

**M A S A R Y K O V A  
U N I V E R Z I T A**

**Degenerace a dystrofie  
rohovky – diferenciální  
diagnostika, návrhy  
léčby**

Bakalářská práce

**RADKA ZAPLETALOVÁ**

Vedoucí práce: MUDr. Magdaléna Bočková

Katedra optometrie a ortoptiky  
Obor Optika a optometrie

Brno 2021



**M U N I**

## Bibliografický záznam

<b>Autor:</b>	RADKA ZAPLETALOVÁ Lékařská fakulta Masarykova univerzita Katedra optometrie a ortoptiky
<b>Název práce:</b>	Degenerace a dystrofie rohovky – diferenciální diagnostika, návrhy léčby
<b>Studijní program:</b>	Bakalářský
<b>Studijní obor:</b>	Optika a optometrie
<b>Vedoucí práce:</b>	MUDr. Magdaléna Bočková
<b>Rok:</b>	2021
<b>Počet stran:</b>	70
<b>Klíčová slova:</b>	Degenerace rohovky, dystrofie rohovky, ektázie, diferenciální diagnostika, návrhy léčby

## Bibliographic record

**Author:** RADKA ZAPLETALOVÁ  
Faculty of Medicine  
Masaryk University  
Department of Optometry and Orthoptics

**Title of Thesis:** Corneal degenerations and dystrophies – differential diagnosis, treatment proposals

**Degree Programme:** Bachelor

**Field of Study:** Optics and optometry

**Supervisor:** MUDr. Magdaléna Bočková

**Year:** 2021

**Number of Pages:** 70

**Keywords:** Corneal degeneration, corneal dystrophy, ectasia, differential diagnosis, treatment proposals

## Anotace

Téma této bakalářské práce je degenerace a dystrofie rohovky – diferenciální diagnostika, návrhy léčby. Nejprve jsem se zaměřila na základní anatomii a fyziologii rohovky. Následují dvě hlavní kapitoly, první týkající se degenerací rohovky a druhá dystrofií a ektázií rohovky. Jednotlivé nemoci jsou doplněny o obrázky a každá podskupina je zpracovaná i ve formě tabulky pro srovnání. V poslední kapitole se věnuji druhům možné chirurgické léčby těchto onemocnění.

## **Abstract**

The theme of this bachelor's thesis is degeneration and dystrophy of cornea – differential diagnostics, suggestion of treatment. At first I focused on basic anatomy and physiology of cornea. Followed by two main chapters, first contains degeneration of cornea and the second one dystrophy and ectasies of cornea. The individual diseases are completed with pictures and each subgroup is processed in a table for comparison. In the last chapter I am writing about possible surgical treatment of these diseases.





## Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma **Degenerace a dystrofie rohovky – diferenciální diagnostika, návrhy léčby** vypracovala samostatně. Veškeré prameny a zdroje informací, které jsem použil k sepsání této práce, byly citovány v textu a jsou uvedeny v seznamu použitých pramenů a literatury.

V Brně 1. března 2021

.....  
RADKA ZAPLETALOVÁ



## Poděkování

Ráda bych zde poděkovala vedoucí mé práce paní MUDr. Magdaléně Bočkové za její čas, cenné rady a připomínky, aby práce byla ucelená a správně napsaná. Dále chci poděkovat mojí úžasné rodině za podporu a pomoc, které se mi dostává, abych dokončila vzdělání.

## Obsah

<b>Obsah</b>	<b>10</b>
<b>Seznam obrázků</b>	<b>12</b>
<b>Seznam tabulek</b>	<b>13</b>
<b>Seznam pojmů a zkratk</b>	<b>14</b>
<b>1 Úvod</b>	<b>16</b>
<b>2 Anatomie a fyziologie rohovky</b>	<b>17</b>
2.1 Anatomie rohovky .....	17
2.2 Morfologie rohovky .....	17
2.3 Inervace rohovky .....	18
2.4 Výživa rohovky.....	18
<b>3 Změny struktury rohovky – degenerace</b>	<b>20</b>
3.1 Centrální rohovkové degenerace .....	20
3.2 Zonulární keratopatie.....	22
3.3 Arcus senilis .....	23
3.4 Argyróza a chrysiáza.....	24
3.5 Cornea verticillata.....	25
<b>4 Dystrofie rohovky a ektázie</b>	<b>27</b>
4.1 Dystrofie epitelu .....	28
4.2 Dystrofie Bowmanovy membrány.....	32
4.3 Stromální dystrofie.....	36
4.4 Dystrofie Descemetové membrány a endotelu.....	46
4.5 Ektázie .....	50
<b>5 Chirurgie rohovky</b>	<b>56</b>
5.1 Fototerapeutická keratektomie.....	56
5.2 Keratoplastika (penetrující a lamelární) .....	57
5.3 Trabekulektomie .....	60

---

5.4	Crosslinking.....	60
5.5	Intrastromální segmenty – Keraring.....	61
<b>6</b>	<b>Závěr</b>	<b>62</b>
	<b>Použité zdroje</b>	<b>63</b>
	<b>Rejstřík</b>	<b>70</b>

## Seznam obrázků

Obrázek 1: Stavba rohovky (upraveno) <sup>60</sup> .....	19
Obrázek 2: Salzmannaova nodulární degenerace <sup>61</sup> .....	22
Obrázek 3: Sféroïdní degenerace (upraveno) <sup>62</sup> .....	22
Obrázek 4: Degenerace typu krokodýlí kůže (upraveno) <sup>63</sup> .....	22
Obrázek 5: Zonulární keratopatie <sup>64</sup> .....	23
Obrázek 6: Arcus senilis <sup>65</sup> .....	24
Obrázek 7: Argyróza <sup>66</sup> .....	25
Obrázek 8: Chrysiáza <sup>67</sup> .....	25
Obrázek 9: Cornea verticillata <sup>68</sup> .....	25
Obrázek 10: Meesmannova dystrofie (Mnohočetné tečky v epitelu rohovky v širokém přímém osvětlení – vlevo a v retroiluminaci – vpravo) <sup>69</sup> .....	28
Obrázek 11: Coganova dystrofie <sup>70</sup> .....	30
Obrázek 12: Reisova-Bücklersova dystrofie rohovky <sup>71</sup> .....	33
Obrázek 13: Thielova-Behnkeho dystrofie rohovky <sup>72</sup> .....	35
Obrázek 14: Graysonova-Wilbrandtova dystrofie rohovky <sup>73</sup> .....	36
Obrázek 15: Granulární dystrofie rohovky, typ I <sup>74</sup> .....	38
Obrázek 16: Granulární dystrofie, typ II <sup>75</sup> .....	39
Obrázek 17: Makulární dystrofie rohovky <sup>76</sup> .....	40
Obrázek 18: Mřížková dystrofie rohovky <sup>77</sup> .....	42
Obrázek 19: Centrální krystalová dystrofie Schnyderova <sup>78</sup> .....	43
Obrázek 20: Želatinózní kapkovitá dystrofie rohovky <sup>79</sup> .....	44
Obrázek 21: Flíčkovitá dystrofie rohovky <sup>80</sup> .....	44
Obrázek 22: Fuchsova endotelová dystrofie rohovky <sup>81</sup> .....	47
Obrázek 23: Zrcadlová mikroskopie A) u zdravého subjektu B) u subjektu s Fuchsovou endoteliální dystrofií rohovky s guttae (upraveno) <sup>82</sup> .....	47
Obrázek 24: Zadní polymorfní dystrofie rohovky <sup>83</sup> .....	48
Obrázek 25: Kongenitální hereditární endotelová dystrofie <sup>84</sup> .....	49
Obrázek 26: Porovnání ektázií <sup>85</sup> .....	51
Obrázek 27: Ukázka stehu po perforující keratoplastice <sup>86</sup> .....	58
Obrázek 28: Keraring <sup>87</sup> .....	61

## Seznam tabulek

Tabulka 1: Rohovkové degenerace - přehled.....	26
Tabulka 2: Dystrofie epitelu - přehled.....	32
Tabulka 3: Dystrofie Bowmanovy membrány - přehled .....	36
Tabulka 4: Stromální dystrofie - přehled .....	45
Tabulka 5: Dystrofie Descemetové membrány a endotelu - přehled.....	50

## Seznam pojmů a zkratek

D	- dioptrie, jednotka optické mohutnosti, převrácená hodnota ohniskové vzdálenosti
DALK	- Deep Anterior Lamellar Keratoplasty, Hluboká přední lamelární keratoplastika
Debridement	- chirurgické vyčištění rány, odstranění nekrotických, devitalizovaných částí a tkání z rány
DMEK	- Descemet membrane endothelial keratoplasty, Zadní lamelární keratoplastika, transplantace Descemetovy membrány s endotelem
DSEK	- Descemet's Stripping Endothelial Keratoplasty, Zadní lamelární keratoplastika, transplantace Descemetovy membrány s endotelem s vrstvou stromatu o různé šířce
EDTA	- kyselina ethylendiamintetraoctová
ICRS	- Intrastromal Corneal Ring Segments, intrastromální rohovkový prstencovitý segment, implantát rohovky
mm	- milimetr, jednotka délky 1mm = 0,001m
μm	- mikrometr, mikron 1 μm = 0,000 001m
Na <sup>+</sup> /K <sup>+</sup> pumpa	- sodno-draselná pumpa
ostium	- vchod
PMD	- Pelucidní marginální degenerace
PTK	- Phototherapeutic keratectomy, Fototerapeutická keratektomie
RGP čočky	- rigid gas-permeable, tvrdé plyn propouštějící kontaktní čočky
TGFBI gen	- Transforming growth factor, beta-induced, 68kDa, protein
UV	- ultrafialové záření



---

# 1 Úvod

Rohovka je transparentní tkáň, kulovitě zakřivená přední část oka, která je pro vyvolání zrakového vjemu naprosto nezbytná. Jejím základním úkolem je vstup a lom světla. Proto musí být naprosto čirá a mít ideální zakřivení. Můžou ji však postihnout vzácné onemocnění, jako jsou degenerace a dystrofie, a tyto vlastnosti změnit.

Degenerace a dystrofie rohovky patří mezi velmi vzácné nálezy na rohovce, se kterými se může oční specialista setkat. Současně jsou však velmi náročné na přesnou diagnostiku a následné zvolení léčby. Dystrofie se řadí mezi geneticky podmíněná onemocnění, proto nám při jejich diagnostice může napomoci oční anamnéza rodiny.

V této práci je stručný výčet všech těchto onemocnění, jejich nejčastější projevy a možnosti léčby, které jsou využívány. Na začátku, v první kapitole, je rozebrána základní anatomie rohovky a především jsou zde vypsány její jednotlivé vrstvy, které jsou důležité pro rozdělení těchto nemocí a zmapování nálezu. Následuje daný výčet degenerací a dystrofií, doplněn o obrazovou dokumentaci pro lepší představu. Ke každé podskupině je připojena i přehledná tabulka s nejdůležitějšími údaji pro diferenciální diagnostiku. V poslední kapitole jsou rozebrány chirurgické terapeutické přístupy, ke kterým může u těchto nemocí dojít.

Cílem této bakalářské práce je objasnit problematiku degenerací a dystrofií rohovky, rozlišit jednotlivé druhy degenerací/dystrofií a typy jejich léčby. Hlavním cílem je zpřehlednit projevy těchto onemocnění pro lepší orientaci a diagnostiku. V optometristické praxi je totiž důležité včasné odhalení onemocnění rohovky a rozpoznání závažnosti onemocnění pro případné nasměrování pacienta k lékaři, a současně pomoc s doporučením a výběrem nejlepší varianty korekční pomůcky pro zlepšení vize, i pooperační korekce.

