

Dětská oftalmologie 4: Dětský glaukom

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

Klasifikace dětského glaukomu není ve světě ani u nás jednotná a neustále se vyvíjí. Glaukomy u dětí lze klasifikovat podle etiologie na primární, sekundární (spojené ze systémovými nebo jinými očními chorobami či abnormalitami), podle patologicko-anatomického nálezu v oblasti iridokorneálního úhlu a podle věku manifestace glaukomového onemocnění. Většina autorů se shoduje v definici primárního kongenitálního a infantilního glaukomu jako izolované vrozené trabekulodysgenezi, která se manifestuje v období od narození do konce 3. roku života a příznivě reaguje na chirurgickou léčbu trabekulotomií nebo goniotomií. Klasifikace sekundárních glaukomů je u řady autorů rozdílná. Představujeme rozdělení glaukomů u dětí podle Shaffera a Weisse z roku 1997, podle Filouše z roku 1998 a Gerincovu klasifikaci z roku 2002.

Shaffer a Weiss (1997):

Klasifikace dětského glaukomu:

PRIMÁRNÍ

Primární infantilní (kongenitální) glaukom

Primární juvenilní glaukom s otevřeným úhlem

GLAUKOMY SPOJENÉ S VROZENÝMI ANOMÁLIEMI

Iridokorneální mesodermální dysgeneze

Axenfeldova anomálie a syndrom

Riegerova anomálie a syndrom

Petersova anomálie

Aniridie

Fakomatózy

Sturgeův-Weberův syndrom

Recklinghausenova neurofibromatóza

Perzistence hyperplastického primárního sklivce

Rubeolózní syndrom

Vrozené ektropium duhovky

Loweho syndrom

Mikrokornea

Mikrosférofakie

Homocystinurie

Marfanův syndrom

Chromozomální aberace

Rubinsteinův-Taybiův syndrom

Pierreův-Robinův syndrom

SEKUNDÁRNÍ

Postchirurgický glaukom

Traumatický glaukom

Pozánětlivý glaukom

Steoridy indukovaný glaukom

Retinopatie nedonošených

Nitrooční nádory

Filouš (1998): **Rozdělení dětského glaukomu**

Kongenitální glaukom (s manifestací do 3 měsíců života)

- Kongenitální glaukom primární
- Kongenitální glaukom primární s hydroftalmem
- Kongenitální glaukom sekundární
- Kongenitální glaukom sekundární s hydroftalmem

Infantilní glaukom (s manifestací od 3 měsíců do 3 roků života)

- Infantilní glaukom primární
- Infantilní glaukom primární s hydroftalmem
- Infantilní glaukom sekundární
- Infantilní glaukom sekundární s hydroftalmem

Juvenilní glaukom primární a sekundární s manifestací po 3. roce života.

Primární kongenitální a infantilní glaukom je vrozená izolovaná trabekulodysgeneze, která se typicky manifestuje v prvních 3 letech života. Manifestace frustní formy tohoto typu primárního glaukomu ve věku nad 3 roky (juvenilní typ) je vzácnější. Diagnóza kongenitálního, infantilního nebo juvenilního sekundárního glaukomu vyžaduje přítomnost rozsáhlejší vývojové anomálie předního segmentu oka a odtokového systému. Pro glaukom nesouvisející s vývojovou anomálií, způsobený jiným očním onemocněním nebo traumatem se užívá termín sekundární glaukom spolu s upřesňující diagnózou primárního onemocnění.

Gerincova klasifikace (2002) podle etiologie je vlastně modifikovanou a rozšířenou verzí Wrightova rozdělení:

Primární glaukomy

1. Kongenitální a infantilní glaukom s otevřeným úhlem- trabekulodysgeneze

- a) s mutací genu CYP1B1
- b) bez mutace genu CYP1B1 (sporadický výskyt)

2. Juvenilní glaukomy

- a) pozdější manifestace kongenitálního glaukomu
- b) juvenilní glaukom s otevřeným úhlem
- c) sekundární glaukomy

3. Primární glaukom s uzavřeným úhlem

- a) nanofthalmie
- b) plateau iris

Sekundární glaukomy

A . Glaukomy při systémových chorobách

I. Glaukom převážně s vývojovými anomáliemi úhlu (Sturgeův-Weberův syndrom, neurofibromatóza, Sticklerův syndrom, Loweho syndrom, Axenfeldův- Riegerův syndrom apod.)

II. Glaukom spojený i s jinými anomáliemi oka (Hallermannův-Streiffův syndrom, Ehlersův-Danlosův syndrom, Marfanův syndrom, metabolické vady, chromozomální aberace)

B. Glaukomy spojené jen s očními patologickými změnami

I. Vrozené anomálie oka -převážně extraangulární (ectopia lentis et pupillae, aniridia, sklerocornea, Petersova anomálie, Riegerova anomálie, mikroftalmus, cornea plana, keratoglobus, perzistence primárního hyperplastického sklivce)

II. Postraumatický glaukom (po kontuzi, po poleptání, po ozáření, po úrazu elektrickým proudem)

III. Glaukom při nitroočních nádorech (retinoblastom, juvenilní xantogranulom, meduloepiteliom, hemangiom cévnatky, vrozené duhovkové cysty, leukémie, melanocytom duhovky)

IV. Glaukom při zánětlivém onemocnění (uveitida- s otevřeným nebo uzavřeným úhlem , keratitidy, skleritidy a episkleritidy.

V. Glaukom související s čočkou (fakolytický, fakogenní, fakoanafylaktický)

VI. Glaukom související s vitreoretinálními chorobami (Sticklerův syndrom, Coatsova choroba, retinopatie nedonošených, pigmentové dystrofie).

VII. Glaukom při zvýšeném episklerálním tlaku (venózní obstrukce, arteriovenózní anomálie)

VIII. Glaukom indikovaný léčbou farmakologickou a chirurgickou (steroidní, fakogenní, fakoanafylaktický, při afakii a pseudofakii, po keratoplastice, PPV se silikonovým olejem, maligní glaukom).

