

Dědičné oční vady – jejich výskyt na rohovce a v přední komoře oční

Autor: MVDr. Jiří Beránek

Dědičné oční vady postihující rohovku anatomicky navazují na předešlý díl, popisující vady adnex (7/2001). Rohovka je transparentní část zevního obalu očního bulbu. V místě nazvaném limbus přechází v neprůhlednou, pevnou skleru, tvořící větší část zevního obalu bulbu. Rohovka je velmi pevná, opticky refrakterní vrstva oka. Na povrchu je pokryta a chráněna slzami. Z vnější strany je chráněna prekorneálním filmem, samotná rohovka je složena ze čtyř vrstev: epitel rohovky a jeho bazální membrána, stroma, Descemetova membrána a endotel. Pro svoji charakteristickou skladbu rohovka velmi dramaticky odpovídá na okolní vlivy změnou transparence, tedy průhlednosti. Na rohovce se můžeme setkat s vadami kongenitálními, ale i s vadami získanými především mechanickou iritací u geneticky predisponovaných plemen. **Kongenitální anomálie** rohovky jsou relativně běžné. Nejtěžší vadou je mikrokornea, tedy nápadně malá rohovka. Často je nacházena společně s dalšími abnormalitami vnitřních struktur bulbu, zejména s mikroftalmií, goniodysgenezí a persistentní pupilární membránou. Plemenná predispozice je uváděna u plemen: trpasličí pudl a knírač, bobtail, bernardýn, u kolií, kokršpanělů a australských ovčáků. **Terapie neexistuje.** Jezevčík, dalmatin, dobrman, německý ovčák, svatobernardský pes a anglický buldok jsou predisponovaná plemena pro výskyt **dermoidu**. Jedná se o přítomnost kompletně vybavené tkáně (nejčastěji okrsku kůže), který se nalézá ponejvíce na přechodu rohovky a sklery. Mechanicky irituje spojivku a rohovku a je snadno klinicky diagnostikován již několik týdnů po narození. Odstranit jej lze pouze chirurgicky, **použití takto ošetřených zvířat v plemenitbě je však chovatelsky nepřijatelné.**

Kongenitální zákal rohovky je porucha transparence rohovky vzniklá během embryogeneze nebo z důvodu intrauterinní infekce. Setkáme se s ní u štěňat už při prvním otevření víčkové štěrbině. Rozlišujeme místní povrchové opacity, postihující nejčastěji plemena: kolie, bišonek, pudl, jorkšírský teriér a anglický špringeršpaněl. Tato zakalení se mohou samovolně projasnit do stáří několika měsíců (3-5) po narození. Léčba není nutná. Prognosticky horší jsou difúzní zákaly rohovky. Jsou to alterace stromatu či endotelu rohovky, tedy hlubších vrstev rohovky a etiologicky se s nimi setkáme často v souvislosti s perzistentní pupilární membránou. **PPM**, tedy **persistentní pupilární membrána** je vývojová vada postihující zornici. Jedná se vlastně o cévní pletěň duhovky, která fyziologicky atrofuje v prvních týdnech života štěněte. Pokud je atrofie neúplná, nacházíme různé stupně PPM od náhodně zjištěných, spíše kosmetických vad duhovky, které pozorujeme jako tenké proužky spojující okrsky duhovky či okraje zornice nebo jako pásy duhovky vytvářející a) synechie duhovka – endotel rohovky až po zákal rohovky při adhezenci duhovky k vnitřní výstelce rohovky, leucoma adherens. To je spolu s doprovodným zákalem čočky nejzávažnější varianta tzv. persistentní pupilární membrány, PPM, ovlivňující až kvalitu vidění postiženého jedince. Nejvíce je zatíženo plemeno basenji, kde je PPM popisována spolu s řadou dalších očních defektů a tak u tohoto plemene bylo zavedeno povinné vyšetření PPM. Jedinci takto postižení nejsou zařazováni do chovu. Podle různých pramenů může být postiženo až 50 % populace plemene basenji. V českých zemích je zjištěna incidence nižší, i přes to jedinci postižení závažnými stupni PPM nejsou využíváni v plemenitbě. Plemenná predispozice je uváděna i u dalších plemen, postižen je americký kokršpaněl, velšskorgi, čau čau, jezevčík, mastif, zlatý retrívr, irský setr, knírač, tibetský teriér, pudl apod. PPM se u nich vyskytuje společně i s kongenitální kataraktou, většinou však není doprovázena poruchou vidění. Výskyt může být jednostranný či oboustranný. Nejzávažnější defekt, se kterým se můžeme setkat při vyšetřování přední komory oční, je nazýván **glaukom**. Jedná se o onemocnění spojené se zvýšeným nitroočním tlakem, IOP, nazývané laicky jako “zelený zákal”. Je to poměrně frekventovanou příčinou poruch vidění psů, která může být obtížná jak diagnosticky pro veterinárního lékaře, tak pro majitele, od kterého vyžaduje trpělivost i pochopení při náročné často nepřilíh efektní terapii. Nitrooční tlak je dán množstvím komorového moku. Ten je produkován epitelem pokrývajícím řasnaté těleso. Vyprodukovaná tekutina pak protéká ze zadní oční komory mezi čočkou a duhovkou a prostupuje přes zornici do přední oční komory. Odtok je dále zajišťován drenážním systémem v prostoru tzv. iridokorneálního úhlu. Tekutina tímto drenážním systémem prochází a je odváděna cévní pletěň se sklefe. Objem tvořeného moku závisí na arteriálním tlaku. Roste při vyšším tlaku, při nižším produkce klesá. Fyziologicky během 24 hodin IOP mírně kolísá, ve dne je lehce vyšší, v noci mírně klesá, výkyv tvoří 2-4 mm Hg. Při rovnováze mezi produkcí a odtokem komorového moku je