## 2 Anatomie a fyziologie rohovky

### 2.1 Anatomie rohovky

Rohovka (obr. 1), z optického hlediska nejpodstatnější refrakční prostředí, vytváří přední část tunica fibrosa oculi. Činí zhruba 1/6 povrchu očního bulbu. Představuje pokračování skléry v přední části oční koule. Z venku je obklopena vzduchem a zevnitř je v kontaktu s komorovou vodou, díky níž má vyšší lomivou sílu. <sup>1,2</sup>

Tvar rohovky se popisuje jako horizontálně uložená elipsa, která měří horizontálně 11,5 – 12 mm. Je-li horizontální průměr větší než 13 mm, jedná se o velkou rohovku (megalocornea), je-li menší než 10 mm, nazýváme ji malá rohovka (mikrocornea). <sup>2</sup>

Skládá se z pěti vrstev a vymyká se oproti jiným tkáním těla tím, že je bezcévná (tudíž transparentní), bohatě inervovaná, má pravidelnou architektoniku a má dvě bazální membrány. Její optická mohutnost je 43 D a centrální tloušťka 560  $\mu\text{m}$ . <sup>1,3</sup>

### 2.2 Morfologie rohovky

- Epitel rohovky – nerohovatějící mnohvrstevný dlaždicový povrch rohovky. Epitel má vysokou schopnost regenerace díky limbálním buňkám. V průměru se rohovkový epitel obnovuje každých 7 dní, menší odřenyiny se tedy epitelizují během několika hodin. Na povrchu epitelu najdeme mikrokly, na které přiléhá mucin (vnitřní vrstva slzného filmu). <sup>2-4</sup>

- Bowmanova membrána – tenká homogenní vrstva. Na zevní stranu nasedají bazální buňky skvamózního epitelu, vnitřní splývá s rohovkovým stromatem. Na rozdíl od epitelu nemá schopnost regenerace, proto při poškození vzniká rohovková jizva. <sup>2-4</sup>

- Rohovkové stroma – svazky kolagenních vláken. Stroma zaujímá 90 % tloušťky rohovky. Její transparence může být ovlivněna množstvím vody mezi vlákny, které se normálně pohybuje kolem 80 %. <sup>2-4</sup>

- Descemetová membrána – relativně pevná síť kolagenních a elastických vláken. Je velmi odolná při poraněních a infekcích, věkem se ztlušťuje. Descemetova membrána v periferii přechází do trabekula duhovkorohovkového úhlu a pokračuje až do Schwalbeho prstence. Tato membrána (oproti Bowmanově) je schopna regenerace pomocí funkčních endoteliálních buněk. <sup>2-4</sup>

- Endotel rohovky – vrstva na sebe těsně doléhajících hexagonálních buněk. Jejím úkolem je udržení konstantní optické mohutnosti rohovky, regulací průniku nitrooční tekutiny do stromatu. Nemá schopnost regenerace a během života endotelie ubývají a stávající se zvětšují. Při narození je zde až 5000 buněk na mm<sup>2</sup>, což během života klesne až na polovinu. Dojde-li k poklesu buněk pod 500 na mm<sup>2</sup>, poruší se hydratace rohovky a dojde ke vzniku edému. <sup>2-4</sup>

### 2.3 Inervace rohovky

Rohovka je nejcitlivější tkáň v těle, má největší počet senzitivních nervových zakončení na mm<sup>2</sup>. Její podráždění vyvolává mrkací reflex. <sup>2,4</sup>

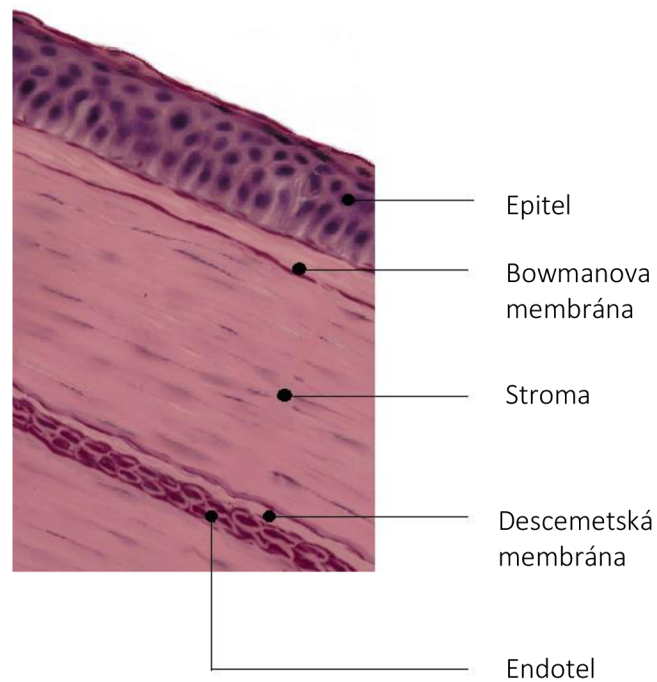
Nervová vlákna vychází z husté pleteně nervových vláken – z ciliárního plexu. Ten sestává z krátkých i dlouhých ciliárních nervů, které jsou větvemi n. nasociliaris, což je větev první větve trigeminu. Nervová vlákna se různě rozvětvují v nejvrchnějších vrstvách stromatu rohovky a pronikají skrz Bowmanovu membránu až mezi buňky epitelu. Téměř každá buňka epitelu má své nervové vlákno a jeho zakončení je většinou volné. Mimo tuto základní nervovou síť obsahuje rohovka i nervová vlákna pronikající z oblasti limbu, které zde ztrácejí myelinovou pochvu. <sup>2,4</sup>

### 2.4 Výživa rohovky

Rohovka spolu se sklérou, čočkou a sklivcem patří mezi tzv. bradytrofní tkáň, tedy tkáň neobsahující krevní kapiláry. Látková výměna v rohovce tedy probíhá difúzí a to

třemi cestami: z kapilár limbu, z komorové tekutiny (hlavně glukóza), z prekorneálního slzného filmu (hlavně kyslík).<sup>2,4</sup>

Za stabilní hydrataci rohovky odpovídá aktivní transport ( $\text{Na}^+/\text{K}^+$  pumpa), který udržuje stálý osmotický tlak stromatu rohovky.<sup>4</sup>



**Obrázek 1: Stavba rohovky (upraveno)<sup>60</sup>**

### 3 Změny struktury rohovky – degenerace

Degenerace pochází z latinského slova *degenerare*, odchýlit se, zvrtnout se. Jedná se o tkáňové degenerace, které jsou provázeny chorobnými příznaky, změnou tkáně a poruchami výměny látek způsobující změnu vzhledu a složení. <sup>5,3</sup>

Rohovkové degenerace se řadí mezi sekundárně vzniklá onemocnění. Jsou tedy doprovázeny jinými očními či systémovými chorobami. Jejich vznik je ovlivněn věkem podmíněnými změnami. <sup>5</sup>

K rozlišení degenerací od dystrofií je potřeba se zaměřit na jisté znaky, které nám zároveň napomohou ke správné diagnostice onemocnění. Pro degenerace je tedy typické pomalé neustálé zhoršování kvality rohovkové tkáně s opotřebením. Projevují se jako jednostranné/asymetrické změny u starších pacientů, často bez základní genetické etiologie. Změny rohovky mají tendenci se projevovat převážně periferně a mohou ovlivnit několik vrstev. <sup>5</sup>

#### 3.1 Centrální rohovkové degenerace

Mezi centrální rohovkové degenerace, které ovlivňují zrakovou ostrost, řadíme Salzmannovu nodulární degeneraci, sféroidní degeneraci a degeneraci typu krokodýlí kůže. <sup>4</sup>

##### 3.1.1 Salzmannova nodulární degenerace

Salzmannova nodulární degenerace (obr. 2) se řadí mezi vzácná, nezánetlivá, progresivní onemocnění, pro něž jsou charakteristické uzlovité, modravě šedivé opacity na epitelu. Ty jsou většinou oboustranné, v různém počtu a velikosti. Nejčastěji se objevují ve věku 50-60 let, a to častěji u žen. Klinické příznaky závisí na umístění uzlin. Většinou je onemocnění asymptomatické nebo pacient může pociťovat pocit cizího tělesa a rozmazané vidění. Tato degenerace vzniká často následkem chronických onemocnění rohovky, jako například trachomu. <sup>6,7</sup>

Léčba je většinou konzervativní za použití lokálních lubrikancií. Zánětlivé případy mohou však vyžadovat chirurgický zákrok. Konkrétně se využívá fototerapeutická keratektomie (PTK), kterou lze někdy nahradit přední lamelární keratoplastikou (viz kapitola 5). Recidiva u tohoto onemocnění není častá.<sup>6,7</sup>

### **3.1.2 Sféroidní degenerace**

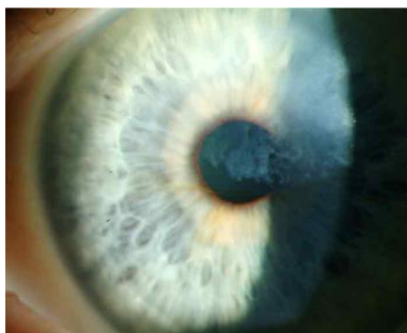
Sféroidní degenerace (obr. 3) je známá také jako Enviromentální proteinová degenerace rohovky. Charakterizují ji akumulace nažloutlých kapkovitých lézí v oblasti Bowmanovy vrstvy a povrchovém stromatu, které se hromadí v blízkosti limbu a postupně se rozšiřují k centrální části. Jedná se o trvalé bilaterální patologické změny, které mohou být primární, ale nejčastěji jsou sekundární v důsledku proběhlých rohovkových onemocnění. Na jejich vzniku se podílí i mikrotraumata rohovky způsobené prachem, větrem a UV zářením, věk, nízká vlhkost a životní styl. Nejčastěji postihuje muže starší 40let.<sup>4,8,9</sup>

Léčí se obdobně jako Salzmannova nodulární degenerace.<sup>4,8,9</sup>

### **3.1.3 Degenerace typu krokodýlí kůže**

Tato degenerace se vyznačuje bilaterálními šedobílými opacitami podobajícími se krokodýlí kůži (obr. 4). Vyskytuje se v přední a zadní formě. Přední se nachází v hlubokých vrstvách Bowmanovy membrány, nebo epitelu. Pro lepší viditelnost se do postiženého oka kape fluorescein. Zadní bývá v centrální hluboké rohovce.<sup>10,11</sup>

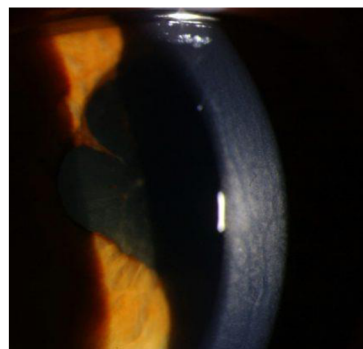
Většinou se vyskytuje u starších pacientů a je často vidět v souvislosti s keratopatií i po traumatu. Léčba většinou není nutná, protože je tato degenerace asymptomatická a většinou je objevena náhodně při rutinním vyšetření.<sup>10,11</sup>



**Obrázek 2: Salzmanna nodulární degenerace** <sup>61</sup>



**Obrázek 3: Sféroidní degenerace (upraveno)** <sup>62</sup>



**Obrázek 4: Degenerace typu krokodýlí kůže (upraveno)** <sup>63</sup>

### 3.2 Zonulární keratopatie

Zonulární keratopatie (obr. 5) se vyznačuje neprůhledným, bílým pásem s proměnlivou hustotou od periferie přes centrální rohovku. Jedná se o ukládání vápenatých solí do oblasti Bowmanovy membrány. Tato forma degenerace může vznikat různými příčinami, ať už systémovými nebo lokálními. Zraková ostrost klesá úměrně s intenzitou ukládání solí. Mezi rizikové faktory spojené s hyperkalcémií, a tedy i s rizikem keratopatie, patří hypervitaminóza vitamínu D, selhání ledvin, hyperparatyreóza, sarkoidóza a jiné. Mezi oční rizikové faktory řadíme chronickou uveitidu, glaukom, přední mozaikovou dystrofii a keratitidy. <sup>4,12</sup>

U pacientů dochází k poklesu vidění, mají pocit cizího tělesa v oku a oko mají podrážděné. <sup>12</sup>