Primární kongenitální a infantilní glaukom (vrozený glaukom)

Vrozený glaukom se vyskytuje s incidencí 1 až 4 /10000 novorozenců. V zemích Blízkého a Středního východu je incidence až 10x vyšší. V rómské populaci na Slovensku je výskyt 1/ 800 dětí. Manifestace klinických příznaků vrozeného glaukomu je v 60-70% případů v prvním až šestém měsíci po narození., a v 80-90 % do 1 roku života. Oboustranné onemocnění je u ¾ dětí a častěji jsou postiženi chlapci než dívky (3:2). Většinou jde o sporadický výskyt s multifaktoriálním typem dědičnosti. V 10 až 15% případů je výskyt familiární s autozomálně recesivní dědičností při variabilní expresi. V 90.letech 20. století byla objevena specifická lokalizace mutace genů odpovědných za rozvoj těžké trabekulodysgeneze, která je příčinou primárního vrozeného glaukomu (lokalizace: 1q23-q25, 2cen-q13, 3q21-q24, 2q 21, 1q36). Většina autorů se přiklání k názoru, že příčinou primárního vrozeného glaukomu je porucha diferenciac a zastavení vývoje struktur iridokorneálního úhlu na úrovni 5.-8. měsíce gestačního věku, což vytváří obraz trabekulodysgeneze s přítomností abnormální extracelulární matrix mezi buňkami trabekula, významně snižující odtokovou funkci trabekula. Podle Gerince se na etiologii vrozeného glaukomu podílejí výlučně genetické faktory asi jednou čtvrtinou, v ostatních 75% se uplatňují i jiné vlivy. Při sporadickém výskytu vrozeného glaukomu je riziko přenosu na další dítě 3-5%. Pokud je výskyt familiární, je pravděpodobnost postižení až 25%.

Primární vrozený glaukom se manifestuje souborem těchto příznaků: slzení, světloplachost, blefarospasmus, mírná injekce s pseudozánětlivými příznaky, zvětšení průměru a snížení transparence rohovky, zvýšený nitrooční tlak, abnormální gonioskopický nález- trabekulodysgeneze, exkavace terče zrakového nervu, zvětšení axiální délky bulbu.

Slzení a světloplachost s blefarospazmem jsou způsobeny drážděním senzitivních nervových zakončení zvětšující se rohovky a rozptylem světla z edému rohovkového epitelu. Ke **zvětšování průměru rohovky** a celého bulbu dochází pod vlivem zvýšeného nitroočního tlaku nejvíce během prvních 3 let života, kdy je stěna oka poddajná, elastická a snadno podléhá distenzi. Normální hodnota horizontálního průměru limbu rohovky u novorozence je

9,5 mm až 11mm, průměrně na konci 1. roku života 10mm. Většina autorů se shoduje, že průměr rohovky 12 mm a více během prvního roku života je patologický. Sledování průměru rohovky do 3 let věku dítěte je citlivým indikátorem průběhu vrozeného glaukomu.

Při zvýšení průměru rohovky lze usuzovat na progresi, při stabilizaci či snížení průměru rohovky můžeme předpokládat regresi hydroftalmu.

Vedle zvětšeného průměru rohovky je nejčastější příčinou prvního vyšetření dítěte také **snížená transparence** rohovky různé intenzity. Nejdříve způsobuje zašednutí edém epitelu a při dlouhotrvajícím zvýšení nitroočního tlaku (NOT) také edém stromatu rohovky. Výsledkem déletrvající dekompenzace NOT je jizvení stromatu a ireverzibilní zákal rohovky. Patologickým nálezem na rohovce jsou i tzv. Hábovy strie - dvojité tenké linie trhlin Descemetovy membrány obloukovitě přiléhají v periferii k limbu nebo jsou uloženy lineárně v centru rohovky. Vznikají při nadměrně rychlém zvětšování bulbu. Tyto trhliny přerůstají endotelem a zůstávají jako trvalý následek distenze rohovky.

Zvýšený nitrooční tlak je hlavní příčinou rozvoje glaukomové optické neuropatie. Hodnota NOT způsobující patologické změny u vrozeného glaukomu se může individuálně významně lišit. Hodnocení NOT u malých dětí má svoje specifika. Existují významné rozdíly hodnoty NOT naměřené v bdělém stavu a v celkové anestezii, v různých stadiích narkózy, významné rozdíly NOT během dne, při změně polohy těla, důležitou roli má také změna sklerální rigidity na hydroftalmických očích. Někteří autoři považují za normu NOT u malých dětí hodnoty mezi 10 až 13 torrů, ostatní akceptují jako normu hodnoty mezi 13 až 21 torrů. Průměrná hodnota NOT zjištěná bezkontaktní tonometrií na velkém souboru zdravých dětí nad 4 roky byla 16 torrů (Řehůrek). U malých nespolupracujících dětí je nutné vyšetření a měření NOT v celkové anestezii. Důležité je srovnávat v narkóze naměřené hodnoty získané stejným typem tonometrie, za použití stejných celkových anestetik. NOT klesá s hloubkou narkózy, halotan snižuje NOT (o 5-10 torrů), ketamin a sukcinyl zvyšují hodnotu NOT, izofluran a sevofluran hodnotu NOT neovlivňují. Pro měření NOT u malých dětí se nejlépe osvědčují elektronický aplanační tonometr Tono-Pen XL, bezkontaktní tonometr Pulsair a ruční Perkinsův aplanační tonometr. Klasická Goldmannova aplanační tonometrie je vyhrazena pro měření pouze u starších dobře spolupracujících dětí. Při vyšetřování a sledování dětí s vrozeným glaukomem je doporučováno provádět měření NOT kombinací výše uvedených metod, přestože nebyly nalezeny statisticky signifikantní rozdíly mezi jednotlivými metodami tonometrie (Filouš, Gerinec). Výsledky měření nitroočního tlaku u dětí s vrozeným glaukomem je nutno hodnotit společně s dalšími klinickými příznaky tohoto onemocnění a výsledky ostatních vyšetření.