normální IOP, jehož fyziologické rozmezí se pohybuje u psů mezi 10-30 mm Hg. Při poklesu produkce tekutiny, např. při uveitidě či vlivem léků snižujících arteriální tlak, dochází ke snížení IOP. Při redukci odtoku danou defektem komorového úhlu a zvýšením nitroočního tlaku vzniká již výše zmíněný glaukom. Známe tak dvě kategorie: glaukom s otevřeným a uzavřeným iridokorneálním úhlem. Plemenná predispozice pro vznik primárního glaukomu (s vrozenou změnou na drenážním systému) se uvádí u více jak 45 plemen, z nichž nejčastěji u basetů, bíglů, flanderských bouvierů, amerických a anglických kokršpanělů, velšspringer španělů, sibiřských hasky, zlatých a labradorských retrívrů, sealyhamských teriérů, jezevčíků a trpasličích pudlů. **Chovatelské kluby v zahraničí, zejména v severní a západní Evropě, se snaží eliminovat takto postižená zvířata a nezařazovat je do chovu.** U těchto plemen lze také vysledovat výskyt goniodysgenesis (vývojový defekt na drenážním systému), což je nejčastější příčina primárních glaukomů. Nevýhodou je, že i když postižení lze diagnostikovat již v útlém věku, klinické příznaky bývají pozorovány až ve středním věku. Preventivní vyšetření jedince před zařazením do plemenitby tedy vede k ozdravení populace od goniodysgenesis. U psů a koček se setkáme nejčastěji se sekundárním glaukomem, kdy primární příčina alteruje drenážní systém, ať v oblasti duhovky nebo komorového úhlu. V přední komoře oční můžeme nacházet i snadno diagnostikovatelné **cysty duhovky**. Jsou to měchýřkovité, tekutinou naplněné, sytější pigmentované struktury. Mohou být fixované k duhovce nebo častěji volně se pohybující v přední komoře oční, a to i přes to, že většinou pocházejí ze zadního epitelu duhovky. Vyskytují se poměrně často, jak ojediněle tak i jako multipní. Samy neovlivňují vízus, pouze výjimečně mohou adherovat k endotelu rohovky, zhoršovat vidění obstrukcí pupily či způsobovat sekundární glaukom. Nejznámější výskyt je u německé dogy, kde je uváděna recesivní dědičnost multipních cyst. Častější výskyt je i u některých retrívrů, kde se mohou podílet na vzniku glaukomu. Vyjma cyst kongenitálních se setkáme u psů ve středním a vyšším věku s cystami získanými. Vznikají spontánně, pravděpodobně jako degenerativní fenomén a jedná se spíše o kosmetický nález. Diagnostika je jednoduchá, často jsou viditelné pouhým okem bez zvětšení, diferenciatně diagnosticky však musíme pamatovat na neoplazma duhovky. Obdobně klinicky nevýznamné jsou i **poruchy pigmentace** postihující duhovku bez doprovodných klinických příznaků. Vzácně se setkáme s různými stupni lokálního albinismu, subalbinismu, kdy je část duhovky zabarvená domodra (ložisko bez pigmentu) či červená (ložisko albinotické). Kompletní albinismus se u psa však nevyskytuje. Podstatně častější je heterochromia iridis. Jedná se