Při léčbě se doporučuje fototerapeutická keratektomie (PTK) nebo chelace solí EDTA, které mohou obnovit vidění, ulevit od bolesti, a to bez častých komplikací (viz kapitola 5). Zároveň by však měly být léčeny základní stavy spojené se zvýšenými hladinami vápníku nebo fosfátů a tím by se mělo zabránit opakování ukládání. Doporučuje se i úprava stravy, aby nedocházelo k nadměrnému příjmu vitamínu D. <sup>12</sup>





Obrázek 5: Zonulární keratopatie <sup>64</sup>

### 3.3 Arcus senilis

Arcus senilis (obr. 6) může patřit mezi klinické známky hypercholesterolemie. V běžné populaci ho lze vidět u pacientů starších šedesáti let, protože hlavní příčinou onemocnění je stárnutí. Zaznamenání u pacientů mladších 40 let může být známkou vysoké hladiny cholesterolu (arcus juvenilis – arcus lipoides corneae).<sup>13,14</sup>

Charakteristický pro tuto degeneraci je opacitní, šedobílý prstenec na hranici rohovky o šířce 1 - 1,5 mm. Bývá většinou bilaterální a obkružuje půl nebo celý obvod rohovky. Jde tedy vidět linie na horním i spodním obvodu rohovky, která nezasahuje do centra, takže neovlivňuje zrakovou ostrost. Vzniká v důsledku difúze lipidů z limbálních cév a následné tvorby extracelulárních tukových depozit. Tato akumulace lipidů v rohovce má progresivní průběh s věkem a výskyt je častější u mužů. Může vzniknout už při narození, ale tento jev je velmi vzácný.<sup>13,14</sup>

Arcus senilis, jakožto oční vada, nepotřebuje léčbu. U pacientů kolem 40. roku však upozorňuje na vysokou hladinu cholesterolu v krvi. Proto je potřeba odeslat takového pacienta k lékaři, kde je doporučena vhodná dieta, cvičení a případně předepsané léky na snížení hladiny cholesterolu v krvi. To však nezaručuje, že prstenec zmizí. U starších pacientů je tato vazba s hladinou cholesterolu (cholesterolemí) diskutabilní. Někteří odborníci tvrdí, že je to pouze běžná známka stárnutí a žádná souvislost s vyšší hladinou cholesterolu není.<sup>13,14</sup>



Obrázek 6: Arcus senilis <sup>65</sup>

### 3.4 Argyróza a chrysiáza

Argyróza (obr. 7) vzniká v důsledku dlouhodobého nebo nadměrného kontaktu se solí stříbra. Je pro ni charakteristické šedé až šedočerné zbarvení kůže a sliznic způsobené usazováním stříbra. To může vzniknout průmyslovým působením nebo v důsledku užívání léků obsahujících soli stříbra (např. kapky do nosu). Klinicky se může projevovat tmavým zbarvením víček, episkléry, spojivky a hnědými tečkami v povrchových vrstvách rohovky. Ukládání stříbra bývá difúzní v bazální membráně epitelu, Bowmanově vrstvě a Descemetově membráně. Pokud dojde k hromadění stříbrných granul intracelulárně ve stromatu rohovky, může dojít k poškození a nekróze buněk a vést k poškození zraku. <sup>15,16</sup>

Chrysiáza (obr. 8) vzniká ukládáním depozit zlata po terapii solí zlatem, která se používá primárně při léčbě artritidy. Tato léčba je extrémně vzácná. Musí se sledovat rozdíl přítomnosti rohovkových či lentikulárních změn. Přes štěrbinovou lampu lze vidět žlutohnědé lesklé usazeniny ve stromatu rohovky. Pacient může uvádět zakalené vidění a trpět na suché oči. Ukládání zlata v rohovce bylo zaznamenáno při dávkách vyšších než 1-1,5 gramu. Základní mechanismus ukládání zlata znám není, ale předpokládá se cirkulace a ukládání komorovou vodou. <sup>4,17</sup>

U těchto degenerací je důležitá důkladná anamnéza pacienta a umístění ložisek pro vyloučení dalších patologických stavů. Při absenci zánětu není nutná žádná léčba,

protože většinou neovlivňují zrakovou ostrost a nemají ani jiné příznaky. Možné oslňování lze snížit řádnou UV ochranou. <sup>17</sup>



Obrázek 7: Argyróza <sup>66</sup>

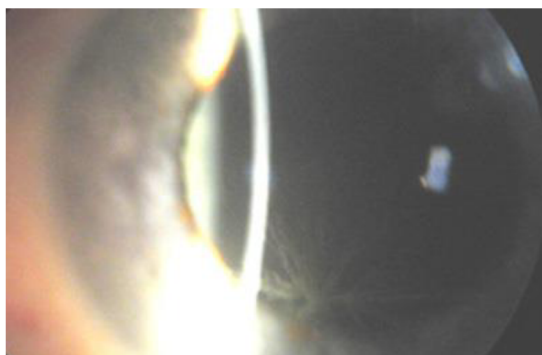


Obrázek 8: Chrysiáza <sup>67</sup>

### 3.5 Cornea verticillata

Cornea verticillata (obr. 9) je charakteristická pro bilaterální, bílá až hnědá depozita v bazálním epitelu rohovky. Nejčastěji se nacházejí v dolní oblasti rohovky, těsně pod linií vidění. Tato degenerace vzniká nejčastěji dlouhodobým užíváním určitých systémových léků, jako například amiodaron, chlorochin nebo fenothiazin. Může se také objevit u Fabryho choroby. Depozita u Fabryho choroby mají podobný vzhled jako ta, která vznikají v souvislosti s léky. Tato nemoc se projevuje i silnými bolestmi v končetinách a charakteristickými kožními lézemi. <sup>18,19</sup>

Cornea verticillata většinou nezpůsobuje snížení zrakové ostrosti, vzácně pacienti pociťují halo efekt. Žádná léčba tedy většinou není nutná. Pokud je z nějakého důvodu zastavena léčba léky, které verticillatu způsobily, většinou depozita zmizí. <sup>19</sup>



Obrázek 9: Cornea verticillata <sup>68</sup>

Tabulka 1: Rohovkové degenerace - přehled

Degenerace		Doba vzniku	Projevy	Nemoci s degenerací spojené	Vrstva rohovky	Depozita
Centrální degenerace	Salzmannova nodulární degenerace	5.-6. dekáda	Modro-šedé opacity	Následek chronických onemocnění rohovky	Epitel	-
	Sféroidní degenerace	4. dekáda	Nažloutlé kapkovité léze	Mikrotraumata rohovky	Bowmanova membrána, povrchové stroma	-
	Degenerace typu krokodýlí kůže	6.-7. dekáda	Šedobílé opacity	Keratopatie, trauma rohovky	Bowmanova membrána, epitel	-
Zonulární keratopatie	-	Bílý, neprůhledný pás	Hypervitaminóza vit. D, selhání ledvin, lokální oční sarkoidóza	Bowmanova membrána	Vápenaté soli	
Arcus senilis	6. dekáda	Šedobílý opacitní prstenec	Hypercholesterolemie, stáří	Okolo rohovky	Lipidy	
Argyróza	-	Tmavé zbarvení víček, episkléry, spojivky	-	Bazální membrána epitelu	Stříbro	
Chrysiáza	-	Žluto-hnědé lesklé usazeniny	Artritida	Stroma	Zlato	
Cornea verticillata	-	Bílá-hnědá depozita	Fabryho choroba	Bazální membrána epitel	-	

## 4 Dystrofie rohovky a ektázie

Dystrofie pochází z řeckého *dys* - porucha/špatný, *trofe* - výživa. Jedná se o poruchu výživy, tedy zhoršení vitality a úchytky buněčné látkové výměny. To vyvolává změny vzhledu, složení a činnosti buněk.<sup>3</sup>

Mezi rohovkové dystrofie řadíme skupinu více než 30 onemocnění, která jsou většinou primární a autosomálně dominantně dědičná. Autosomálně dominantní dědičnost znamená, že nejbližší rodinní členové budou mít stejné klinické nálezy, což může pomoci při diagnostice.<sup>5,20</sup>

Typicky se projevují časnou manifestací, to znamená, že je zaznamenáváme obvykle u pacientů mladších než 20 let. Mají tendenci postupovat pomalu (progredují pozvolna) a většinou nepřináší žádnou akutní změnu vidění ani příznaky - spíše jen mírný pokles relativní dysfunkce. Jedná se často o oboustranné a relativně symetrické onemocnění rohovky bez známek zánětů či vaskularizace rohovky. Existují však i výjimky, kdy onemocnění může progredovat rychle (např. makulární dystrofie rohovky) nebo může být postižení jen jednostranné (např. mřížková dystrofie).<sup>1,5,20</sup>

Při klinickém vyšetření je potřeba dystrofie odlišit od degenerací. Dystrofie se obvykle neobjevují spolu s jinými souvisejícími nebo systémovými chorobami. Snad nejdůležitější pro diagnostiku je lokalizace příznaků v jedné vrstvě rohovky, tedy určení přesné polohy může vést ke zúžení velké škály možných diagnóz. Proto je i nejčastější způsob klasifikace dystrofií rohovky podle anatomie rohovky, respektive dle místa nejvýraznějších změn. K diagnostice dystrofií se využívají různé metody jako vyšetření na šterbinové lampě, endotelovém mikroskopu, molekulárně-genetické metody, histopatologie a jiné.<sup>5,20</sup>

Na následujících stránkách jsou rozebrány dystrofie dle klasifikace na dystrofie epitelu, Bowmanovy membrány, stromální a endotelové dystrofie.

Rohovkové dystrofie se řadí mezi vzácná onemocnění. V rámci EU je onemocnění definováno jako vzácné, pokud postihuje méně než 5 osob z 10000.<sup>21</sup>

## 4.1 Dystrofie epitelu

### 4.1.1 Meesmannova dystrofie

Meesmannova dystrofie (obr. 10) je vzácné, autosomálně dominantně dědičné onemocnění. Projevuje se přítomností epitelových mikrocyst a vezikul, které jsou naplněné zrnitým vláknitým materiálem. Můžeme si je představit jako 5-145  $\mu\text{m}$  velké šedé tečky, které jsou nejlépe vidět pomocí retroiluminace. Vznikají v důsledku lokalizované keratinové dysfunkce. Většinou je toto postižení bilaterálně symetrické, někdy se však může rozsah postižení pravého a levého oka lišit. <sup>4,20</sup>

Objevuje se již v dětství, kdy se může projevovat spolu se spojivkovou injekcí, pocitem cizího tělíska v oku a slzením. Pacienti vykazují malé přechodné zhoršení zrakové ostrosti. V pozdějším věku se již objevují rozsáhlejší eroze rohovky, které vedou k dalšímu poklesu zrakové ostrosti. Průběh však může být i asymptomatický. <sup>4,20</sup>

Většina pacientů s Meesmannovou dystrofií je bez příznaků, asymptomatická, až do pozdní dospělosti až stáří, proto do té doby není nutná léčba. Může se však objevit snížená citlivost rohovky a intolerance na některé kontaktní čočky. Lze uvažovat o aplikaci lubrikancií. Při manifestaci dochází k praskání cyst způsobující iritaci rohovky. Následná léčba vedoucí k dočasnému zlepšení je odstranění rohovkového epitelu, fototerapeutická keratektomie nebo přední lamelární keratoplastika. V 5. kapitole se popisují jednotlivě jmenované chirurgické terapeutické postupy na rohovce. <sup>5,20,22</sup>



**Obrázek 10: Meesmannova dystrofie (Mnohočetné tečky v epitelu rohovky v širokém přímém osvětlení – vlevo a v retroiluminaci – vpravo) <sup>69</sup>**

#### 4.1.2 Dystrofie epitelové bazální membrány

Dystrofie epitelové bazální membrány, též známá pod názvy otisková nebo Coganova dystrofie (obr. 11), je jedna z nejčastěji se vyskytujících předních rohovkových dystrofií.<sup>5,20</sup>

