikoblastom). Predilekčním místem metastáz tohoto vysoce maligního tumoru je právě očníce. Téměř v polovině případů je orbitální proces oboustranný. Klasickým klinickým příznakem je rychle progresivní protruze bulbu s periorbitálním intenzivním krvácením pod spojivku a do kůže víček. Protruze je axiální a neredukibilní. Pokud nádorový proces eroduje kostní stěnu může se šířit do spánkové jámy, kde je viditelné a hmatné vyklenutí nádorovými hmotami. Na RTG snímku i CT jsou patrné charakteristické osteolytické léze destrukce kostí očníce. Orbitální metastázy mohou předcházet v klinickém vývoji diagnózu primárního nádoru v břišní dutině. Při podezření na neuroblastom je nutno provést v narkóze CT event. MRI nativní a s kontrastní látkou, biopsii k histologickému vyšetření a zavedení centrální venozního katetru. Příspěvkem pro správné určení diagnózy je zvýšená hladina katecholaminů a jejich metabolitů v krvi a moči.

Komplexní léčba za spolupráce dětského onkologa a dětského chirurga vyžaduje na prvním místě chemoterapii (cisplatina, cyklofosamid, vincristin, adriamycin). Výsledky chemoterapie lze hodnotit za 4-6 měsíců. Reziduální tumor by měl být chirurgicky odstraněn. Při léčbě rezistentních tumorů lze vysokodávkovanou chemoterapii a radioterapii doplnit transplantací kostní dřeně. Nejlepších výsledků léčby lze dosáhnout u dětí do 1 roku věku (přežití 72%). U dětí starších 2 let procento přežití významně klesá (12%).

Mezi 1.-6. rokem věku jsou u dětí zastoupena tato onemocnění v oblasti očníce: orbitocellulitis, dacryoadenitis, lymfangiom, gliom zrakového nervu, meningeom, neurofibrom, Schwannom, histiocytóza X, leukémie a lymfom.

Orbitocelulitida a histiocytóza X jsou popsány výše

Dacryoadenitis

Dacryoadenitis se vyskytuje v dětské populaci nejčastěji ve formě nespecifického zánětu očníce (orbitální pseudotumor). Klinický obraz je charakterizován bolestivým zarudnutím a otokem v krajině slzné žlázy. Typická je částečná pseudoptóza s esovitě prohnutým okrajem horního víčka. Vzniká často po virových infekcích horních dýchacích cest nebo v průběhu sezonní alergické konjunktivitidy. Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit počínající orbitocelulitidu, lymfoidní infiltrát nebo eosinofilní granulom. Počítačová tomografie ukazuje zvětšení slzné žlázy a homogenní „enhancement“ po aplikaci kontrastní látky, bez známek kostní destrukce. Léčbou je celkové podávání kortikoidů (prednison 1mg/kg/den) v sestupném

dávkování po dobu tří týdnů. Recidivy vyžadují delší steroidní terapii. Také byl prokázán dobrý léčebný efekt nesteroidních protizánětlivých léků (indomethacin).

Lymfangiom

Lymfangiom (obr.1.24) patří mezi vrozené vaskulární hamartomy podobně jako kapilární hemangiom a venosní malformace. Vyskytuje se u dětí po 1.roce života. Incidence lymfangiomu stoupá u starších dětí. Nejčastěji se klinický obraz plně manifestuje mezi 3.-5. rokem života. Lymfangiom je nádor velmi pomalu rostoucí, ale infiltruje okolní struktury: víčka, spojivku, část tváře a ústní dutiny. Příznaky závisí na lokalizaci nádoru. Nejčastěji bývají víčka bledá a nebolestivě zduřelá, spojivka sklovitě chemotická. Podle míry infiltrace horního víčka odpovídající pseudoptóza. Při retrobulbární lokalizaci převažuje protruze nad otokem víček. Při respiračních infektech dochází ke zhoršení uvedených příznaků. Někdy může dojít k rozsáhlému krvácení do lymfatických prostor se vznikem cysty vyplněné krví a náhlému zhoršení protruze a silnému omezení hybnosti bulbu. Velké krvácení tedy může ohrozit zrak expoziční keratopatií a zejména kompresivní neuropatií optiku. Krevní cista se rezorbuje velmi dlouho, vhodná je punkce a spirace nesražené krve nebo dekomprese očnice přes mediální stěnu nebo spodinu orbity.

Počítačová tomografie nebo magnetická rezonance ukazuje difuzní neohraničené hmoty charakteru měkkých tkání, které se difuzně nasycují po podání kontrastní látky. Mohou být lokalizovány intrakonálně, extrakonálně, nebo difuzně v obou orbitálních prostorech.

Lymfangiom se projevuje v CT obraze jako neopouzdržený, infiltrující nádor, který se šíří z očnice pod spojivku a do podkoží víček.

Diagnózu nutno potvrdit biopsií. V diferenciální diagnostice je třeba odlišit kapilární hemangiom, orbitopalpebrální plexiformní neurofibrom a cefalokélu. Krvácení do lymfangiomu může imitovat orbitální metastázy neuroblastomu nebo rozvoj rabdomyosarkomu.