Patologické změny komorového úhlu jsou u vrozeného glaukomu dosti rozmanité. Komorový úhel může být překryt jemnou šedorůžovou semitransparentní membránou (Barkanova membrána), může být patrna elevace stromatu duhovky splývající s trabekulem. Někdy vidíme při gonioskopii pigmentové výběžky přemostující otevřený komorový úhel od kořene duhovky až po Schwalbeho linii. Histologické a elektronmikroskopické nálezy ukazují různý stupeň trabekulodysgeneze s málo diferencovaným trabekulem, které je tvořeno hrubší kolagenní vláknitou strukturou, intertrabekulární prostory chybí nebo jsou vyplněny nadbytečným materiálem bazálních membrán. Avšak i fyziologický gonioskopický obraz přiměřený věku dítěte nevylučuje diagnózu vrozeného glaukomu. Někteří autoři nezahrnují stav komorového úhlu mezi diagnostické parametry při vyšetření vrozeného glaukomu.

Změny terče zrakového nervu jsou velmi důležitým kritériem při určení diagnózy vrozeného glaukomu, jeho dynamiky a terapeutického efektu během sledování a léčby nemocného dítěte. Glaukomatózní exkavace terče zrakového nervu se objevuje u vrozeného glaukomu podstatně dříve a při menším zvýšení NOT než u dospělých. Významná exkavace může být patrna již při prvním vyšetření brzy po narození. Glaukomatózní exkavace terče má vertikálně oválný tvar, je charakteristická bilaterální asymetrie. Fyziologická exkavace je

naproti tomu horizontálně oválná a symetrická. Na rozdíl od dospělých vidíme často regresi patologické exkavace terče po normalizaci NOT. Stav terče zrakového nervu je tedy citlivým ukazatelem efektivity léčby vrozeného glaukomu. Poměr C/D (cup/disc) je u vrozeného glaukomu téměř vždy vyšší než 0,3. Ne vzácně přesahuje hodnotu 0,5. Někteří autoři indikují operaci při poměru C/D 0,6 a při zvýšeném NOT. Zúžení neurálního lemu je obvykle největší v horní a dolní části terče, může být také cirkulární. Cévní branka je posunuta nazálně, cévy se ostře ohýbají přes okraj neurálního lemu a zanořují do hloubky exkavace.

Stanovení diagnózy vrozeného glaukomu vychází z hodnocení souboru výše uvedených příznaků ve vzájemném kontextu, nikoliv izolovaně.

Diferenciální diagnóza primárního vrozeného glaukomu

Nejčastější příčinou zvýšeného slzení spojeného se zánětlivými příznaky u novorozenců a kojenců je obstrukce ductus nasolacrimalis s chronickou dakryocystitidou. Diagnóza je ověřena průplachem slzných cest s případnou sondáží. V naší praxi jsme se několikrát setkali se spojením chronické dakryocystitidy a sekundárního glaukomu po několikaměsíční aplikaci antibiotik a steroidů. Stav se upravil ve všech případech po sondáži s případnou intubací slzných cest silikonovou kanylou a po filtrační operaci sekundárního glaukomu.

Zvýšenou světloplachostí a mírným blefarospasmem se mohou manifestovat intersticiální a epiteliální keratitidy, albinismus, aniridie, achromatopsie.

Zvětšená rohovka nad 12-12,5mm horizontálního průměru bez ostatních příznaků glaukomu se hodnotí jako megalokornea. Tyto děti je třeba sledovat pro možnost pozdějšího rozvoje juvenilního glaukomu.

Snížená transparence rohovky různého stupně může být u novorozenců a kojenců způsobena edémem stromatu rohovky při intersticiální keratitidě, vývojovou abnormitou (sklerokornea, Petersova anomálie), metabolickou vadou (mukopolysacharidózy – m.Hurlerova, Scheieova, cystinóza) nebo endoteliální dystrofií (kongenitální hereditární endoteliální dystrofie, zadní polymorfní dystrofie).

Glaukomatózní exkavaci je nutno odlišit od vrozeného kolobomu nebo jamky terče zrakového nervu.

Léčba medikamentózní u vrozeného glaukomu je většinou nedostatečná. Nepoužívá se primárně, ale jako adjuvantní terapie po chirurgickém antiglaukomatózním zákroku při ne zcela dostatečné kompenzaci nitrooční tenze. Samotný chirurgický výkon většinou nedokáže z dlouhodobého hlediska zabránit progresi patologických změn při vrozeném glaukomu. Proto má farmakoterapie velký význam a nezastupitelné místo v komplexní léčbě. V případě juvenilního glaukomu s otevřeným úhlem představuje lokální farmakoterapie účinnou a trvalou formu léčby.

Hlavní skupinou lokálně podávaných antiglaukomatik u vrozeného i jiných forem glaukomu u dětí jsou **betablokátory** timolol, levobunolol, metipranolol, karteolol (neselektivní) a betaxolol (selektivní), které snižují produkci nitrooční tekutiny blokadou beta-adrenergických receptorů. Většinou se podává timolol nebo betaxolol 2-krát denně v 0,25% až 0,5% koncentraci. Timolol má větší hypotenzivní účinek, betaxolol snižuje nitrooční tlak méně, ale má navíc určité vazodilatační vlastnosti zlepšující perfúzi terčem zrakového nervu. K dlouhodobé aplikaci je nejvhodnější betaxolol.