Je to autosomálně dominantně dědičné onemocnění, vyskytující se oboustranně v centrální zóně rohovky. Na epitelu rohovky jsou při vyšetření štěrbinovou lampou vidět šedobílé oblasti, 1 mm i více veliké, připomínající mapu. Vyskytují se také migrující oválné, či nepravidelné opacity do 1 mm. V epitelu se mohou objevit i tenké paralelní linie, které připomínají právě otisky prstů. Jedná se o zesílené úseky bazální membrány obklopené epitelem rohovky, jenž tvoří lamely, mezi nimiž vznikají pseudocysty. Projevuje se nerovností epitelu.<sup>4,20</sup>

Klinický projev těchto nálezů může být zcela zřejmý, ale i skrytý a nejasný. Tam, kde je etiologie symptomů skrytá, si můžeme pomoci fluoresceinem sodným, který nám ji zdůrazní zelenou barvou po obvodu. Bez zeleného obarvení se nahromaděná epiteliální tkáň jeví černá.<sup>5</sup>

Všechny tyto abnormality se nejčastěji lokalizují v centru rohovky, avšak mohou měnit svoji lokalizaci, vzhled i počet. Lze je dobře vidět na štěrbinové lampě v zástinu, při mydriáze zornice. Další průběh nemoci a zároveň nejzávažnější symptomy jsou recidivující rohovkové eroze provázané bolestí.<sup>4,20</sup>

Případy této dystrofie jsou převážně asymptomatické nebo s mírnými příznaky, které se projevují snížením zrakové ostrosti, obvykle rozmazaným viděním či diplopií. Mohou být přítomny také nespecifické příznaky, jako je slzení, fotofobie, pocit cizího tělíska v oku a intolerance na některé kontaktní čočky. První obtíže mohou začít již mezi 4 a 8 rokem života. Frekvence erozí rohovky se s věkem snižuje, takže po 50. roce života jsou jen vzácně.<sup>20,22</sup>

Léčba u asymptomatických pacientů se řeší jednoduchým monitorováním. V případě rozvoje komplikací ve formě recidivujících erozí rohovky (nebo i příznaků jako jsou vizuální změny, pocit cizího tělesa, suché oko) je doporučena aplikace lubrikancí ve formě umělých slz či gelů. Jako prevence proti recidivujícím rohovkovým

erozím se aplikují hypertonické solné roztoky, které sníží otok rohovky a udrží tak epiteliální tkáň ukotvené k podkladovému stromatu. Pro prevenci opakujících se erozí rohovky se využívá lokální terapie ve formě steroidů, či orální terapie ve formě doxycyklinu, který funguje na principu potlačení metaloproteinázy. Metaloproteináza, enzym, který se účastní štěpení kolagenu, je součástí ulceráčního procesu a má za úkol remodelaci extracelulární matrice a migraci rohovkových epiteliálních buněk stromatu. Její zvýšenou hladinu při onemocnění je třeba pro prevenci degradace snížit.

5,20,23

U středně závažných až těžkých případů doprovázených recidivující rohovkovou erozí je doporučováno mechanické odstranění epitelu. Tento debridement lze provést kulatou čepelí, špachtlí, diamantovým ostřím nebo excimerovým laserem. Mnoho chirurgů pro tuto indikaci preferují fototerapeutickou keratektomii excimerovým laserem za účelem minimalizace nepravidelného epitelu a jizev. Tato metoda je více rozepsána v 5. kapitole. Dlouhodobá péče může také zahrnovat měkké nebo propustné kontaktní čočky, které ochrání rohovku před další erozí a zakryjí případné zbylé nepravidelnosti. 4,5,20,22



Obrázek 11: Coganova dystrofie <sup>70</sup>



### 4.1.3 Dědičná recidivující eroze

Recidivující dědičně vázaná eroze je oboustranné, autosomálně dědičné onemocnění. Projevuje se již v první dekádě života (většinou ve věku 4 – 6 let), kdy frekvence a intenzita erozí je nejsilnější od nástupu do začátku třetí dekády.<sup>20,24</sup>

Eroze začínají spontánně nebo po drobném traumatu. Dále se nemoc projevuje zarudnutím očí, fotofobií a bolestí očí. Toto všechno může vyvolat příliš velké sluneční záření, průvan, prach, kouř či nedostatek spánku. Eroze mohou být doprovázeny puchýřky či subepiteliálním oparem. Dále se mohou objevit opacity či uzliny.<sup>20,24</sup>

Léčba se zaměřuje na vyléčení defektů epitelu. Podávají se antibiotické masti a lubrikancia. Dalšími variantami léčby jsou podání komplexu vitamínů skupiny B nebo léčba hypertonickým solným roztokem a bandáží. Pokud je potřeba, provádí se keratoplastika, avšak byla zaznamenána časná recidiva.<sup>20,24</sup>

### 4.1.4 Lischova epitelová dystrofie

Lischova epitelová dystrofie je velmi vzácné onemocnění. Zatím byla zdokumentovaná jen u několika případů v Německu a USA. Není známá přesná příčina, ale byla prokázána vazba na krátké rameno chromozomu X.<sup>20,25</sup>

Obvykle se objevuje již v dětství. Projevuje se epiteliálními šedými opacitami různých tvarů ostře ohraničených, které jsou pomalu progresivní. Díky tomu se až v 60. roku objevuje zhoršení zrakové ostrosti/rozmazané vidění bez přítomnosti bolestí a fotofobie. Většinou se objevuje do 10 opacit na jedné rohovce, dokud nezasáhnou zrakovou osu, jsou pacienti většinou asymptomatictí.<sup>20,25</sup>

Volba terapie závisí na příznacích. Pokud je potřeba, rohovkový epitel se odstraní přední lamelární keratoplastikou. Avšak po tomto zákroku byla zaznamenána recidiva i progresse.<sup>20,25</sup>

Tabulka 2: Dystrofie epitelu - přehled

Dystrofie	Dědičnost	Projevy	Strana	Manifestace
Meesmannova dystrofie	Autosomálně dominantní	Šedé mikrocysty a vezikuly	Bilaterální	Praskání cyst
Dystrofie epitelové bazální membrány	Autosomálně dominantní	Šedobílé mapy, tenké paralelní linie, opacity	Bilaterální	Recidivující eroze
Dědičná recidivující eroze	Autosomálně dominantní	Eroze	Bilaterální	Jizvení po opakovaných erozích
Lischova epitelové dystrofie	Krátké rameno chromozomu X	Šedivé opacity ostře ohraničené	Bilaterální	Monokulární diplopie

## 4.2 Dystrofie Bowmanovy membrány

Pod epitelem se nachází Bowmanova membrána, u které je mnohem pravděpodobnější vznik jizvy oproti epiteliálnímu protějšku. Podobně jako u epiteliální dystrofie, existuje jen pár dystrofií Bowmanovy membrány, které je třeba zvážit pro přesnou diagnostiku. I když je téměř nemožné identifikovat změny specifické pro Bowmanovu vrstvu při vyšetření šterbinovou lampou, může nám pomoci několik klinických poznatků při diferenciaci. <sup>5</sup>

### 4.2.1 Reisova-Bücklersova dystrofie

Reisova-Bücklersova dystrofie rohovky (obr. 12) patří celosvětově mezi jednu z nejčastějších předních dystrofií. Potvrzena byla dokonce i u dvou českých rodin. <sup>4,20</sup>

Tato dystrofie se řadí mezi vzácné, bilaterální a autosomálně dominantně dědičné onemocnění a postihuje centrální oblasti rohovky. Charakterizuje se symetrickými geografickými opacitami ve formě čar a teček na úrovni Bowmanovy vrstvy. Stroma a endotel zůstávají bez postižení. Tyto různé patologické útvary časem splývají

a vzniká tak denzní retikulární zákal. Rohovka má nerovný povrch. V dětství, při prvních projevech onemocnění, dochází často k opakujícím se rohovkovým erozím. Jejich frekvence se časem snižuje a po 30. roce se už téměř nevyskytují. Bowmanova membrána je v pozdním stádiu onemocnění nahrazena kolagenem a mikrofibrilami. Objevují se okrsky semitransparentních oblastí, a to hlavně v centru rohovky. <sup>4,20,26</sup>

Klinicky se charakterizuje iritací bulbu a opakujícími se atakami fotofobie. V průběhu druhé a třetí dekády života se zraková ostrost snižuje v důsledku progresivního přibývání zákalů a nepravidelného astigmatismu. <sup>4,20</sup>

Často se zaměňuje s Thielovo-Behnkeovou dystrofií díky klinické podobnosti. Rozdíl je patrný při vyšetření explantátu transmisí elektronovou mikroskopií, kde lze objevit charakteristická lichoběžníkovitá nebo tyčinkovitá tělíška o velikosti 100-500 nm. Diagnóza může být také prokázána molekulárně genetickým vyšetřením, protože všechny zatím zdokumentované případy tohoto onemocnění byly způsobeny stejnou mutací v TGFBI genu. Toto onemocnění je vyvoláváno ukládáním abnormálního produktu TGFBI genu. <sup>20</sup>

Léčba v období vzniku je za pomoci lubrikačních gelů. V iniciační fázi onemocnění spočívá léčba ve fototerapeutické keratektomii. Později už se provádí penetrující nebo přední lamelární keratoplastika. Všechny tyto druhy léčby jsou podrobněji popsány v kapitole 5. Recidiva této dystrofie nastupuje záhy a je častá. <sup>4,20</sup>



**Obrázek 12: Reisova-Bücklersova dystrofie rohovky <sup>71</sup>**

#### 4.2.2 Thielova-Behnkeho dystrofie

Thielova-Behnkeho dystrofie rohovky (obr. 13) je autosomálně dominantně dědičné onemocnění, které je na poli vzácných onemocnění relativně časté a vyskytuje se po celém světě. Prevalence této formy dystrofie rohovky však není úplně známá. V České republice máme zatím dokumentovanou jednu rodinu.<sup>20,27</sup>

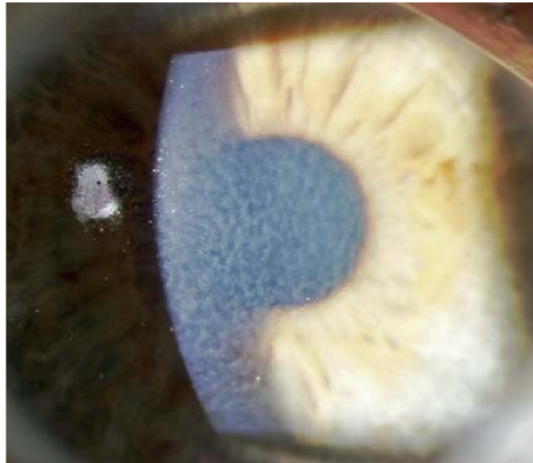
Etiologicky je Thielova-Behnkeho dystrofie spojována především s mutacemi TGFBI genu, což vede ke tvorbě patologického proteinu. Zdá se však, že existuje genetická heterogenita, protože na chromozomu 10 (10q23-q24) byl také identifikován další lokus.<sup>27</sup>

Tato dystrofie se projevuje také opacitami na úrovni Bowmanovy vrstvy, avšak tyto opacity tvarem připomínají šestiboké útvary, medové plástve. Rohovka má nerovný povrch. Z počátku, v první až druhé dekádě života, vznikají bolestivé, recidivující eroze.<sup>27</sup>

Histologická vyšetření odhalují proměnlivou tloušťku rohovkového epitelu. Epiteliální bazální lamina a Bowmanova vrstva vykazují různé degenerativní změny. Může se také objevit nepravidelná subepiteliální kolagenní tkáň.<sup>27</sup>

Oproti Reisově-Bücklerově dystrofii, se kterou se lehce zaměňují, je progresse pomalejší a pokles zrakové ostrosti nastává později a není tak výrazný. K rozlišení těchto dvou dystrofií lze použít tkáňové vyšetření nebo molekulárně genetickou analýzu.<sup>20,27</sup>

Stejně jako u Reisovy-Bücklerovy dystrofie je léčba na začátku soustředěna na zmírnění příznaků při rohovkových erozích. A v pokročilé fázi se provádí fototerapeutická keratektomie nebo penetrující či přední lamelární keratoplastika. Tato dystrofie může také recidivovat.<sup>20</sup>