Léčba lymfangioimu je většinou konzervativní. S věkem se růstová aktivita nádoru většinou snižuje a příznaky ustupují. Parciální opakované excize jsou vhodné jen při masívním nálezu-velké protruzi a silně omezené hybnosti oka. Totální extirpace tumoru vzhledem k jeho infiltrativnímu růstu je nemožná. Radioterapie ani kortikosteroidní léčba se neosvědčila.

Gliom zrakového nervu

Gliom zrakového nervu (obr.1.25) je u dětí nejčastějším nádorem vycházejícím z nervové tkáně v očnici. Gliomy optiku tvoří 10% ze všech primárních nádorů orbity a více než 70% nádorů optiku. V dětské populaci je ve výskytu nervových nádorů v očnici následován plexiformním neurofibromem. Oba nádory mají vztah k Recklinghausenově neurofibromatóze patřící mezi nejčastější fakomatózy- hereditární hamartomy (viz kapitola Fakomatózy). Gliom optiku se vyskytuje nejvíce u dětí do 10 roků věku, o něco častěji u děvčat než u chlapců. Je to nádor biologicky benigní, nemetastázující, vychází z nervové gliální tkáně (astrocyty, oligodendrocyty) a histologicky se označuje jako pilocytický astrocytom nebo oligodendrocytom. V případě intrakraniálního prorůstání a zasažení chiasmatu, optických traktů nebo spodiny III. mozkové komory může způsobit letální komplikace. Klinická symptomatologie je charakterizována zpočátku poklesem vidění a strabismem ex anopsia. Následuje mírná axiální protruze vzácně s dislokací temporálně dolů. Na základě zkušeností ze skupiny našich pacientů, přibližně u poloviny byla důvodem první návštěvy eso nebo exotropie a v druhé polovině mírná protruze. Na očním pozadí bývá edém terče zrakového nervu vzácněji atrofie terče. Počítačová tomografie ukazuje patognomické vřetenovité ztlustění optiku s hladkými okraji v celém orbitálním průběhu, koncentrické rozšíření optického kanálu a stranový rozdíl v průměru větší než 1mm. V případě postižení chiasmatu je

patrně v bočné projekci rozšíření ventrální části tureckého sedla, které má charakteristický tvar hrušky nebo písmene omega v důsledku tlakového působení gliomu.

Magnetická rezonance je vhodnější pro určení diagnózy gliomů začínajících v průběhu optického kanálu, v chiasmatu či vyšších úseků zrakové dráhy. Rozšíření optického kanálu může být dobře patrné v parasagitálních řezech. Gliomy optiku jsou při MRI vyšetření T1-hypo nebo izointenzní a T2 hyperintenzní.

Při zjištění gliomu optiku je nutno pátrat po dalších známkách Recklinhausenovy neurofibromatózy. U dětí jsou přítomny ve více než 90% případů velké kávové skvrny na kůži, diskrétní kožní uzlíky- neurofibromy a na duhovce drobné avaskulární gelatinózní tzv. Lischovy uzly.

Léčba záleží na lokalizaci tumoru, jeho velikosti a stavu zrakových funkcí. V případě jednostranného gliomu optiku bez postižení chiasmatu je indikován neurochirurgický výkon- resekce tumoru z transkraniálního přístupu dovolující kompletní extirpaci od bulbu až po chiasma. Pokud histologie prokáže nádorové buňky v proximální resekované části, nedoporučuje se resekovat reziduum tumoru v chiasmatu z důvodu nebezpečí poškození kontralaterální zrakové dráhy. Je nezbytné pravidelné sledování a při radiologicky prokázané progresi, indikována radioterapie nebo chemoterapie.

Oboustranný gliom optiku s postižením chiasma je kontraindikací neurochirurgického zákroku. Jednou za 3 měsíce provedení CT nebo MRI, komplexní oční vyšetření včetně perimetrie. Při progresi radioterapie s chemoterapií. Shunt v případě rozvoje obstrukčního hydrocefalu. Použití radioterapie je relativní kontraindikací u dětí mladších 5 let.

Podle Alvordovy a Loftonovy retrospektivní studie zahrnující 623 pacientů s gliomem zrakového nervu a/nebo chiasmatu byla většina tumorů diagnostikována v 1. až 2. dekádě života. Z těchto pacientů mělo 65% interval 20-letého přežití od doby stanovení diagnózy. Vyšší věk v době diagnózy, postižení chiasmatu a šíření do mozkových komor je v korelaci s horší životní prognózou.