Důležitou skupinou léčiv ve farmakoterapii dětského glaukomu jsou lokální **inhibitory karboanhydrázy** dorzolamid (Trusopt) a brinzolamid (Azopt), které účinně snižují produkci nitrooční tekutiny. V monoterapii se aplikují 3x denně a v aditivní terapii 2x denně. Výraznějšího hypotenzivního účinku se dosahuje v jejich kombinaci s betablokátory (timolol + dorzolamid je součástí přípravku Cosopt). Kombinace betaxololu s dorzolamidem nebo brinzolamidem má méně časté vedlejší nežádoucí účinky. Celkově podávaný acetazolamid se k dlouhodobé léčbě dětského glaukomu dnes prakticky nepoužívá.

Analoga prostaglandinů (latanoprost, izopropylunoproston, travoprost) mají příznivý adjuvantní hypotenzivní účinek zvýšením odtoku nitrooční tekutiny uveosklerální cestou.

Latanoprost (Xalatan) a travoprost (Travatan) se aplikují 1x denně, izopropylunoproston (Rescula) 2x denně.

Neselektivní sympatomimetika (epinefrin, dipivefrin) svým účinkem na α -receptory vedou k vazokonstrikci s následným snížením tvorby nitrooční tekutiny, jejich účinek na β -receptory vede ke zlepšení odtoku nitrooční tekutiny. Častěji je používán dipivefrin (D-Epiphrin), který lépe proniká do oka a má při nižší koncentraci nižší výskyt nežádoucích účinků. Všeobecně je však u dětského glaukomu většinou až lékem třetí volby.

Selektivní α_2 - sympatomimetika (brimonidin, klonidin, aproklonidin) redukují tvorbu nitrooční tekutiny a zlepšují odtok trabekulární a uveosklerální cestou. Nejčastěji z této skupiny je aplikován brimonidin (Alfagan), u kterého byl prokázán navíc neuroprotektivní účinek.

Strategie medikamentózní léčby vrozeného glaukomu je individuální, jako doplňující po chirurgickém zákroku je monoterapie, častěji však kombinovaná farmakoterapie nutná dlouhodobě u více než 3/4 případů. Lékem první volby v případě monoterapie je bataxolol eventuálně timolol. V kombinované léčbě jsou používány betablokátory a lokální inhibitory karboanhydrázy, betablokátory a dipivefrin. Zvýšený hypotenzivní účinek prostaglandinových přípravků byl popsán v kombinaci s betablokátory, sympatomimetiky a inhibitory karboanhydrázy.

Léčba chirurgická se u vrozeného glaukomu považuje všeobecně za primární. Metodou volby je goniotomie (trabekulotomie ab interno), trabekulotomie (trabekulotomie ab externo), nebo kombinovaná trabekulotomie s trabekulektomií.

Goniotomie vyžaduje transparentní rohovku a dostatečně přehlednou strukturou komorového úhlu. Při operaci se používá modifikovaná gonioskopická čočka, která umožňuje limbální incizi. Goniotomickým nožem protínáme tkáň komorového úhlu v horní části trabekula v rozsahu 90-120 stupňů kontralaterálně oproti limbální paracentéze. Výhodná je aplikace viskoelastického materiálu, který zabezpečuje konstantní hloubku přední komory a chrání endotel rohovky. Před i po operaci je aplikován pilokarpin a antibiotika. Průměrná úspěšnost opakované goniotomie se udává mezi 85-95% u dětí do 2 let věku.

Trabekulotomie ab externo se provádí pomocí speciálních trabekulotomových sond s průměrem zakřivení, které odpovídá zakřivení limbu, nebo pomocí prolenového vlákna (síla 5/0 až 6/0) zavedeného do Schlemmova kanálu. Po peritomii spojivky a preparaci sklerálního laloku se provádí radiální incize uprostřed sklerálního lůžka, kolmá k limbu rohovky. V incizi je nutno přesně ozřejmit ústí sinus venosus. Nejdůležitější fází operace je pečlivé zavedení pravo- a levostranné sondy trabekulomu s odpovídajícím zakřivením (modifikace dle Filouše) a jeho rotace o 90° do přední komory. Tímto manévrem lze rozrušit tkáň trabekula v rozsahu 120 až 180°. Při zavedení prolenového vlákna v celém sinus venosus se provádí 360 stupňová trabekulotomie. Někdy může být nalezení ústí Schlemmova kanálu pro jeho obliteraci velmi obtížné až nemožné, takže je nutno přejít na trabekulektomii. Úspěšnost opakované trabekulotomie ab externo je udávána mezi 80 až 95%. Filouš udává v souboru 78 očí s vrozeným glaukomem 87,2% úspěšnost vlastní modifikace trabekulotomie s nízkým počtem reoperací a minimálním výskytem komplikací.

Goniotomie i trabekulotomie jsou v chirurgii vrozeného glaukomu vysoce účinné a dostatečně bezpečné alternativní metody. Výhoda goniotomie spočívá především v tom, že neporušuje tkáň spojivky a skléry, zákrok je kratší a jednodušší. Trabekulotomie má nižší výskyt reoperací, je účinnější i u větších dětí s pokročilejším hydroftalmem a lze ji provést při snížené transparenici rohovky.

Pokud není dosaženo adekvátní kompenzace nitroočního tlaku výše uvedenými postupy, používá se trabekulektomie s aplikací antimetabolitů, cyklokryokoagulace, cyklofoto-koagulace nebo antiglaukomové silikonové drenážní implantáty.

Trabekulektomie kombinovaná s trabekulotomií se jeví podle některých autorů jako velmi účinná. Byla popsána až 94% úspěšnost kombinovaného zákroku po dobu sledování 2 roků. Některými autory je samostatná trabekulektomie prováděna u vrozeného glaukomu jako primární chirurgický výkon s úspěšností od 87% do 92% po dobu sledování 4-8 roků. Většina autorů však provádí trabekulektomii až po selhání opakovaných gonio a trabekulotomiích. Z důvodu zvýšení filtračního efektu je aplikován mitomycin C nebo fluorouracil, který redukuje tendenci k jizvení a tím umožní déle udržet funkční pooperační komunikaci.