o barevnou odlišnost obou duhovek, či částí jedné. Plemenná predispozice je u plemen s barvou "merle", tedy u kolíí, dlouhosrstých jezevčíků, německé dogy a vzácněji i u ostatních (bobtail, sibiřský hasky, malamut, ši-tzu, dalmatin, výmarský ohař aj.). U některých plemen jsou však tyto změny chovatelsky významné. **Kolobom, aplazie či hypoplazie duhovky** jsou vývojové defekty duhovky, se kterými se setkáme velmi vzácně a jejich výskyt je spojován se zbarvením merle. Výskyt v pozici "6" je typický. Klinické změny jsou v souvislosti s velikostí absentujícího ložiska. Asi nejsledovanější problematikou, týkající se ještě přední komory oční je stav a poloha čočky. **Nemoci čočky** na oftalmologických pracovištích představují velmi frekventovaný problém a setkáváme se s nimi až u 40 % vyšetřovaných pacientů. **Čočka** je transparentní, bikonvexní, bezcévnatá oční struktura, obalená elastickým pouzdem – capsula lentis a zavěšená na kolagenních vláknech, která vychází z řasnatého tělesa – corpus ciliare. Změnou zakřivení čočky se mění její refrakce, čočka akomoduje, dochází tak k tzv. zaostřování. Čočka je složena z 35 % z proteinů a z 65 % z vody. Při oftalmoskopické diagnostice posuzujeme přítomnost čočky, její uložení, tvar, velikost a transparentci. Vyšetření se provádí většinou v mydriáze nejlépe za použití úzkého světelného paprsku šterbinové lampy. Vyšetření zakalené čočky je nutné doplnit elektroretinografií (ERG) pro posouzení stavu retiny. Do vzácných kongenitálních vad řadíme nevyvinutí – **totální absenci čočky** (aphakia). Čočka může být také abnormálně malá (mikrophakia), což se vyskytuje společně s dalšími kongenitálními anomáliemi oka jako např. mikrophthalmia bíglů a svatobernardských psů. Další anatomické deformity čočky se vyskytují velmi vzácně a mohou být součástí výraznějšího postižení spolu s dysplazií a ablací retiny (bedlington teriér, sealyham teriér a labrador retrívr). Vzácně vidíme i deformace přední, či zadní plochy čočky, ta postihuje plemena – trpasličí knírač, mastif, zlatý retrívr a kavalír king Charles španěl. Léčba se neprovádí. Jak bylo zmíněno výše, sledujeme polohu a uložení čočky. Ta je fixována vlákny závěsného aparátu a při jejich poškození je čočka dislokována z fossa hyaloidea do přední, či zadní komory oční, nebo do sklivce – **luxace čočky**, luxatio lentis. Pokud je ruptura vláken neúplná, čočka je uvolněna částečně, zůstává **subluxovaná**, subluxatio lentis. Kongenitální luxace je vzácná, hereditární je způsobena defektní fixací vláken do kapsuly čočky s následným uvolněním. Setkáme se s ní zejména u různých druhů teriérů, pudlů a trpasličích kníračů. Největší problém je u tibetských teriérů a tibetských španělů, kteří jsou proto systematicky na LL vyšetřováni a postižená zvířata nejsou zařazována do chovu. Dědičnost LL je