Plexiformní neurofibrom

Plexiformní neurofibrom (obr.1.26) je také jedním z projevů Recklinghausenovy neurofibromatózy, i když vzácnější než gliomy zrakového nervu. Vzniká difúzní proliferací podpůrných buněk periferních nervů. Je neopouzdrěný, bohatě vaskularizovaný, nemetastázující a úporně infiltruje okolní tkáň. Vyskytuje se převážně v orbitopalpebrální formě, izolovaný nálezn pouze v očnici je velmi vzácný. Klinické příznaky mohou být patrné již u **novorozenců**, ale častěji se manifestují v **prvních letech života** postiženého dítěte. Postižení je vždy jednostranné a častější u chlapců než u děvčat. Rychlejší progresse bývá patrna během puberty. Nádor působí nejen závažné funkční problémy vyplývající z pseudoptózy, ale i těžké kosmetické defekty. Predilekční lokalizací orbitopalpebrální formy plexiformního neurofibromu je zevní polovina horního víčka a strop očnice. K typickým příznakům patří charakteristická deformace a hypertrofie horního víčka s hmatnými uzlíky v podkoží, protruze a dislokace oka dolů, zvětšení očnice, vyklenutí spánkové jámy, kostní dysplázie až defekt stropu očnice s rozvojem meningoencefalokély. Kůže víčka je nápadně pigmentovaná a tažná (cutis laxa) s prosvítajícími angiektáziemi. Dislokace bulbu dolů je výraznější než protruze a během života se zvětšuje. Při vzniku meningoencefalokély kostním defektem ve stropu očnice je hmatná pulzace orbitálního obsahu. Mohou být ještě přidruženy především kožní „kávové skvrny“, duhovkové neurofibromy, sekundární glaukom a vysoká myopie. Počítačová tomografie ukazuje difúzní hmoty tumoru bez známek ohraničení, středně intenzívně se sytí kontrastní látkou. Postižení okohybných svalů, intrakonálních sensorických a motorických nervů vytváří nodulární rozšíření těchto struktur. Dlouhotrvající expanze objemu měkkých tkání očnice způsobuje charakteristické zvětšení očnice oproti

druhé straně. Nádor při vyšetření magnetickou rezonancí je T1-hypointenzní a T2-hyperintenzní.

Léčba orbitopalpebrálního neurofibromu je velmi obtížná vzhledem k jeho infiltrativnímu růstu. Totální extirpace není možná. Při masívním nálezu lze klínovitou resekci horního víčka a extirpací dostupných nádorových hmot přechodně upravit kosmetický vzhled. Operace je komplikována krvácením, které lze zničit použitím CO₂-laseru.

Schwannom(neurilemom)

Schwannom je benigní, dobře opouzdřený nádor vznikající proliferací buněk Schwannovy pochvy periferních nervů sensorických nebo motorických. Histologicky jsou známy 2 typy neurilemomu- fascikulární a retikulární. Může se vyskytovat v jakémkoliv věku, u dětí je vzácnější než u dospělých. Pokud nádor vzniká intrakonálně, je charakterizován velmi pomalou progresí axiální protruze bez poruchy hybnosti oka. Může být příčinou kompresivní optické neuropatie. Tlakem na zadní pól oka mohou být patrné chorioidální řasy.

U neurilemomu jsou někdy přítomny kožní a jiné známky Recklinghausenovy fakomatózy. Počítačová tomografie ukazuje neurilemom jako homogenní, velmi dobře ohraničený nádor vejčitého nebo kulovitého tvaru, odtlačující okolní struktury. Po podání kontrastní látky se sytí jen minimálně.

Vzácná je maligní transformace schwannomu s velmi rychlou a bolestivou protruzí. Léčbou je totální extirpace dobře ohraničeného nádoru z laterální orbitotomie. Při operaci je nutná pečlivá a jemná preparace a uvolňování adhezí ke zrakovému nervu a okolním strukturám. V případě, že histologické vyšetření prokáže maligní schwannom (neurofibrosarkom), je indikována exenterace očnice.

Meningeom

Meningeomy primární (meningeom zrakového nervu, meninegom kanalikulární, volný orbitální meningeom) a sekundární (pronikající do očnice z endokrania kostí nebo anatomickými otvory) jsou u dětí dosti vzácné. Vyskytují se převážně ve vyšších věkových skupinách. (obr.1.27) Meningeomy zrakového nervu jsou často zjištěny u žen mezi 20. až 40. rokem života. Některé studie však prokázaly, že je druhým nejčastějším nádorem zrakového nervu (po gliomu optiku) u dětí, kde je jeho průběh rychlejší a prognóza závažnější než v dospělém věku. Meningeomy nemetastázuji, ale jsou lokálně invazivní pro okolní tkáň. Nejlepší prognózu má solitární meningeom očnice bez spojení s periostem nebo pochvami zrakového nervu, je také nejvzácnější. Dětské meningeomy mají vztah k hereditárním hamartomům (Recklinghausenova neurofibromatóza). Pro dětské meninegomy je typický multifokální původ – mohou se vyskytovat současně nádory orbitální a intrakraniální.

Meningeom zrakového nervu se šíří v inervaginálních prostorách a tvoří uzlovitou, exofytickou, nepravidelně konturovanou masu kolem optiku. Vedoucím příznakem je axiální protruze, bledý pytlíkovitý edém dolního víčka, porucha zraku a edém terče zrakového nervu.

U dětí může být prvním příznakem (ještě před rozvojem protruze) strabismus ex anopsia.

Počítačová tomografie dobře odliší tento nádor (nepravidelně konturovaný povrch) od gliomu optiku (homogenní masa s hladkým povrchem). Meningeom má vyšší denzitu než zrakový nerv. Při vyšetření magnetickou rezonancí je nádor T1-izointenzní T2- hyperintenzní. Je patrný normální optikus, který kolem dokola obrůstá expandující hyperdenzní hmota nádoru.