Cyklokryoterapie se provádí transsklerálně kryosondou po celém obvodu v oblasti corpus ciliare, 10-12 bodových aplikací při teplotě -80°C , 60 sekund/ 1 bod, s vynecháním oblasti mezi 11 až 1 hodinou a při úponu zevních přímých svalů. Výkon lze 3-4x opakovat.

Transsklerální *cyklofotokoagulace* diodovým laserem je další alternativou mezi cyklodestruktivními výkony, které snižují sekreci nitrooční tekutiny. Fotokoagulaci sekrečního epitelu řasnatého tělesa je možno provést také pomocí Nd-YAG laseru. Aplikace laserového paprsku může být cestou transkonjunktivální, transpupilární nebo endovitrealní. Výhodou fotokoagulace oproti kryoterapii je menší pooperační bolestivost, a menší nitrooční zánětlivá iritace.

Drenážní silikonové implantáty jsou obvykle indikovány při selhání výše uvedených opakovaných operačních postupů. Jejich úspěšnost z dlouhodobého hlediska se pohybuje mezi 50-70%. Mohou být však doprovázeny závažnými pooperačními komplikacemi jako je dlouhotrvající hypotonie, ablace cévnatky, amoce sítnice, hemoftalmus a ftíza bulbu.

Prognóza primárního vrozeného glaukomu závisí na rozsahu patologických změn při stanovení diagnózy, na účinnosti následné léčby vzhledem ke kompenzaci glaukomu, korekci refrakční vady a ovlivnění amblyopie. Nepříznivým faktorem je časná manifestace onemocnění v prvních 2 měsících života, průměr rohovky nad 14mm a familiární výskyt v rozeného glaukomu s autozomálně recesivní dědičností. Dlouhodobé studie ukazují, že zrakovou ostrost 6/15 (20/50) nebo lepší má 30-60% dětí s glaukomem.

Trvalou **dispenzarizací** a efektivní léčbou lze nepříznivé důsledky zrakového postižení významně omezit. Všechny děti do 4 let věku je nutno pravidelně a pečlivě vyšetřovat v celkové anestezii minimálně 1x za 3-4 měsíce. Mezitím jsou vhodné alespoň orientační ambulantní kontroly. Cílem sledování a léčby je udržení stálé kompenzace glaukomu, korekce vždy přítomné refrakční vady, léčba amblyopie a spolupráce se středisky pro zrakově postižené děti z důvodu adekvátního zařazení do vzdělávacího procesu.

Juvenilní glaukom

Juvenilní glaukom se manifestuje po 3. roce života jako pozdně se vyvíjející primární kongenitální glaukom, autozomálně dominantně dědičný glaukom s otevřeným úhlem nebo juvenilní manifestace primárního glaukomu s otevřeným úhlem. V juvenilní věkové fázi se manifestuje většina typů sekundárního glaukomu.

Pozdně manifestovaný primární vrozený glaukom je etiopatogeneticky podmíněný trabekulodysgenézí mírnějšího stupně, která se projeví později. Je charakterizován zvýšeným NOT, defekty zorného pole, glaukomovou exkavací terče zrakového nervu, bilaterálním výskytem, mírná myopie. Chybí výraznější hydroftalmus, strie a zašednutí rohovky. Často lze tento typ juvenilního glaukomu kompenzovat lokální farmakoterapií. Při jejím selhání je indikována trabekulotomie eventuálně v kombinaci s trabekulektomií.

Juvenilní glaukom s otevřeným komorovým úhlem je předčasnou manifestací primárního glaukomu s otevřeným úhlem (POAG) u dospělých. Nejčastěji se manifestuje ve 2. dekádě

života, většinou oboustranně. Příznaky jsou podobné jako u výše uvedeného typu juvenilního glaukomu. Často bývá při gonioskopii normálně strukturovaný komorový úhel. Léčba spočívá v kombinaci chirurgického zákroku (filtrační operace) a doplňující farmakoterapii. Na základě vlastních zkušeností se osvědčuje u tohoto typu juvenilního glaukomu trabekulektomie s mitomycinem. Jako aditivní farmakoterapie je nejčastěji aplikován s dobrým efektem betaxolol a dorzolamid, nebo také latanoprost a brimonidin.

Sekundární glaukomy

Incidence sekundárních glaukomů je daleko častější než je tomu u primárního vrozeného glaukomu. Vyskytuje se při celé řadě očních a systémových postižení jako později zjištěná komplikace. Zvýšený NOT se může objevit v různých fázích základní oční nebo systémové choroby a může mít přechodný nebo trvalý charakter. Úspěšnost léčby je různá podle typu sekundárního glaukomu na škále od dobré kompenzace při monoterapii, až po neúspěšně opakované chirurgické zákroky s maximální farmakoterapií jako např. u neovaskulárního glaukomu rezultující v absolutní dolorozní glaukom indikovaný k enukleaci.

Nejčastější příčiny sekundárního glaukomu u dětí:

Iridokorneální mezodermální dysgeneze

Aniridie

Afakický a pseudofakický sekundární glaukom

Sekundární glaukom u fakomatóz (Sturgeova-Weberova, Recklinghausenova)

Perzistence hyperplastického primárního sklivce

Loweův syndrom, Downův syndrom, Marfanův syndrom

Kongenitální rubeola

Postchirurgický sekundární glaukom

Posttraumatický sekundární glaukom

Inflamatorní a steroidní glaukom

Glaukom při ROP

Sekundární glaukom u retinoblastomu

Axenfeldova –Riegerova anomálie a syndrom, Petersova anomálie a aniridie jsou nejčastější vývojové abnormality předního segmentu spojené s rozvojem sekundárního glaukomu (60%-75% případů). Děti s kongenitální nebo infantilní manifestací glaukomu mají neúplně vyvinuté trabekulum a Schlemmův kanál. U dětí s manifestací v juvenilním období s mírnějším průběhem se patogeneticky vyskytuje komprese trabekula vysokou inzercí kořene duhovky. V konzervativní léčbě sekundárního glaukomu u těchto dětí se uplatňují beta-blokátory, dorzolamid, alfaagonisté. Chirurgická terapie sestává s těchto po sobě následujících výkonů: goniotomie, trabekulotomie, trabekulektomie s mitomycinem, cyklodestrukce (kryo, laser), drenážní implantáty. U Petersovy anomálie kromě léčby glaukomu je nutno řešit centrální sytý leukom rohovky perforující keratoplastikou do 3-4 měsíců po narození.