Obrázek 13: Thielova-Behnkeho dystrofie rohovky <sup>72</sup>

#### 4.2.3 Graysonova-Wilbrandtova dystrofie

Graysonova-Wilbrandtova rohovková dystrofie (obr. 14) je extrémně vzácná forma rohovkové dystrofie. Uvádí se, že patří také mezi autosomálně dominantně dědičná onemocnění. Prevalence této formy dystrofie není známá, dokonce i její existence jako samostatné entity je sporná. Zaznamenaná byla pouze jedna neúplně studovaná rodina. <sup>28,29</sup>

Tato dystrofie je charakterizovaná proměnlivými vzory opacifikace v Bowmanově vrstvě rohovky, které se rozkládají vpředu do epitelu. Nastupuje již mezi první a druhou dekádou života. U pacientů se objevují méně závažné eroze, než je tomu u Reisovy-Bücklersovy a Thielovy-Behnkeho dystrofie. Zraková ostrost je normální nebo jen mírně snižena. Postupně onemocnění progreduje. <sup>28</sup>

Na Bowmanově vrstvě můžeme objevit, po vyšetření štěrbinovou lampou, různé vzorce zakalení od difúzního mramorování po difúzní šedobílé opacity, táhnoucí se vpřed do epitelu. <sup>28</sup>

Léčbou Graysonovy-Wilbrandtovy dystrofie je fototerapeutická keratektomie (PTK) nebo přední lamelární keratoplastika za účelem zlepšení zrakové ostrosti (viz kapitola 5). <sup>28</sup>



Obrázek 14: Graysonova-Wilbrandtova dystrofie rohovky <sup>73</sup>

Tabulka 3: Dystrofie Bowmanovy membrány - přehled

Dystrofie	Dědičnost	Projevy	Manifestace
Reisova-Bücklersova dystrofie	Autosomálně dominantní	Symetrické opacity ve formě čar a teček	Eroze, denzní retikulární zákal
Thielova-Behnkeho dystrofie	Autosomálně dominantní	Opacity šestibokých útvarů	Eroze, zákal (šestiboké útvary), recidivující eroze
Graysonova-Wilbrandtova dystrofie	Autosomálně dominantní	Opacifikace směřující do epitelu	Eroze, Zakalení (mramorování)

### 4.3 Stromální dystrofie

Stroma rohovky zabírá 90 % plochy rohovky, proto také mnoho dystrofií vykazuje klinické změny právě v této vrstvě. Ve srovnání s jinými vrstvami existuje větší počet stromálních dystrofií, i když díky dnešní pokročilé technologii dochází k přesnějším rekatégorizacím podle přesné polohy. Řadíme sem velké množství druhů dystrofií,

které však můžeme zúžit podle prevalence, typu depozit a umístění ve vrstvě (přední nebo zadní).<sup>5</sup>

#### 4.3.1 Granulární dystrofie (Groenow typ I)

Granulární dystrofie I (obr. 15) je autosomálně dominantně dědičné onemocnění, způsobené mutacemi v genu TGFBI, který produkuje abnormální protein. Patří v Evropě mezi jednu z nejčastějších rohovkových dystrofií.<sup>5,20</sup>

Má nástup mezi první a druhou dekádou života. Je charakterizována malými, ostře ohraničenými bílými opacitami z hyalinu v předním stromatu. Tyto opacity mají nepravidelný tvar a připomínají sněhové vločky. S postupnou progresí nemoci jejich počet roste, šíří se až do zadního stromatu, zvětšují se a splývají. Mezi nimi a v periferii rohovky, v oblasti limbu, je stroma čiré. Na rozdíl od jiných rohovkových dystrofií je tu větší pravděpodobnost, že bude jednostranná či asymetrická. Vykazuje také velké interindividuální rozdíly. Někteří pacienti mají pouze pár hrudkovitých zákalů, zatímco jiní pacienti stejného věku jich mají velké množství. Takovéto pacienty pak provází snížení zrakové ostrosti vyžadující léčbu. Dalšími příznaky je fotofobie a glare, což je zhoršené vidění při ostrém světle/oslnění v důsledku rozptylu světla v optickém prostředí oka. Příznaky jsou zpočátku mírné, ale postupně progresivní.<sup>5,20</sup>

U závažných případů se provádí fototerapeutická keratektomie či lamelární keratoplastika k vyhlazení povrchu rohovky nebo transplantace rohovky (viz kapitola 5). Recidiva je zde častá, už do 4 let po zákroku.<sup>5,20</sup>



Obrázek 15: Granulární dystrofie rohovky, typ I <sup>74</sup>

#### 4.3.2 Granulární dystrofie (Groenow typ II)

Druhá forma granulární dystrofie (obr. 16), také známá jako granulární mřížka nebo dystrofie Avellino, kombinuje vlastnosti granulární a mřížkové dystrofie. Patří také mezi autosomálně dominantně dědičné onemocnění, které se vyskytuje poměrně často například v Koreji, Japonsku a USA. <sup>4,5,20</sup>

Charakteristické pro tuto dystrofii jsou přední stromální šedobílé opacity a mřížkové léze (lineární opacity) ve středním a zadním stromatu rohovky. Na rozdíl od klasické mřížkové dystrofie se větve nekříží, takže netvoří mřížkový vzor. Mohou se objevit zákaly ve tvaru kruhů, disků, hvězdiček i vloček. Málo kdy je provázena recidivujícími erozemi a postupuje pomalu. Zraková ostrost je většinou dobrá až do pozdního věku. Pacient má pocit zamlženého vidění hlavně při oslnění a zhoršené vidění za tmy. <sup>4,5,20</sup>

Granulární dystrofie typ II se většinou neléčí. Je-li potřeba, může být doporučena fototerapeutická keratektomie nebo lamelární či penetrující keratoplastika (viz kapitola 5). I zde dochází k recidivě během pár let po zákroku. <sup>4,5,20</sup>





Obrázek 16: Granulární dystrofie, typ II <sup>75</sup>

#### 4.3.3 Makulární dystrofie (Groenow typ I, typ Ia, typ II)

Makulární dystrofie (obr. 17) patří mezi častější rohovkové dystrofie. Její prevalence je vyšší v zemích jako je např. Saudská Arábie či Indie (hlavně v důsledku příbuzenských sňatků) a ve střední Evropě tvoří 1/3 ze stromálních dystrofií. V České republice byla k roku 2012 popsána u sedmi rodin. <sup>20,30</sup>

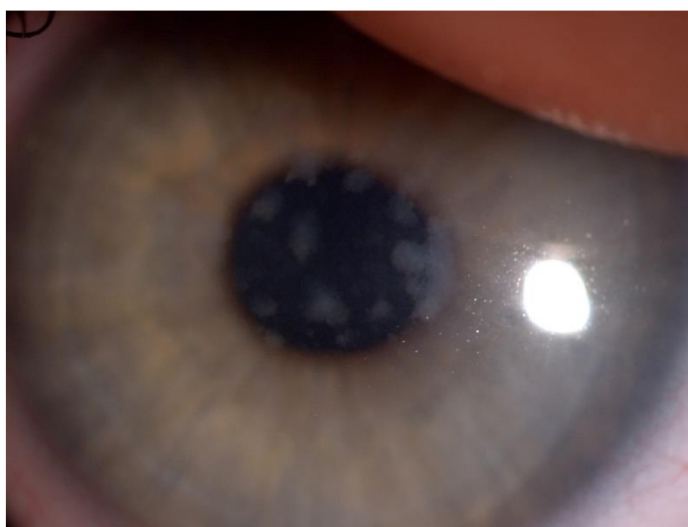
Tato dystrofie je specifická v tom, že je jediná ze stromálních dystrofií autosomálně recesivně dědičným onemocněním. V praxi to znamená, že pacient nemusí mít v rodinné historii případ zaznamenán. A taky proto, že má tendenci se rozšířit od limbu k limbu (včetně periferií). Znamky tohoto onemocnění se objevují kdykoliv během života, nejčastěji však v období adolescence. <sup>5,20,30</sup>

Charakteristickým klinickým nálezem jsou špatně definovatelné, oboustranné, šedo-bílé opacity složené z glykosaminoglykanu. Dochází k difúznímu zkalení, které je výsledkem změn v uspořádání kolagenových vláken. Jelikož je běžná kolagenní tkáň nahrazována fibrotickou tkání, může být tento stav spojen se ztenčením rohovky. Zákaly se začínají objevovat v povrchovém stromatu centrální rohovky, kde se postupně začíná zvyšovat jejich počet, splývají a následně se šíří do hlubších vrstev. Mezi příznaky objevující se u těchto pacientů patří progresivní zhoršení zrakové

ostrosti, ale mohou se také objevit recidivující rohovkové eroze spojené s fotofobií a bolestí. Kromě stromatu rohovky bývá postižena i Descemetová membrána. <sup>4,5,20,30</sup>

Léčba při rohovkových erozích se provádí lubrikací, nebo také fototerapeutickou keratektomií. Při hlubších stromálních opacitách je léčba hlubokou lamelární nebo penetrující keratoplastikou (viz kapitola 5). I u této dystrofie je recidiva častá. <sup>4,5,20,30</sup>

Rozlišují se 3 podtypy makulární dystrofie, a to na základě obsahu imunoreaktivního keratansulfátu v patologické rohovce a v séru pacienta. V případě nejčastějšího podtypu I se imunoreaktivní keratansulfát neobjevuje ani v rohovce ani v séru. U dalšího podtypu Ia se může objevovat v keratocytech, ale v séru není přítomen. A v podtypu II se objevuje i ve stromatu rohovky i v séru. Při klinickém vyšetření je však nelze rozlišit. <sup>4,5,20,30</sup>



Obrázek17: Makulární dystrofie rohovky <sup>76</sup>

#### 4.3.4 Mřížková dystrofie typ I, typ II, typ III, typ IIIa

Mřížková dystrofie (obr. 18) patří mezi často diagnostikované rohovkové dystrofie s výskytem po celém světě. Projevuje se obvykle již v první dekádě života.

Klinicky se mřížková dystrofie projevuje různorodě díky velkému množství zjištěných příčinných mutací. Tyto dystrofie jsou autosomálně dominantně dědičné onemocnění s výjimkou mřížkové dystrofie typu III, která je autosomálně recesivně dědičná.<sup>4,20</sup>

Klasický typ I je charakteristický křížícími se lineárními opacitami amyloidu ve stromatu rohovky. Vznikají v centru a následně se šíří do periferií, stroma mezi nimi je čiré, ale v pokročilé fázi nemoci se zkalí. Příznaky se obvykle projeví v dětství a progresse je postupná. Zraková ostrost se výrazně snižuje spolu s rohovkovými erozemi ve čtvrté dekádě života. Tento typ může být jednostranný či asymetrický.<sup>20,31</sup>

Léčba se zaměřuje na zmírnění erozí lubrikancii, antibiotickými mastmi a obvazovými/krycími kontaktními čočkami. Pokud léčba není úspěšná a eroze se opakují, lze zvážit fototerapeutickou keratektomií nebo penetrující či lamelární keratoplastiku (viz kapitola 5).<sup>20,31</sup>

Mřížková dystrofie typu II je charakterizována krátkými jemnými opacitami, které připomínají skelná vlákna a jsou orientována radiálně. Objevují se především v periférii rohovky. Příznaky této dystrofie jsou snížení citlivosti rohovky, syndrom suchého oka, vzácně rohovkové eroze a často je přidružen sekundární glaukom. Můžeme je zaznamenat většinou po 20. roce života a zraková ostrost se do 60 ti let výrazně nemění. Spolu s touto dystrofií se vyskytují i systémové poruchy jako je paréza faciálního nervu nebo i hypestezie obličeje, postižení ledvin či srdce.<sup>4,20</sup>