Magnetická rezonance prokáže dříve než CT invazi tumoru do optického kanálu.

Léčba je chirurgická extirpace z transkraniální orbitotomie, pokud možno kompletní resekce tumoru, která může zabránit intrakraniálnímu šíření. U dospělých pacientů je léčebnou alternativou radioterapie pro zastavení progresse růstu nádoru a zhoršování zraku. U dětí není radioterapie doporučována s důvodu vysokého rizika sekundárních malignit v ozařovaném poli.

Kanalikulární meningeom v optickém kanále je u dětí extrémně vzácný. Kromě pomalu progresivního zhoršování zraku nemá žádné jiné orbitální nebo nitrolebeční příznaky. Nitrolebeční meningeomy vycházející z mediální části sfenoidální kosti působí axiální protruzi s poruchou zraku, při laterální lokalizaci je patognomické vyklenutí fossa temporalis. Vzácnější meningeomy čelní kosti jsou příčinou dislokace bulbu dolů s malou protruzí.

Lymfomy / Leukémie

Postižení očnice maligním lymfoproliferativním onemocněním v dětské populaci je daleko vzácnější než u dospělých. Maligní lymfomy vycházejí z buněk imunitního retikuloendotheliálního systému a u dospělých patří mezi nejčastější orbitální nádory. Maligní lymfomy lze rozdělit histologicky do 5 základních skupin: lymfocytický lymfom dobře diferencovaný (chronická lymfatická leukémie), lymfocytický lymfom špatně diferencovaný, smíšený maligní lymfom, histiocytický lymfom, nediferencovaný maligní lymfom. Oba poslední typy (histiocytický a nediferencovaný) jsou vysoce maligní.

Primární orbitální maligní lymfomy očnice mají příznivější prognózu než nádory vznikající v očnici sekundárně v průběhu generalizovaného onemocnění. Prognosticky mnohem závažnější generalizovaná forma je častější u mladších dospělých a nezřídka i dětí.

Typickým klinickým obrazem maligního lymfomu je protruze s dislokací bulbu a hmatnými nádorovými hmotami při orbitálním okraji, chemóza spojivky. Při generalizované formě má orbitální nádor, někdy oboustranný, mnohem rychlejší progresi exoftalmu spojenou s krvácením pod spojivku a do kůže víček.

Pro stanovení diagnózy je nezbytná biopsie a imunohistochemické vyšetření, CT, MRI, hemato-onkologické vyšetření. Lymfom má nespecifický CT obraz. Většinou jsou patrný neohrazené nádorové masy někdy vyplňující celou očnici, s významným zvýšením denzity po podání kontrastní látky.

Léčbou je v případě generalizované formy maligního lymfomu u dětí kombinovaná systémová chemoterapie (cyklofosamid, vincristin, metotrexat a kortikosteroidy), radioterapie, transplantace kostní dřeně. Remise onemocnění u dětí je dosaženo v 50% případech.

Při dětské leukémii jsou mnohem častěji postiženy nitrooční tkáň (duhovka, sítnice a cévnatka, terč zrakového nervu) než očnice. Nejobvyklejší formou vytvářející nádorové infiltráty v očnici je akutní myeloidní leukémie. Často se manifestuje toto onemocnění prvním příznakem – postižení očnice s exoftalmem. Včasná diagnóza a zahájení adekvátní léčby zlepšuje životní prognózu. Na CT a MRI jsou patrný nádorové hmoty v měkkých tkáních očnice, které nepůsobí kostní destrukci a zvyšují svoji denzitu postkontrastně. Diagnózu potvrdí biopsie a imunohistochemické vyšetření, které odliší rhabdomyosarkom a neuroblastom. Léčba spočívá v radioterapii očnice a systémové chemoterapii.

V období 7. až 15. roku věku se mohou typicky manifestovat: orbitální pseudotumor, osteom, fibrózní dysplázie, Gravesova orbitopatie a tumory slzné žlázy.

Nespecifický zánětlivý pseudotumor očnice

Orbitální pseudotumor je termín používaný pro skupinu nespecifických zánětlivých procesů v očnici. Onemocnění se vyskytuje častěji u dětí ve věkovém rozmezí 8-15 roků, u menších dětí je výskyt raritní. (obr.1.28) Afekce bývá spíše jednostranná, ale mohou být postiženy obě očnice v různém časovém odstupu. Klinicky mohou imitovat pravý nádor nebo infekci. Jedinou možností potvrzení správné diagnózy je histopatologické vyšetření. Histologie ukazuje nespecifickou směs buněk akutního i chronického zánětu bez přítomnosti infekčních

elementů: difuzní polymorfní infiltraci v níž dominují eozinofily, plazmocyty a lymfocyty. Infiltrace zralými lymfocyty může mít folikulární uspořádání. U chronického onemocnění je buněčná infiltrace orbitální tkáň nahrazena proliferujícím vazivem.