Aniridie se vyznačuje velkou variabilitou klinického obrazu od totální po částečnou iniridii a mikroformy s diskretní hypoplázií stromatu duhovky. Hlavní komplikací aniridie způsobující významné postižení zraku až na úroveň praktické slepoty je sekundární glaukom, který se vyskytuje v 75% případů. Predispozicí ke vzniku glaukomu je zde kongenitální malformace iridokorneálního úhlu, který je zúžený až uzavřený reziduem kořene duhovky. Trabekulotomie i opakovaná, nebo v kombinaci s trabekulektomií může být po jistou dobu

úspěšná a kompenzovat NOT spolu s adjuvantní farmakoterapií. Všeobecně však platí, že glaukom při aniridii patří mezi nejobtížnější zvládnutelné sekundární glaukomy.

Glaukom při afakii a pseudofakii patří mezi časté komplikace extrakce katarakty u dětí. Při afakii je jeho incidence v rozmezí 1-7%, při pseudofakii záleží jeho výskyt na typu IOL. Vyšší výskyt glaukomu je u předně-komorových čoček (5-8%), zatímco u zadněkomorových čoček je jeho výskyt pouze v rozmezí 1-3% případů. Glaukom může vzniknout v časně nebo pozdní pooperační fázi a může mít otevřený nebo uzavřený úhel. Afakický nebo pseudofakický sekundární glaukom s otevřeným úhlem může mít tyto příčiny: sklivec nebo zbytky čočkových hmot v přední komoře, hyféma, nebo zánětlivá reakce. Glaukom s uzavřeným úhlem může být způsoben pupilárním a angulárním blokem. Maligní glaukom s retrokapsulární či intravitreální akumulací nitrooční tekutiny se může vyskytnout jak bez implantace, tak i při pseudofakii.

Sturgeův-Weberův syndrom autozomálně dominantně dědičná afekce zařazená mezi fakomatózy. Hlavní symptomatologií je vrozený naevus flammeus na kůži obličeje a periokulárně, spojený s rozvojem jednostranného vrozeného nebo infantilního sekundárního glaukomu u většiny postižených dětí (60% do 3. roku života). Patogenetickou příčinou vzniku glaukomu je kombinace vývojové anomálie úhlu a zvýšeného episklerálního venozního tlaku. U von Recklinghausenovy neurofibromatózy (NF-1) vzniká sekundární glaukom z důvodu přítomnosti neurofibromatózní tkáně nebo fibrovaskulární membrány v úhlu, která blokuje odtok nitrooční tekutiny. Plexiformní neurofibrom očníce a horního víčka je spojen s rozvojem glaukomu v 50% případů.

Perzistence hyperplastického primárního sklívce je spojena dosti často se sekundárním glaukodem s uzavřeným úhlem. Příčinou je mikroftalmus, mělká přední komora a kontraktury retrolentální fibrovaskulární membrány spojené s prominujícími ciliárními výběžky. Glaukom může komplikovat stav i po odstranění retrolentální tkáně. Velmi časná chirurgická intervence v prvních 3 měsících má větší pravděpodobnost udržení otevřeného úhlu. Přesto zůstává jako gonioskopický nálezn vyšší úpon kořene duhovky do trabekula a je nutno u těchto dětí trvale sledovat všechny symptomy rozvoje glaukomu.

Loweův syndrom je okulocerebrorenální recesivně dědičná choroba s psychomotorickou retardací. Základním očním nálezem je oboustranná vrozená katarakta a vrozený glaukom, který vzniká sekundárně po mikrofakii. Byly zjištěny anomálie Schlemmova kanálu, komorového úhlu a zadní synechie. Standardní gonio a trabekulotomie zde bývají dostatečně účinné.

Downův syndrom (trizomie 21), nejznámější a nejčastější (1/700 porodů) chromozomální aberace. Výskyt vrozeného glaukomu u této choroby není příliš častý. Jeho vznik souvisí s vrozenými anomáliemi komorového úhlu. Jako juvenilní sekundární glaukom se vyvíjí následkem hydroksu rohovky při keratokonu nebo po extrakci katarakty ve formě afakického nebo pseudofakického glaukomu.

Sekundární glaukom u systémových mukopolysacharidóz vzniká patologickou akumulací mukopolysacharidů v endotelu trabekulární tkáně.

Glaukom u Marfanova syndromu se vyskytuje přibližně u 8-10% očí s ektopií čočky a je způsoben většinou fakogenně dislokací čočky do zornice, tedy pupilárním funkčním blokem. Při kongenitální rubeole může být přítomen infantilní sekundární glaukom následkem anomálií komorového úhlu nebo později jako juvenilní sekundární glaukom s uzavřeným úhlem, který je komplikací chronické iridocyklitidy.

Sekundární glaukom inflamatorního původu je častou komplikací uveitidy různé etiologie. Mechanismus patogeneze glaukomu při uveitidě tvoří: obstrukce trabekulární tkáně zánětlivými buňkami a proteiny, změny složení nitrooční tekutiny, dysfunkce trabekula-trabekulitida, porušená cévní permeabilita. Glaukom s uzavřeným úhlem při uveitidě je způsoben periferními předními synechiemi nebo pupilárním blokem se zadními synechiemi.