Léčba u typu II je pouze symptomatická. Zavčas se musí podchytit a léčit glaukom a syndrom suchého oka. Jelikož je snížená citlivost rohovky a zraková ostrost se zhoršuje až po 60. roce bývá složité vysvětlit závažnost nemoci pacientovi. I proto se transplantace rohovky v tomto případě provádí zřídka. Po přední lamelární keratoplastice a fototerapeutické keratektomií byla zaznamenána recidiva onemocnění.<sup>20</sup>

Mřížková dystrofie typu III se vymyká tím, že se jedná o autosomálně recesivně dědičné onemocnění. Oproti předcházejícím typům má nástup pozdější, až kolem 7. dekády života. Opacity objevující se na rohovce u tohoto typu připomínají tlusté

provazce. K erozím však nedochází. Typ IIIa se projevuje v 5. dekádě života a k syndromu eroze zde dochází často. Léčba u těchto typů je symptomatická.<sup>4,20</sup>



**Obrázek 18: Mřížková dystrofie rohovky** <sup>77</sup>

### **4.3.5 Centrální krystalická dystrofie (Schnyderova)**

Schnyderova dystrofie neboli centrální krystalická dystrofie (obr. 19) je autosomálně dominantně dědičné vzácné onemocnění. <sup>1,5</sup>

Projevuje se v první dekádě života charakteristickým zakalením rohovky nebo opacitami ve tvaru krystalů ve stromatu rohovky. Přibližně u 50 % pacientů nejsou krystaly klinicky pozorovány. Opacity jsou někdy uspořádány do kruhu nebo se může objevovat v celé tloušťce stromatu pouze jedna velká opacita ve tvaru prstence. Léze jsou většinou oboustranné, ale může být jedno oko zasaženo dříve než druhé. Opacity mohou být časem obklopeny nálezem arcus lipoides, což je opacitní šedo-bílý prstenec na hranici rohovky. Depozita cholesterolu a neutrálních tuků ničí Bowmanovu membránu. Rohovkový epitel, endotel i Descemetská membrána jsou nezasaženi. Někteří pacienti si stěžují na glare efekt, který se zvyšuje s věkem. Zraková ostrost a citlivost rohovky se snižuje postupně. Často byly hlášeny související systémové poruchy jako hypercholesterolemie nebo genu valgum. Tyto nemoci se však mohou projevovat i bez přítomnosti rohovkových změn, proto je nelze plně spojovat. <sup>1,5,20,32</sup>

Léčba probíhá odstraněním povrchových opacit pomocí fototerapeutické keratektomie. Pro postupné zhoršování zrakových funkcí asi v šesté dekádě života je zapotřebí provést penetrující keratoplastiku. Recidiva u této dystrofie je častá. <sup>4</sup>



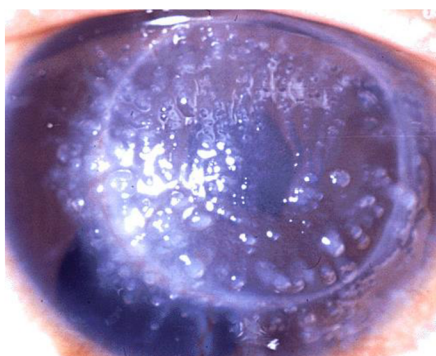
Obrázek 19: Centrální krystalová dystrofie Schnyderova <sup>78</sup>

#### 4.3.6 Želatinózní kapkovitá dystrofie

Želatinózní kapkovitá dystrofie (obr. 20) je autosomálně recesivně dědičné onemocnění s nízkou penetrací genu. Byly hlášeny případy pacientů z Japonska, Indie, Tuniska, Vietnamu, USA a dalších zemí. <sup>33</sup>

Je to forma povrchové dystrofie rohovky charakterizovaná bílými želatinovými uzlíky amyloidu pod epitelem rohovky, v oblasti Bowmanovy membrány, která obvykle chybí. Léze se většinou vyvíjejí v první nebo druhé dekádě života. Klinickými příznaky jsou těžká fotofobie, slzení, pocit cizího tělesa a těžká, progresivní, ztráta zraku. Vřetenovité usazeniny, podobné těm u mřížkové rohovkové dystrofie v hlubším stromatu, lze nalézt pomocí světelné mikroskopie. <sup>4,33</sup>

Léčba probíhá lamelární či penetrující keratoplastikou nebo povrchovou keratektomií (viz kapitola 5). Recidiva u tohoto onemocnění byla zaznamenána, amyloid se znovu ukládá cca za 5 let. <sup>4,33</sup>



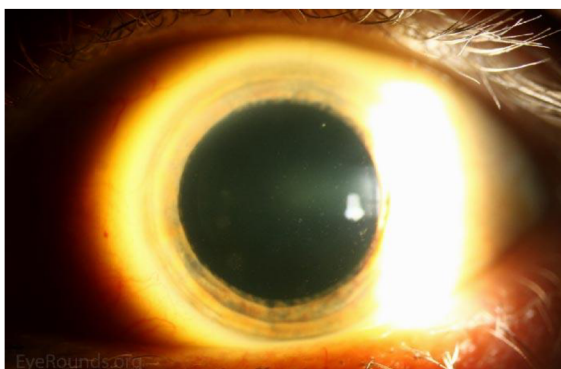
Obrázek 20: Želatinózní kapkovitá dystrofie rohovky <sup>79</sup>

#### 4.3.7 Flíčkovitá dystrofie rohovky (Francoisova-Neetensova)

Flíčkovitá dystrofie rohovky (obr.21) je autosomálně dominantně dědičné onemocnění, které se vyskytuje již při narození nebo v první dekádě života. Objevuje se u pacientů z Asie, Afriky a Evropy. <sup>5,20</sup>

Často je tato dystrofie diagnostikována náhodně při šetření jiného onemocnění. Může být i jednostranná nebo relativně asymetrická. Většinou má mírný průběh a pacient trpí jen příležitostnou fotofobii. Při klinickém vyšetření lze ve stromatu vidět rozptýlené desítky až stovky velmi malých šedo-bílých opacit. Jedná se o depozita lipidů a glykozaminoglykanů v keratocytech. Stroma mezi nimi je čiré, zbylé části rohovky jsou bez patologického nálezu a rohovka má sníženou citlivost. I když není zcela jasné, proč, existuje souvislost s dalšími očními nálezy, včetně keratokonu, katarakty a jiných, které mohou záviset na defektu metabolismu kolagenu. <sup>5,20</sup>

Léčba není většinou vůbec nutná. U komplikovanějších případů lze provést keratoplastiku. Recidiva onemocnění nebyla prokázána. <sup>5,20</sup>



Obrázek 21: Flíčkovitá dystrofie rohovky <sup>80</sup>

Tabulka 4: Stromální dystrofie - přehled

Dystrofie	Dědičnost	Nástup	Projevy	Klinické příznaky
Granulární dystrofie typ I	Autosomálně dominantní	1.-2. dekáda	Malé bílé nepravidelné ostře ohraničené opacity	Fotofobie, glare
Granulární dystrofie typ II	Autosomálně dominantní	1.-5. dekáda	Šedobílé opacity a mřížkové léze	Zamlžené vidění při oslnění
Makulární dystrofie	Autosomálně recesivní	2. dekáda	Špatně definovatelné šedo-bílé opacity, difúzní zkalení	Bolestivé recidivující eroze, fotofobie
Mřížková dystrofie Typ I,	Autosomálně dominantní	1. dekáda	Lineární opacity	Snížená citlivost rohovky, syndrom suchého oka, rohovkové eroze
Typ II,		2. dekáda	Krátké jemné radiální opacity	
Typ IIIa		5. dekáda	Opacity, syndrom eroze	
Typ III	Autosomálně recesivní	7. dekáda	Opacity připomínající tlusté provazce	
Centrální krystalická dystrofie	Autosomálně dominantní	1. dekáda	Zakalení rohovky, krystalkové opacity	Glare efekt
Želatinózní kapkovitá dystrofie	Autosomálně recesivní	1.-2. Dekáda	Bílé želatinové uzlíky amyloidu, chybící Bowmanova membrána	Fotofobie, slzení, pocit cizího tělesa, ztráta zraku
Flíčkovitá dystrofie	Autosomálně dominantní	1. dekáda	Desítky malých šedo-bílých opacit, zbytek stromatu čirý	Fotofobie

## 4.4 Dystrofie Descemetové membrány a endotelu

Mezi tuto skupinu zadních dystrofií řadíme čtyři onemocnění. Z nich jsou nejčastější Fuchsova dystrofie a zadní polymorfní dystrofie. Vzhledem k hlavní činnosti endotelu, udržování správného podílu hydratace rohovkového stromatu, může jakákoli dysfunkce endotelu vést k oblastem lokalizovaného nebo rozptýleného edému rohovky a tím ke vzniku epiteliálních mikrocyst a klinicky pak ke snížení zrakové ostrosti.<sup>5,20</sup>

### 4.4.1 Fuchsova dystrofie

Fuchsova dystrofie (obr. 22) se řadí mezi jednu z nejčastějších dystrofií rohovky, a to v Evropě i USA. Je charakterizována bilaterální zrychlenou ztrátou endoteliálních buněk a postihuje častěji ženy. Patří mezi autosomálně dominantní onemocnění, které má symptomatický nástup kolem šesté dekády života.<sup>5,20</sup>

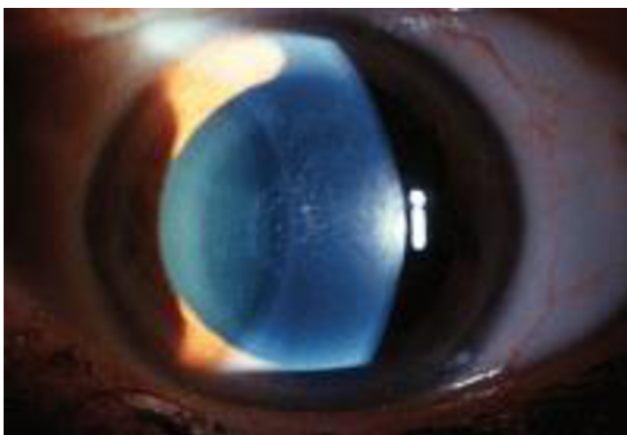
Na začátku si pacienti stěžují na fotofobii a sníženou zrakovou ostrost. Při vyšetření převládá tzv. cornea guttata, malé tmavé skvrny na zrcadlovém odrazu, vypadající jako tepaný kov. Tyto tmavé skvrny představují tkáň vytlačovanou z roviny zaostření, v důsledku nahromadění kolagenu. To způsobuje, že se Descemetova membrána a endotel vyboulí dozadu. Aby se zabránilo úplné dekompenzaci rohovky, endotel se remodeluje, aby zachoval nejlepší možnou funkčnost. Následující postupný pokles počtu endoteliálních buněk způsobuje změnu tvaru (pleomorfismus) a zvětšování buněk. Je to snaha pokrýt pracovní zátěž nefunkčních buněk.<sup>5,20</sup>

Pacienty je možné kontrolovat pomocí zrcadlové (endoteliální) mikroskopie (obr. 23). Vyšetření pomocí zrcadlové mikroskopie nám umožňuje in vivo (zaživa) vizualizaci endotelu rohovky pomocí zrcadlového odrazu s biomikroskopí štěrbinovou lampou (obrázek 23). Kromě rychlého přesného obrazu dokáže určit průměrný počet endoteliálních buněk na mm<sup>2</sup>. S postupnou progresí nemoci dochází ke snížení zrakové ostrosti v důsledku hlubokého otoku rohovky, který lze pozorovat sériovou pachymetrií. Ta odhalí úroveň otoku, stromální edém nebo epiteliální

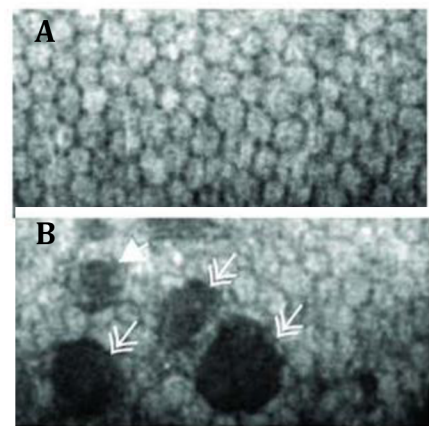


mikrocysty, jež mohou vzniknout v určité fázi onemocnění. V další fázi se může objevit bulózní keratopatie.<sup>5,20,34</sup>