V popředí dosti měnlivých klinických příznaků je značná bolest spontánní i na pohmat. Edém a zčervenání víček, chemóza spojivky, pseudoptóza, mírná protruze bulbu, zpočátku lehké omezení hybnosti, v pozdějších stadiích výrazně omezená hybnost. V horních kvadrantech jsou hmatné masy pseudotumoru mezi bulbem a okrajem očnice, hmoty pevně adhezivní k periostu a okohybným svalům. Celkový stav není nijak alterován, nejsou febrilie. Užitečné je MRI vyšetření očnic a paranasální dutin, serologické testy (CBC, ESR, ANA, ANCA, ACE, CRP). MRI umožňuje velmi detailní rozlišení měkkých tkání očnice zejména okohybné svaly, zrakový nerv, sinus cavernosus. MRI je třeba provést nativně i s kontrastní látkou. Pro potvrzení diagnózy orbitálního pseudotumoru je nezbytná biopsie. Typický je velmi příznivý léčebný efekt celkové kortikoterapie. Zpočátku je nutné podávat kortikoidy ve vysokých účinných dávkách intravenózně (3-5 dní), potom se přechází na Prednison 1mg/kg/ den s postupným snižováním dávky po týdně. Udržovací dávky kortikoidů je někdy třeba podávat několik týdnů až měsíců. V diferenciací diagnóze je nezbytné odlišit rhabdomyosarkom (biopsie je nezastupitelná), lymfom a zánětlivé afekce očnice.

Nespecifický zánětlivý pseudotumor v retroorbitální oblasti zaujímající horní orbitální štěrbinu je příčinou syndromu bolestivé oftalmoplegie (Huntův-Tolosův syndrom). Může se vyskytovat v kterémkoliv věku, ale u dětí až po 10. roce. Onemocnění je charakterizováno recidivující jednostrannou akutní oftalmoplegií s výraznou periorbitální a retrobulbární bolestí. Obraz představuje většinou syndrom horní orbitální štěrbinu s ptózou, obrnou všech okohybných nervů a postižením orbitálního sympatiku.

Myositis orbitalis je vzácné postižení většinou mladých lidí s autoimunitními chorobami revmatoidního typu, kolagenózy, vaskulitidy. Je to primární negranulomatózní zánět okohybných svalů se známými příznaky na víčkách a na spojivce, palpační bolestivostí, poruchou motility oka, zvýšenou sedimentací a subfebriliemi. Existuje forma exoftalmická s axiální protruzí a oligosymptomatická s myogenní obrnou okohybných svalů bez protruze. Přesnou diagnózu lze stanovit pomocí EMG a vyšetřením biopsie. Včasná léčba kortikoidy nebo imunosupresivy je většinou úspěšná.

Endokrinní orbitopatie (Gravesova choroba) je autoimunitní onemocnění, při kterém se protilátky vážou na buňky štítné žlázy a působí hypertyreózu, nebo prostou strumu s eutyreózu nebo hypotyreózu; na pojivovou tkáň orbitálního tuku a okohybné svaly vyvolávají příznaky endokrinní orbitopatie. Endokrinní orbitopatie je nejčastější příčinou exoftalmu u dospělých pacientů, zatímco u dětí se vyskytuje daleko méně. Sami jsme měli nejmladšího pacienta ve věku 8 let (dívenka s tyreotoxikózou) s oboustranným exoftalmem a typickými víčkovými příznaky. (obr.1.29) Klinický obraz je charakteristický, a tak jako u dospělých jsou přítomny retrakce horního víčka, vyklenutí orbitálního septa, okohybné poruchy a exoftalmus. Pomocná vyšetření: serologie (zvýšení T3,T4, snížení TSH), ultrasonografie, počítačová tomografie, magnetická rezonance většinou spolehlivě pomohou určit správnou diagnózu a odlišit od zánětlivých i neoplastických příčin exoftalmu. Charakteristickým CT nálezem je vřetenovité rozšíření střední části přímých očních svalů, zejména dolního a vnitřního. Rozšířené zevní svaly jsou patrné na CT také u orbitální myositis a maligního lymfomu. Densita orbitálního tuku nebývá při endokrinní orbitopatii, na rozdíl od orbitocelulitidy, změněna. Léčba je zaměřena na stabilizaci základního onemocnění, prevenci expoziční keratopatie. Při rozvoji prvních známek optické neuropatie nutno podávat kortikoidy nebo provést dekompresní chirurgický výkon z důvodu prevence permanentního postižení zraku. Akutní fáze onemocnění trvá u dětí po dobu 6 měsíců až 2 let.

Osteom (Fibrózní osteom)

Osteom je benigní, izolovaný a pomalu rostoucí nádor vyskytující se vzácně. Ve velkých sestavách dětských pacientů představuje pouze kolem 1% orbitálních nádorů. Nádor se klinicky manifestuje nejdříve v průběhu 2. decenia života. Klinické příznaky závisí na lokalizaci kostní léze v očnici. Protruze obvykle není axiální, převažuje dislokace bulbu a progrese je velmi pomalá. Výzhamnější protruze bývá pokud je přidružená akutní sinusitida nebo intraorbitální hematom. Optická neuropatie z komprese bývá později až nádor dosáhne větších rozměrů. Počítačová tomografie ukazuje hyperintenzní útvar s nepravidelným obsahem fibrózního materiálu. Histologicky dominuje osteoidní struktura s různě velkou příměsí fibrózní tkáně. Léčbou je totální excize tumoru. Pokud je kompletně resekován, nebyla popsána recidiva. Po subtotální resekci lze očekávat další růst osteomu, který ale vzhledem k jeho pomalosti není klinicky významný.