Steroidní glaukom představuje formu sekundárního glaukomu s otevřeným úhlem. Jeho výskyt závisí na délce trvání a druhu lokální kortikoterapie. Vyšší riziko vývoje glaukomu představuje dlouhodobá aplikace dexamethazonu, prednizolonu a nižší je pak u fluorometholonu. Účinkem steroidů dochází k akumulaci polymerů glykosaminoglykanů, elastinu, kolagenu, fibronektinu a extracelulární matrix ve tkáni trabekula. Dále pak dochází k supresi fagocytózy trabekulárním endotelem a reorganizaci cytoskeletu trabekulární trámčiny což výrazně snižuje odtokovou funkci trabekula.

Sekundární glaukom při retinopatii nedonošených je častou komplikací pokročilých stadií ROP (stadium IV- V.). Vzniká uzavřením komorového úhlu posunutím duhovkového diafragmatu dopředu následkem retrakce retrolentální gliální tkáně, v patogenezi se uplatňuje také pupilární nebo ciliární blok a neovaskularizace duhovky a komorového úhlu.

Sekundární glaukom u retinoblastomu se vyskytuje až u 20% případů a obvykle znamená jeho pokročilé stadium. Rozvoj glaukomu je dán jednak neovaskularizací duhovky, jednak uzavřením komorového úhlu posunutím duhovkového diafragmatu dopředu. Při atypické manifestaci nádoru s pseudohypopyon je elevace NOT způsobena obstrukcí trabekula nádorovými buňkami.

LITERATURA

Agarwal, H. C., Sood, N. N., Sihota, R, et al.: Mitomycin-C in congenital glaucoma.

Ophthalmic Surg. Lasers, 28 (12), 1997, s. 979-985.

Akimoto, M., Tanihara, H. et al.: Surgical results of trabeculotomy ab externo for developmental glaucoma. Arch. Ophthal., 112, 1994, s. 1 540-1 554.

Amstrong, T. A.: Evaluation of the tono-pen and pulsair tonometers. Amer. J. Ophthal., 109, 1990, s. 716-720.

Autrata, R, Gajová, H., Řehůřek, J.: Congenital optics disc anomalies. Folia strabologica et neuroophthalmologica, 5, 2002, s. 31-38.

Autrata, R, Vančurová, J., Ondráček, O., Řehůřek J.: Differential diagnosis of leucocoria in children. Folia strabologica et neuroophthalmologica, 5, 2002, s. 26-31.

Autrata R., Řehůřek J.: Long- term results of transscleral cyclophotocoagulation in refractory pediatric glaucoma patients. Ophthalmologica 2003; 217: s.393-400

Autrata R., Lokaj M. :Trabeculotomy versus trabeculectomy for primary congenital glaucoma. Scripta Medica 2003, 76 : s. 79- 86

Beck, A D., Lynch, M. G.: 360 degrees trabeculotomy for primary congenital glaucoma. Arch. Ophthal., 113 (9), 1995, s. 1 200-1 202.

Beck, A D., Lynch, M. G.: Pediatric glaucoma. Focal Points, American Academy of ophthalmology, 1997, 15: 1-9 s.

Biedner, B. Z., Rothkoff, L.: Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculotomy for congenital glaucoma. J. Pediatr. Ophthal. Strabismus, 35 (1), 1998, s. 49-50.

Blodi, F. C., Mackensen, G., Neubauer, H.: Surgical ophthalmology 2. Berlin, Springer 1992. 201 s.

Bock, Ch. J., Freedman, S. F., Buckley, E. G. et al.: Transscleral diode laser cyclophotocoagulation for refractory pediatric glaucomas. J. Pediatr. Ophthal. Strabismus. 34, 1997, s. 235-239.

Bordon, A. F., Katsumi, O., Hirose, T.: Tonometry in pediatric patients: a comparative study among tono-pen, Perkins, and Schiottz tonometers. J. Pediatr. Ophthal. Strabismus, 32, 1995, s. 373-377.

Brúnová B., Krásný J. : Gonioskopie u malých dětí. Čs.Oftal., 1984, 40: s. 232-237

DeLuise V P, Anderson DR: Primary infantile glaucoma. Survey Ophthal.28, 1983,s.1-19.