Léčba v počínajících fázích spočívá v aplikaci hyperosmolárního roztoku (5% NaCl, 40% glukóza). Ve fázi edému se ordinuje penetrující či lamelární keratoplastika, kdy se nahradí rohovka nebo její abnormální vrstvy. Problém nastává u pacientů s Fuchsovou dystrofií spolu s kataraktou. Musí se pečlivě zvážit, zda provést pouze extrakci katarakty s implantací umělé čočky nebo zkombinovat keratoplastiku s kataraktou.<sup>4</sup>



Obrázek 22: Fuchsova endotelová dystrofie rohovky<sup>81</sup>



Obrázek 23: Zrcadlová mikroskopie A) u zdravého subjektu B) u subjektu s Fuchsovou endoteliální dystrofií rohovky s guttae (upraveno)<sup>82</sup>

#### 4.4.2 Zadní polymorfni dystrofie

Zadní polymorfni dystrofie (obr. 24) je autosomálně dominantní onemocnění, které může ovlivnit endotel i Descemetovu membránu. Je to vzácné onemocnění s celosvětovým výskytem. Prevalence tohoto onemocnění je asi 1/100000.<sup>20</sup>

Zadní polymorfni dystrofie progreduje postupně a většinou mezi druhou až čtvrtou dekádu dochází ke klinické manifestaci. Může probíhat bez příznaků, ale i výrazně ovlivnit zrakovou ostrost. Endotelové buňky v podstatě začínají působit jako buňky epitelu a množí se, což způsobuje akumulaci abnormální bazální membrány a zesílení Descemetovy membrány. Pro tuto dystrofii je, mimo abnormální proliferaci, charakteristické také postižení struktur úhlu a duhovky. Můžeme najít širokou škálu

poškození, které lze nejlépe pozorovat zrcadlovou mikroskopií. Objevují se puchýřky ve ztluštělé oblasti Descemetovy membrány, geografické opacity či léze ve tvaru proužků. V závažných případech může docházet k atrofii duhovky, everzi pigmentového listu, korektopii nebo k sekundárnímu glaukomu, který může vést k oboustranné slepotě. 4,5,20

Tato nemoc může probíhat u pacientů velmi rozdílně. Různí se nástup obtíží, rozsah onemocnění, ale rozdílné příznaky mohou být i mezi pravým a levým okem pacienta. Vyšetření nejbližšího člena rodiny nám může poskytnout informace o tom, jaký typ nálezů pravděpodobně uvidíme u vlastního pacienta. Mezi některými zaznamenanými případy zadní polymorfni dystrofie byly popsány i následující systémové a oční onemocnění: astigmatismus, Alportův syndrom a keratokonus. V začátcích onemocnění je potřeba odlišit v periferii Hassalova-Henleova tělíska, následně při progresi a vzniku edému rohovky je těžké zadní polymorfni dystrofii odlišit od Fuchsovy dystrofie. 4,5,20

Léčba se liší dle fáze nástupu a rozsahu. Je důležité včasně detekovat sekundární glaukom, kontrolovat nitrooční tlak a v závažnějším případě přistoupit k chirurgické léčbě – trabekulektomii. U dětí je důležité včasné podchycení onemocnění, aby u nich nedocházelo k amblyopii při nekorigovaném astigmatismu. Při edému rohovky se provádí penetrující nebo zadní lamelární keratoplastika (viz kapitola 5). 4,20



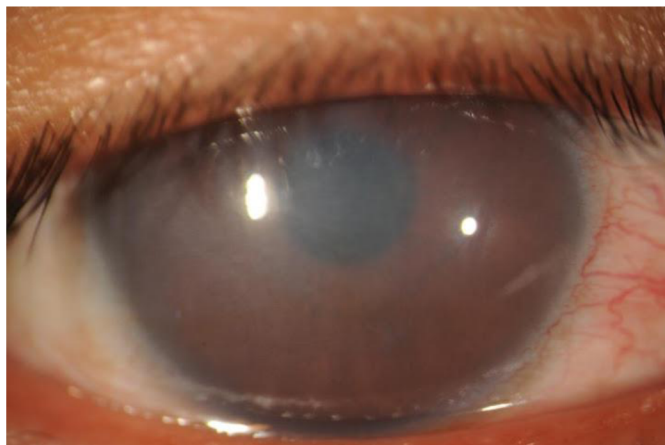
**Obrázek 24: Zadní polymorfni dystrofie rohovky<sup>83</sup>**

#### 4.4.3 Kongenitální hereditární endotelová dystrofie

Kongenitální hereditární endotelová dystrofie (obr. 25) je poměrně vzácné onemocnění a má 2 typy: autosomálně dominantní, progresivní a autosomálně recesivní, neprogresivní. Objevuje se spíše v zemích, kde jsou příbuzenské sňatky. V České republice dosud nebyla zaznamenána.<sup>20,35</sup>

Nejčastěji je diagnostikována již při narození. Je pro ni charakteristický symetrický, bilaterální difúzní edém rohovky od limbu k limbu v důsledku dysfunkčního endotelu. Toto se označuje jako vzhled „broušeného skla“. Dochází ke ztluštění rohovky na 2 až 3 násobek normální tloušťky a snížení zrakové ostrosti až pod 0,1. Souvisejícími systémovými nálezy bývá nystagmus a ztráta sluchu. Progrese se projevuje ve zhoršení edému a následovným jizvením ve stromatu. Může docházet k zonulární keratopatii a vaskularizaci v periferii rohovky. Vzácně byl zaznamenán i výskyt glaukomu.<sup>4,5,20,35</sup>

Při léčbě se provádí transplantace rohovky. V raném věku je potřeba zvážit, zda operaci podstoupit podle stupně případné amblyopie. Provádí se většinou v případě, kdy je těžké zkalení rohovky či při postižení binokulárního vidění. V důsledku zesílení rohovky je zvýšen nitrooční tlak, který se musí hlídat z důvodu možnosti rozvoje glaukomu.<sup>20,35</sup>



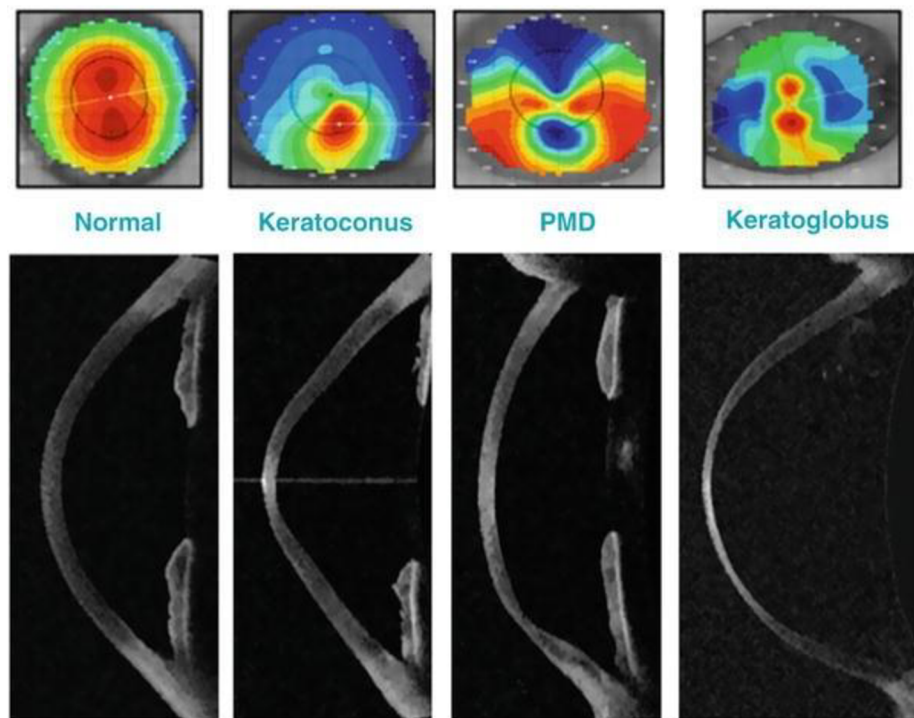
Obrázek 25: Kongenitální hereditární endotelová dystrofie <sup>84</sup>

Tabulka 5: Dystrofie Descemetové membrány a endotelu - přehled

Dystrofie	Dědičnost	Nástup	Projevy
Fuchsova dystrofie	Autosomálně dominantní	6. dekáda	Bilaterální zrychlená ztráta endoteliálních buněk
Zadní polymorfní dystrofie	Autosomálně dominantní	2.-4. dekádou	Množení endotelových buněk
Kongenitální hereditární endotelové dystrofie	Autosomálně dominantní/recesivní	Při narození	Difúzní edém rohovky, disfunkční endotel, ztlustění rohovky

## 4.5 Ektázie

Ektázie rohovky (obr. 26) jsou nezánětlivá anomální onemocnění. Jedná se o ztrátu biomechanické síly rohovky, vedoucí k postupnému ztenčení a vyboulení rohovky, což způsobí nepravidelný astigmatismus, tedy snížení zrakové ostrosti. Mezi ně řadíme keratokonus, keratoglobus a pelucidní marginální degeneraci. Všechny tři ektázie byly dokonce popsány i u stejného pacienta. Vedou se tedy spekulace, jestli se nejedná o různá spektra stejného onemocnění. To však nebylo pro validaci hypotézy nějak potvrzeno.<sup>36-38</sup>

Obrázek 26: Porovnání ektázií<sup>85</sup>

#### 4.5.1 Keratokonus

Keratokonus se řadí mezi častější ektatické onemocnění rohovky. Je to nezánnětlivé, pozvolna progredující onemocnění, které se může objevovat centrálně nebo bilaterálně a projevuje se v dospívání okolo 20. roku. První projev se však může objevit i v pozdějším věku a může mít progresivnější charakter. Pro keratokonus je charakteristické kónické vyklenutí většinou v centru rohovky, což vede k nepravidelnému astigmatismu a zjizvení rohovky. Vyklenutí je ve tvaru kužele, proto taky je název odvozen z řeckého “kerato“ neboli rohovka a “conos“ neboli kužel, zkosení, tj. kuželovitá rohovka.<sup>39,40</sup>

Většině pacientů, u kterých se vyvine keratokonus, se začne projevovat progredující myopie. Nejčastějším příznakem je rozmazané vidění, můžou se objevit i halo efekt, oslnění, jiné problémy s nočním viděním, dvojité vidění nebo astenopické obtíže. Klinicky se tato ektázie projevuje tzv. Fleischerovým prstencem, což jsou nahromaděné depozita železa vytvářející tenký žlutý až hnědý prsteneček na bázi

keratokonu. Vzniká i Bowmannův stín, který je důsledkem početných trhlin Bowmanovy membrány a povrchního jizvení. Pacientovi se při pohledu dolů odtlačuje/vyklenuje dolní víčko – Munsonův příznak. Často vznikají i Vogtovy lišty neboli horizontální trhliny Descemetovy membrány a nařasení lamel stromatu. V pokročilejším stádiu onemocnění může vymizet citlivost vrcholu vyklenuté rohovky.