Osteogenní sarkom očnice může být primární nebo vzniká jako sekundární maligní tumor u pacientů léčených radioterapií pro retinoblastom. Osteosarkom je velmi agresivní nádor se špatnou životní prognózou. Léčba je kombinace chirurgické resekce, radioterapie a systémové chemoterapie.

Osifikující fibrom

Osifikující fibrom je rovněž benigní velmi pomalu rostoucí nádor s příznaky podobnými osteomu. Na CT je patrna relativně větší komponenta fibrózní tkáně. Histologicky se odlišuje od osteomu více vaskularizovaným fibrózním stromatem. Excize tumoru je indikována při větší protruzi a při hrozící kompresivní optické neuropatii. Intraoperačně lze dobře odloučit nádor od okolní normální kosti. Po kompletní resekci nejsou známy recidivy.

Fibrózní dysplázie

Fibrózní dysplázie (**obr.1.30**) může způsobit lokální ztlustění a destrukci kostní stěny očnice a ztrátu zraku kompresí zrakového nervu a jeho cévního zásobení. U většiny pacientů se fibrózní dysplázie manifestuje před 10. rokem věku. Pomalu progresivní kostní změny jsou rychlejší během puberty a pokračují až do dospělosti. Fibrózní dysplázie kostí očnice je jednostranná a bývá součástí Albrightova syndromu. Expanzivní kostní změny jsou částečně osteosklerotického a osteolytického charakteru a jsou příčinou protruze s výraznou dislokací oka. Pokud změny zasáhnou orbitální hrot objevuje se edém terče zrakového nervu s následnou atrofií optiku. Fibrózní dysplázie může poškozovat chiasma bez zevních orbitálních projevů onemocnění. Albrightův syndrom zahrnuje pigmentované kožní skvrny, dysplázi skeletu končetin a endokrinní změny charakteru pubertas praecox. Fibrózní dysplázie může mít formu polyostotickou postihující více kostí, nebo monostotickou zahrnující pouze afekci očnice. CT a MRI vyšetření s kontrastem umožní odlišení od meningeomu tím, že fibrózní dysplázie nepůsobí invazi dura mater a neexpanduje skrze ní. V pozdějších fázích fibrózní dysplázie může dojít k rozvoji sfenoidální a etmoidální mukokély. Pak je nutné zavčas resekovat mukokélu vzhledem k možnosti ireverzibilní kompresivní optické neuropatie. V některých případech je chirurgické řešení indikováno při kosmeticky závažné obličejové deformaci.

Tumory slzné žlázy

Epiteliální tumory slzné žlázy se mohou vyskytnout v každém věku, u dospělých jsou podstatně častější než u dětí. Klinicky jsou dosti významné pro vysokou morbiditu s častými recidivami a vysokou mortalitu maligních typů nádorů. Histologicky rozlišujeme pleomorfní adenom, pleomorfní adenokarcinom, adenoidně cystický karcinom a anaplastický karcinom. Pleomorfní adenom se vyskytuje typicky mezi 20. až 40. rokem života, ale byl popsán také u dětí v 2. deceniu. Klinické příznaky tvoří nebolestivá protruze s dislokací oka dolů a nasálně s pomalým vývojem. CT vyšetření ukazuje homogenní zvětšení slzné žlázy s výrazným

postkontrastním „enhancement“ a zahuštěním okolní kostní tkáně. Znamky kostní destrukce svědčí spíše pro maligní typ nádoru. Léčbou adenomu je totální resekce opouzdřeného nádoru.

Pleomorfní adenokarcinom a adenoidně cystický karcinom jsou u dětí ještě vzácnější. Klinicky působí velmi bolestivou protruzí s dislokací, a zvětšením slzné žlázy. Nádory rostou rychle invazivně a destruktivně. Na CT jsou patrné kolem tumoru ztlustění a infiltrace kosti, eventuálně osteolytické defekty, někdy s expanzí nádorových hmot intrakraniálně. Jsou to nejzhorbnější nádory očníce se silnou tendencí k recidivám. Základem léčby je exenterace očníce, kombinovaná s radio a chemoterapií. Na základě retrospektivních studií bylo prokázáno, že i přes kompletní léčbu zemřelo 80% pacientů během 15 roků. Metastázy jsou časně perineurální a hematogenní cestou.

Retromarginální zlomenina spodiny očníce

Retromarginální zlomenina spodiny očníce (hydraulická fraktura očníce, „blow-out fracture“) je nejčastějším typem zlomeniny očníce v dětském věku. (obr. 1.31) Příčinou této zlomeniny je náhlý a vysoký vzestup intraorbitálního tlaku v průběhu typického úrazového mechanismu. Vlivem tohoto přetlaku se láme tenká kostní stěna – spodina nebo mediální stěna očníce. Zraňujícím předmětem je nejčastěji tenisový míček, tuhá sněhová koule, koleno, loket, rukojeť lyžařské hole, jablko (s tímto úrazovým mechanismem jsme se na našem pracovišti u dětských pacientů setkali). Charakteristickým klinickým obrazem hydraulické fraktury očníce je poúrazový enoftalmus, omezení hybnosti oka směrem nahoru s pozitivním testem pasivní dukce, hypotropie, vertikální diplopie, hypestézie v oblasti 2. větve n.V., na RTG nebo CT snímku lomná linie spodiny očníce s herniací dolního přímého svalu nebo různě velkým prolapsem měkkých tkání očníce do maxilární dutiny. Někdy je patrný subkonjunktivální nebo orbitální hematoma, či emfyzém.