autosomálně recesivní. Postihuje mladší a střední věkové kategorie, výskyt většinou bilaterální. Diagnostika nečiní potíže. Ještě častěji pozorovatelnou změnou čočky je změna její transparence, tedy průhlednosti. Takovou změnu nazýváme **katarakta** “šedý zákal”, a to ať se jedná o bodové či o difúzní postižení. Postiženy mohou být různé vrstvy čočky, z čehož pak vycházíme při klasifikaci katarakt. Dalším hojně užívaným měřítkem klasifikace je stupeň tzv. zralosti (zralá, nezralá, přezralá). Etiologie vzniku katarakt je velmi různorodá, ale my se budeme věnovat ponejvíce kongenitálním a hereditárním. Lokalizace změn na čočce je mnohdy charakteristická pro určité plemeno a v některých případech lze na jejím základě vyslovit i prognózu vývoje katarakty. Např. kortikální katarakty (změny na kůře čočky) jsou častým oftalmologickým nálezem. Začínají jako drobné vakuolky, opacita se vyvíjí postupně. Typický hereditární výskyt je popsán u pudlů, afgánských chrtů, retrívrů i amerických kokršpanělů. Katarakty postihující jádro jsou diagnostikovány často bilaterálně, postihují více štěňat z vrhu. Původ je kongenitální, a to buď hereditární či spojený s ovlivněním vývoje plodu za intrauterinního vývoje. Typickým plemenem je opět americký kokršpaněl, retrívr i pudl. Katarakta zadního pólu čočky je způsobená vývojovou abnormalitou postihující embryonální nitrooční cévní systém – tzv. perzistujícím hyperplastickým primárním sklivcem. Od zadního pólu čočky se odděluje zbytek cévy a na povrchu čočky po ní zůstává axiální opacita tzv. “Mittendorfov bod”. Diagnostikován bývá u mladých zvířat a ztrácí se v prvních týdnech života. Na zadním pouzdrů může zůstat diskovitý zákal, od něhož odstupuje obliterovaná céva, doprovázená pruhem primárního sklivce a persistentní hyperplastická tunica vasculosa lentis – PHTLV. Výskyt je sporadický. Popsán je u irského setra, německého ovčáka, grejhaunda, pudla, dobrmana i stafordšířského teriéra. Z hlediska diagnostického jsou závažné katarakty, které se vyskytují jako doprovodné změny při rozsáhlejších očních onemocněních. Významnou skupinu tvoří katarakty při generalizované formě progresivní eetinální atrofii. Vyskytují se u pudlů středního věku, u kokršpanělů a retrívrů. Postižení je většinou bilaterální a často je za příčinu slepoty označována zakalená čočka. Nezbytně nutné je specializované vyšetření funkčního stavu sítnice tzv. elektoretinografií, což nám pomůže při stanovení prognózy a terapie. Plemena zatížená hereditární kataraktou (modifikováno dle BVA/KC/ISDS 1993 a Kirk. N. Gelatt 1991) plemeno typ dědičnosti vypuknutí onemocnění afgánský chrt autosom. recesivní 6-12 měsíců americký kokršpaněl autosom. recesivní od 2-6 měsíců bostonský teriér autosom. recesivní kongenitální chesapeake bay retrívr dominantní od 1 roku německý ovčák dominantní od 8 týdnů zlatý a labradorský retrívr dominantní od 6 měsíců trpasličí knírač autosom. recesivní kongenitální bobtail autosom. recesivní kongenitální sibiřský hasky autosom. recesivní od 6 měsíců pudl autosom. recesivní od 1 roku velššpringer španěl autosom. recesivní kongenitální west highland white teriér autosom. recesivní kongenitální **Plemena s predispozicí vzniku katarakty:** Aljašský malamut, jezevčík, samojed, bígl, anglický kokršpaněl, silky teriér, bedlington teriér, anglický špringeršpaněl, knírač, belgický ovčák, německá doga, tibetský teriér, bernský salašnický pes, irský setr, vipet, bišonek, lhasa apso, jorkšířský teriér, barzoj, pointr, boston teriér, pudl, flanderský bouvier, rhodéský ridgeback, kavalír king Charles španěl, rotvajler, kolie, svatobernardský pes.

poděkování: Redakce stránek DKČR děkuje autorovi článku za možnost zveřejnění textu.

souhlas: Zveřejněno se souhlasem autora. Článek nebyl nijak jazykově upravován.

zdroj – www.veterina-info.cz

autor a pracoviště – **MVDr. Jiří Beránek**

Veterinární ordinace

Husova 1747

530 03 Pradubice

tel.: +420 406260544

e-mail: med.prod@serverpce.czcom.cz