- Dietlein, T. S., Engels, B. F., Jacobi, P. C., et al.:** Ultrasound biomicroscopic patterns after glaucoma surgery in congenital glaucoma. *Ophthalmology*, 107, 2000, s.1200-1 205.
- Dietlein, T. S., Jacobi, P. C., Krieglstein, G. K.:** Assessment of diagnostic criteria in management of infantile glaucoma. *Int. Ophthalmol.*, 20, 1997, s. 21-27.
- Dietlein, T. S., Jacobi, P. C., Krieglstein, G. K.:** Prognosis of primary ab extemo surgery for primary congenital glaucoma. *Br. J. Ophthalmol.*, 83, 1999, s.317-322.
- Dureau, P., Dollfus, H., Cassegrain, C., et al.:** Long-term results of trabeculectomy for congenital glaucoma. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, 35, 1998, s. 198-202.
- Elder, M. J.:** Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma. *Brit. J. Ophthalmol.*, 78, 1994, s. 745-748.
- Fechner, P. U., Teichmann, K. D.:** Ocular therapeutics. Thorofare, SLACK Inc. 1998. 656 s.
- Filouš, A.:** Vrozený glaukom. Diagnostika a terapie. Praha, Galén 1998. 63 s.
- Filouš, A., Malec, J., Burová, M.:** Naše zkušenosti s bezkontaktní tonometrií u dětí. *Čs.Oftal.*, 54, 1998, s. 154-158.
- Filouš A., Brůnová B.:** Results of the modified trabeculectomy in the treatment of primary congenital glaucoma. *JAAPOS*.2002; 6: 182-186.
- Freedman, S. F., Walton, D. S.:** Approach to infants and children with glaucoma. In: Epstein, D. L., Allingham, R R., Schuman, J .S. (eds.): *Chandler and Grant's glaucoma*. Baltimore, Williams and Wilkins 1997, s. 586-597.
- Gerinec, A.:** Glaukómy u dětí. 1.vyd., Osveta Martin, 2002, 197s.
- Gerinec, A.:** Kongenitálny glaukóm u identických dvojčiat. *Čs. Oftal.*, 37, 1981, s. 116-120.
- Gerinec, A., Ferák. V., Plášilová. M.:** Dve klinicko-genetické formy primárneho kongenitálneho glaukómu u nás. *Čs. Oftal.* 54,1998, č. 5. s. 289-293.
- Kakiuchi. T., Isashiki. Y., Nakao, K., et al.:** Effectiveness and complications of Mitomycin C use during pediatric glaucoma surgery. *Ophthalmology*. 105, 1998. s. 1915-1920.
- Kanski, J. J.:** *Clinical Ophthalmology*. 3. vyd.. Oxford. Butterworth-Heinemann 1994, s. 267-272.
- Khaw. P. T., Rice. N. S., Baez, K. A.:** The congenital glaucomas. In: El Sayyad F., Spaeth G. L., Shields M. B. et al.: *The refractory glaucomas-special considerations*. New York. Igaku-Shoin Medical Publishers 1995. s. 3-30.
- Kraus H, Karel I, Růžičková E.** *Oční zákaly*, Grada Publishing 2000, 149 s.
- Kraus H, Novák V., Hoskovcová H.** Silikonový implantát pro neléčitelný glaukom, *Čs.Oftal.* 1994, 50: s. 24-30
- Leen, M., Witkop. G.:** Anatomic considerations in the implantation of the Ahmed glaucoma valve. *Arch. Ophthalmol.* 114. 1996. s. 223-224.
- Lomíčková H.:** Oční choroby dětského věku *Čs.Oftal.* 1994, 50: s. 24-30
- Lomíčková H., Krejčí L.:** Stupňovitá trabekulektomie a cykloterapie u kongenitálního a sekundárního glaukomu v dětském věku *Čs.Oftal.* 1984, 40: s. 242-249
- Mandal. A. K., Naduvilath. T. J., Jayagandan. A.:** Surgical results of combined trabeculotomy-trabeculectomy for development glaucoma. *Ophthalmology*, 1998, 105, s. 974-982.
- Medow, N. B., Sauer. H. L.:** Endoscopic goniotomy for congenital glaucoma. *J .Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, 34, 1997, s. 258-259.
- Mendicino, M. E., Lynch, M. G., Drack, A., et al.** Long-term surgical and visual outcomes in primary congenital glaucoma: 360 degrees trabeculotomy versus goniotomy. *J. AAPOS*, 2000, 4, s. 205-221.
- Meyer, G., Schwenn, O., Pfeiffer, N., Grehn, F.:** Trabeculotomy in congenital glaucoma. *Graefes Arch.Clin. Exp. Ophthalmol.*, 2000, 238, s.207-213.

- Mullaney, P. B., Selleck, C., Al-Awad, et al.:** Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch. Ophthalmol.*, 1999, 117, s. 457-460.
- Phelan, M., Higginbotham, E.:** Contact transscleral Nd:YAG laser cyclophotocoagulation for the treatment of refractory pediatric glaucoma. *Ophthalmol. Surg. Lasers*, 26, 1995, s. 401-403.
- Plager, D. A., Neely, D. E.:** Intermediate-term results of endoscopic diode laser cyclophotocoagulation for pediatric glaucoma. *J. AAPOS*, 1999, 3, s. 131-137.
- Plášilová, M., Gerinec, A., Ferák, V.:** Molekulárna diagnostika mutácie zodpovednej za častú a závažnú formu primárneho kongenitálneho glaukómu. *Čs. Oftal.*, 54, 1998, s. 281-288.
- Potocký, M.:** Aditivny účinok lokálnych inhibítorov karboanhydrázy. *Čs. Oftal.*, 57, 2000, s.250-251.
- Ritch, R., Shields, M. B., Krupin, T.:** The glaucomas clinical science. St. Louis, Mosby 1996, 1372 s.
- Rubin, S. E., Marcus, C. H.:** Glaucoma in childhood. *Ophthalmol. Clin. N.Amer.*, 9, 1996, s. 215-227.
- Růžičková E.** Současná terapie glaukomu. *Remedia* 10, 2000, s.12-16
- Řehůřek, J., Atrata, R.:** Rizikové faktory v diagnostice retinoblastomu. *Folia Strabol. et Neuroophthal.*, IV, 2001, s. 28-30.
- Řehůřek, J., Špicarová, R., Vančurová, J.:** Vliv Trusoptu na fyziologické hodnoty nitroočního tlaku u dětí. *Čs. Oftal.*, 56, 2000, s. 366-369.
- Sarfarazi, M.:** Recent advances in molecular genetic of glaucomas. *Hum. Molec. Genet.* 6, 1997, s.1667-1677.
- Shields, M. B., Krieglstein G. K.:** Glaukom. 1. vyd. Berlín. Springer 1993. 532 s.
- Thracli, M. E., Aktan, G., Idil, A.:** Medical and surgical aspects of congenital glaucoma. *Acta Ophthalmol.*, 73, 1995, s. 261-263.
- Walton, D. S.:** Glaucoma in childhood. In: Albert, D. M., Jakobiec, F. A. (eds.): Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia, W. B. Saunders 1994, s. 2769-2777.
- Walton, D. S.:** Glaucoma in infants and children. In: Nelson, B. L., Calhoun, H. J., Harley, D. R: Pediatric Ophthalmology. 3. vyd. Philadelphia, W. B.Saunders 1991, s. 258-270.
- Wright, K. W.:** Pediatric ophthalmology and strabismus. St. Louis, Mosby 1995. 902 s.