RTG nebo CT vyšetření poskytuje při hydraulické fraktuře spodiny očníce patognomický obraz- a) příznak visící kapky s oblým až kulovitým stínem, který se vyklenuje přes kostní defekt do antra, b) příznak síťové houpačky, při níž se měkké tkáně očníce vyklenují širokým defektem spodiny. Pokud je periost očníce neporušen, jde o antrální hernii, pokud je porušen mluvíme o prolapsu.

V léčbě hydraulické fraktury je nutné před indikací chirurgického výkonu vyčkat minimálně 3 týdny. Během této doby se může po rezorpci otoku a krvácení hybnost bulbu spontánně upravit. Pokud po 3 týdnech je stále vertikální diplopie, omezení hybnosti s pozitivním testem pasivní dukce, je indikován ve spolupráci s otorinolaryngology chirurgický zákrok. K rekonstrukci spodiny transkonjunktiválním a transantrálním přístupem se používají alopplastické materiály uložené subperiostálně. Téměř ve všech případech je operace úspěšná s obnovením hybnosti blbu do 2 týdnů.

LITERATURA

Barone SR, Aiuto LT. Periorbital and orbital cellulitis in the Haemophilus influenzae.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1997; 34:293-296.

Bartlett SP, et al. The surgical management of orbitofacial dermoids in the pediatric patient.

Plast Reconstr Surg 1993; 91:1208.

Beyer R, Levine MR, Stemberg I. Orbital varices: a surgical approach. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 1985;1:205-210.

Bullock JD, Bartley GB. Dynamic proptosis. Am J Ophthalmol 1986;102:104-110.

Bullock JD, Goldberg SH. Orbital tumors in children. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 1989; 5: 13.

Cassidy LM, Moriarty PA, et al. Hormonal treatment of bilateral optic nerve meningioma. *Eye* 1997;11(4): 566-568.

Castel A, Boschi A, Renard L, et al. Optic nerve sheath meningiomas: clinical features, functional prognosis and controversial treatment. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 2000;275:73-78.

Chen YR, Fairholm D. Fronto-orbito-sphenoidal fibrous dysplasia. *Ann Plast Surg* 1985;15:190-203.

Coll GE, Goldberg RA, et al. Concomitant lymphangioma and arteriovenous malformation of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1991;112:200-205.

Cruz OA . Treatment of periocular capillary hemangioma with topical clobetasol propionate. *Ophthalmology* 1995; 102:2012.

de Keizer RJ, de Wolff-Rouendaal D, et al.. Optic glioma with intraocular tumor and seeding in a child with neurofibromatosis.. *Am J Ophthalmol* 1989;108:717-725.

Donahue SP, Schwartz G. Preseptal and orbital cellulitis in childhood. A changing microbiologic spectrum. *Ophthalmology* 1998;105:1902-1905.

Eiferman RA, Gushard RH. Chocolate cysts of the orbit. *Ann Ophthalmol* 1986;18:156-157.

Ferguson MP, McNab AA. Current treatment and outcome in orbital cellulitis. *Aust N Z J Ophthalmol* 1999;27:375-379.

Fry CL, Leone CR Safe management of dermolipomas. *Arch Ophthalmol* 1994; 112:1114.

Haik BG. Capillary hemangioma of the lids and orbit: an analysis of the clinical features and therapeutic results in 101 cases. *Ophthalmology* 1979; 86:760.

Harris GJ .Subperiosteal abscess of the orbit: age as a factor in the bacteriology and response to treatment. *Ophthalmology* 1994; 101:585.

Harris GJ. Subperiosteal abscess of the orbit: computed tomography and the clinical course. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 1996; 12:1.

Hemmer KM, Marsh JL, Milder B. Orbital lymphangioma. *Plast Reconstr Surg* 1988;82:340-343.

Henderson JW. Past, present, and future surgical management of malignant epithelial neoplasms of the lacrimal gland. *Br Ophthalmol* 1986;70:727-731.

Harris GJ. An analysis of thirty cases of orbital lymphangioma: pathophysiologic considerations and management recommendations. *Ophthalmology.* 1990; 97:1583.

Hopfner J, Ganser G, Schnidt H, et.al. [Unilateral pseudotumor of the orbit-an autoimmune disease?] *Monatsschr Kinderheilkd* 1986;134:43-45.

Imes RK, Hoyt WF. Childhood chiasma gliomas: update on the facts of patients in the 1969 San Francisco study. *Br J Ophthalmol* 1986; 70:179.

Jordan ER. Eosinophilic granuloma. *Arch ophthalmol* 1993; 111:134.

Kazim M. Orbital lymphangioma: correlation of magnetic resonance images and intraoperative findings. *Ophthalmology* 1992; 99:1588.

Kennerdell JS, Maroon JC, et al.. Surgical management of orbital lymphangioma with the carbon dioxide laser. *Am J Ophthalmol* 1986;102:308-314.

Kodet R, Newton WA, et al. Orbital rhabdomyosarcomas and related tumors in childhood: relationship of morphology to prognosis-an Intergroup Rhabdomyosarcoma study. *Med Pediatr Oncol* 1997;29:51-60.

Kodsi SR. A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. *Am J ophthalmol* 1994; 117:177.

Krásný J. Nádory oka a očních adnex u dětí.III.Očnice. *ČeskSlovOftalmol.*1997;54:50-55

Krásný J, Stejskal J. Idiopatický zánětlivý pseudotumor očnice u dětí. *Cesk Oftalmol.* 1985, 41: 244-51.

Kushner BJ. Intralesional corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma. *Am J Ophthalmol* 1982; 93:496.

Larson DL, Kroll S, et al. Long-term effects of radiotherapy in childhood and adolescence. *Am J Surg* 1990;160:348-351.

Levin PS, Dutton JJ. A 20-year series of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol* 1991;112:496-501.

Leone CR, Boyd WC. Treatment protocol for orbital inflammatory disease. *Ophthalmology*. 1985; 92:1325.

Liu GT. Prominent proptosis in childhood thyroid eye disease. *Ophthalmology* 1996; 103:779.

Loeffler M, Homblaus A. Hematic cyst of the orbit. *Arch ophthalmol* 1990; 108:886.

Miller NR, Solomon S. Retinohoroidal (optociliary) shunt veins, blindness and optic atrophy: a non-specific sign of chronic optic nerve compression. *Aust N Z J Ophthalmol* 1991; 19:105-109.

Mohadjer M, Etou A, et al. Chiasmatic optic glioma. *Neurochirurgia* 1991;34:90-93.

Moore AT, Brincic JR, Munro IR. Fibrous dysplasia of the orbit in childhood. *Ophthalmology* 1985;92:12.

Mottow-Lippa L, Jakobiec FA, Smith M. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. Results of diagnostic tests and biopsies. *Ophthalmology* 1981;88:565-574.

Noel LP, Clarke WN, MacDonald N. Clinical management of orbital cellulitis in children. *Can J Ophthalmol* 1990;25: 11-16.

Otradovec J. Choroby očníce. Vyd.1, 312 s., Avicenum, Praha 1986

Potter R, Busse H, Muller RP. Radiotherapy in (localized) non-Hodgkins lymphoma of the orbit. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1989;194: 413-423.

Power WJ. The value of combined serum angiotensin-converting enzyme and gallium scan in diagnosing ocular sarcoidosis. *Ophthalmology*. 1995; 102: 2007 .

Raney RB, Anderson JR, et al. Late effects of therapy in 94 patients with localized rhabdomyosarcoma of the orbit: report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study(IRS) in 1984-1991. *Med Pediatr Oncol* 2000;34:413-420.

Reim M, Muther HC, Karstens JH. Pediatric neuroblastoma with early bilateral blindness. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1988;192:33-36.

Řehůřek J., Autrata R. Ke klinické diagnostice rhabdomyosarkomu dětské očníce

Rodary C, Gehan EA, Flamant F, et al. Prognostic factors in 951 nonmetastatic rhabdomyosarcoma in children: a report from the International Rhabdomyosarcoma Workshop. *Med Pediatr Oncol* 1991;19:89-95.

Rootman J, Goldberg C, Robertson W. Primary orbital schwannomas. *Br J Ophthalmol* 1982; 66: 194.

Rootman J, ed. Diseases of the Orbit. Philadelphia:JB Lippincott; 1988.

Rootman J, Stewart B, Goldberg RA, eds. Orbital Surgery. Philadelphia: Lippincott; 1995.

Rootman J, et al. Orbital-adnexal lymphangiomas. *Ophthalmology*. 1986; 93:1558.

Rubin SE, Rubin LG, Zito J, et al. Medical management of orbital subperiosteal abscess in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1989;26:21-27.

Shields JA, Shields CL, Suvamamani C, et al. Retinoblastoma manifesting as "orbital cellulitis. *Am J Ophthalmol* 1991;112:442-449.

Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, et al. Space-occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. *Ophthalmology* 1986;93:379-384.

Sindhu K, Downie J, Ghabrial R, Martin F. Aetiology of childhood proptosis. *J Paediatr Child Health* 1998;34: 374-376.

Sohaib SA, Moseley I, Wright JE. Orbital rhabdomyosarcoma- the radiological characteristics. *Clin Radiol* 1998;53:357-362.

Walker RS, Custer PL, Nerad JA. Surgical excision of periorbital capillary hemangiomas. *Ophthalmology* 1994; 101:1333.

Walton RC, Ellis GS, Haik BG. Rhabdomyosarcoma presumed metastatic to the orbit. *Ophthalmology* 1996;103:1512-1516.

Wright JE, McNab AA, McDonald WI. Optic nerve glioma and the management of optic nerve tumours in the young. *Br J Ophthalmol* 1989;73:967-974.