39-41

Příčina keratokonu není známá, ale tendenci k rozvoji má zřejmě od narození, je pravděpodobně dědičný. Genetické faktory zahrnují abnormality ve struktuře kolagenu, díky nimž je rohovka slabá a pružná. Vyskytuje se i v souvislosti s jinými chorobami jako je např. Downův syndrom, Marfanův syndrom a jiné. Keratokonus se vyskytuje častěji u pacientů se sklony k atopii nebo s těžkými očními alergiemi. Objevují se dohady, že na rozvoji se podílí i mnutí oka nebo hormonální faktory. Můžeme tedy říci, že přesná příčina tohoto onemocnění není známa, hrají roli genetické i enviromentální faktory.<sup>39,42</sup>

Léčba keratokonu závisí na závažnosti stavu a na rychlosti progresu. V raných fázích lze visus korigovat brýlovou korekcí. S postupem onemocnění může být nutné nosit tvrdé plynopropustné kontaktní čočky (RGP), aby se světlo vstupující do oka lámalo rovnoměrně a nebylo tak narušeno vidění.<sup>39,42</sup>

Mezi chirurgické postupy při léčbě keratokonu patří metoda crosslinking pomocí riboflavinu a paprsků ultrafialového světla. A také sem patří metoda ICRS (intrastromal Corneal Ring Segments), kdy se rohovka oplošťuje pomocí intrastrómálních segmentů/implantátů (viz kapitola 5). Tato léčebná metoda snižuje progresi keratokonu a zlepšuje i zrakovou ostrost. Pokud nevyhovuje ani jeden předešlý způsob léčby, může být doporučena/nutná transplantace rohovky. Ta se však provádí jen asi u 10-20 % pacientů s keratokonem. Při transplantaci je rohovka odstraněna a je nahrazena zdravou dárcovskou rohovkou. Rekonvalescence u transplantace je náročnější, k obnovení dobrého zraku může dojít až za rok nebo v delším časovém odstupu od operace. Obvykle jsou poté potřeba kontaktní čočky.

Další možnost operace je přední lamelární keratoplastika, kdy se zachová descemetická membrána. Výhodou je rychlejší hojení a menší riziko komplikací (viz kapitola 5).<sup>4,39,42</sup>

#### 4.5.2 Keratoglobus

Keratoglobus je velmi vzácné, vývojové onemocnění, které bývá většinou bilaterální a postihuje rohovku po celé ploše. Nastupuje již po narození. Dá se říci, že je to podobné onemocnění jako keratokonus, avšak výskyt je méně častý. U keratoglobu je však vyklenutí polokulovité, ne kónické. Z toho vyplývá, že je rohovka rozptýleně ztenčena (je až o třetinu tenčí), většinou výrazněji v periferiích. Oční přední komora je typicky hluboká nad 5 mm.<sup>36,41,43</sup>

Keratoglobus bývá často provázán se systémovými chorobami, jako jsou například Leberova kongenitální amauroza, poruchy pojivové tkáně nebo Ehlers-Danlosův syndrom. Další možnou příčinou jsou však i biochemické děje, vedoucí k rozpadu Bowmanovy membrány a tenčení stromatu s Descemetskou membránou. Většina případů je neprogresivní. Akutní formou keratoglobu v pokročilých stádiích je hydrops vznikající v důsledku ruptur v Descemetské membráně.<sup>36,37</sup>

Charakterizuje se progresivním snížením zrakové ostrosti v důsledku indexové hypermetropie nebo myopie. Při nekorigování vady může vznikat středně těžká amblyopie.<sup>36,37</sup>

Léčba keratoglobu je náročná a nemá dobrou prognózu. Plně standartní postup chirurgické léčby není pro jeho vzácnost známý. Penetrující keratoplastika není možná kvůli ztenčené rohovce a rozdílům v tloušťce. Proto je lepší volba přední lamelární keratoplastika. Chirurgická korekce může být spojena s komplikacemi, proto korekce brýlemi bývá často nejlepší způsob korekce zrakové ostrosti.<sup>37</sup>

### 4.5.3 Pelucidní marginální degenerace

Pelucidní marginální degenerace, vzácné a progresivní onemocnění, je charakteristické vyklenutím periferní části rohovky. Toto ektatické onemocnění se objevuje mezi druhou a pátou dekádou života a většinou je bilaterální.<sup>36</sup>

Společně s touto ektázií se mohou vyskytnout onemocnění jako je například keratokonjunktivitida, dermatitida nebo glaukom otevřeného úhlu. Mezi časté příznaky patří špatná zraková ostrost díky nepravidelnému astigmatismu. Příznaky jako jsou fotofobie, akutní bolest, edém a sklerální injekce nejsou tak časté. Při vyšetření štěrbinovou lampou jde vidět charakteristický periferní pruh ztenčené dolní rohovky ve tvaru půlměsíce většinou z polohy 4 hodin do polohy 8 hodin. Centrální rohovka má obvykle normální tloušťku a epitel pokrývající ztenčenou část je neporušený.<sup>36,44</sup>

Etiologie není přesně známá, byly však zaznamenány abnormality kolagenu jako u keratokonu. Oslabená rohovka může vystupovat v důsledku vyššího nitroočního tlaku.<sup>44</sup>

V lehkých a středně závažných případech jsou ideální pro korekci zraku torické hydrofilní kontaktní čočky. Hybridní kontaktní čočky jsou sice snáze přizpůsobitelné ektatické rohovce, avšak jejich špatná propustnost pro kyslík často vede k neovaskularizaci rohovky, což může nepříznivě ovlivnit prognózu budoucí transplantace rohovky. Tvrdé sklerální kontaktní čočky jsou vhodnou alternativou. Pokud s nimi nedosáhneme odpovídající zrakové ostrosti, nebo se objeví nesnášenlivost kontaktní čočky pacientem, lze zvolit chirurgický zákrok. V současné době se preferuje kombinace periferní lamelární keratoplastiky, po které následuje po několika měsících centrální penetrující keratoplastika. Při progresi je možné zvolit i metodu cross-linking (viz kapitola 5).<sup>45</sup>



<b>Ektázie</b>	Keratokonus	Keratoglobus	Pelucidní marginální degenerace
<b>Vznik</b>	2. dekáda	Po narození	2. – 5. dekáda
<b>Protenčení rohovky</b>	Kónické, v centru	Polokulovité, výrazněji v periferiích	Ztenčení dolní rohovky ve tvaru C
<b>Projevy</b>	MYO, nepravidelný astigmatismus, halo efekt, oslnění	Indexová MYO nebo HYP, amblyopie	Snížený vÍzus, nepravidelný astigmatismus, fotofobie, bolest, edém
<b>Nemoci s tím spojené</b>	Downův syndrom, Marfanův syndrom, atopie, alergie	Leberova kongenitální amauróza, poruchy pojivové tkáně, Ehlers-Danlosův syndrom	Keratokonjunktivitida, dermatitida, glaukom otevřeného úhlu

## 5 Chirurgie rohovky

### 5.1 Fototerapeutická keratektomie

Fototerapeutická keratektomie (PTK) je chirurgický zákrok, při kterém se používá excimerový laser o vlnové délce 193 nm k odstranění malé vnější vrstvy tkáně rohovky. Považuje se za relativně technicky jednoduchý zákrok, který je neinvazivní, bez nutnosti řezů do tkáně rohovky. Laser většinou odstraňuje 5-20 % tloušťky rohovkového stromatu. Před samotným zákrokem, který je rychlý a trvá v průměru 10 min, se provádí podrobné vyšetření a edukace pacienta ohledně léčby. <sup>4,41,42</sup>

Provádí se většinou v lokální anestezii, pokud však pacient nedokáže být v klidu (např. děti), je nutná anestezie celková. Jako lokální anestetika se využívají xylokain 4 % nebo proparacain HCL (0,5 %). Pacient leží na operačním lehátku, okolí oka je kryto sterilní rouškou a pod víčky je malý rozvěrač, který brání mrkání. První se šetrně odstraňuje epitel rohovky za pomoci alkoholového roztoku. Dále už lékař odstraňuje částičky tkáně z povrchu oka za pomoci přesného svazku paprsků laseru, který je řízený počítačově. Pokud je povrch drsný, nanáší se maskovací prostředek jako hydroxypropylmethylcelulóza, aby se rohovka vyhladila. Po zákroku je naaplikovaná krycí kontaktní čočka, která funguje jako ochrana hojící se rohovky po dobu 3-4 dnů. Po několika dnech od operace se epitel spontánně regeneruje. Dále je oko kryto obvazem do následujícího dne. V čistém prostředí se potom obvaz sundá a je naordinovaná pooperační léčba antibiotickými kapkami a kapkami pro lepší hojení. <sup>46-48</sup>

Po odeznění účinku anestetik se může objevit intenzivní bolest ošetřeného oka, ta však postupně ustupuje. Doprovodné příznaky jsou i oteklá víčka a pocit rýmy. Většina pacientů je v rozmezí 2-5 dnů schopna se zapojit do pracovního procesu. Zrak se plně stabilizuje v průběhu 2-4 měsíců. <sup>46</sup>

Fototerapeutickou keratektomii lze využít například při léčbě Sféroidní degenerace, kdy lze dosáhnout relativně jasné rohovky s určitou zrnitostí.

U Salzmannovy nodulární degenerace můžeme dojít k výslednému poměrně hladkému povrchu rohovky. U dystrofií rohovky se využívá ke snížení usazenin, vyčištění vizuální osy a k odstranění nerovnosti povrchu, avšak zde jsou recidivy poměrně časté a závažné.<sup>46,47</sup>

## 5.2 Keratoplastika (penetrující a lamelární)

Transplantace rohovky patří mezi neúspěšnější transplantace v lidském těle vůbec. Je to díky tomu, že rohovka je avaskulární a imunitní systém zde ve větší míře nerozpozná dárcovské antigeny. Výměnou celé rohovky se zároveň mění 2/3 celého optického systému oka, což znamená cca 42 D.<sup>4</sup>

Keratoplastiku rozdělujeme na dvě základní skupiny, a to na penetrující keratoplastiku a lamelární keratoplastiku.<sup>4</sup>

### 5.2.1 Penetrující keratoplastika

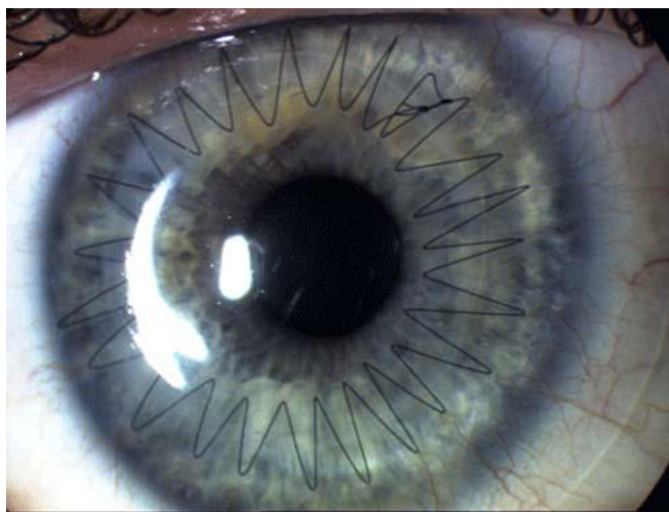
Penetrující neboli perforující keratoplastika spočívá v odstranění rohovky v celé své tloušťce a její náhradě dárcovskou rohovkou. Pokud se na rohovce objevila vaskularizace přesahující limbus o více jak 2 mm, tak se transplantace řadí mezi rizikové.<sup>4</sup>

Operace se provádí skalpelem s kruhovým ostrím (trepanem), jehož velikost se určí podle patologické léze. Tímto skalpelem se odoperuje jak pacientova, tak dárcovská rohovka. Ta se však obvykle zaměřuje o 0,25-0,50 mm větší než hostitelská. Po trepování pacientovy rohovky do 90 % hloubky se vstříkne hyaluronan do přední komory, pro zachování hloubky a stability přední komory. Dále se provede resekcce tkáně rohovky pomocí zakřivených nůžek na rohovku. Dárcovský štěp se našije neresorbovatelným šitím. Stehy jsou umístěny radiálním způsobem a se stejným napětím, aby se co nejvíce minimalizoval pooperační astigmatismus (obr. 27).<sup>4,49,50</sup>

Stehy se odstraní selektivně až rok po operaci. V rámci pooperační terapie se aplikují lokálně kortikosteroidy s antibiotiky. Rekonvalescence je relativně dlouhá

a může trvat roky. Je zde větší pravděpodobnost odmítnutí dárcovského aloštěpu (přibližně 20 %) ve srovnání s jinými druhy keratoplastiky.<sup>4,49,50</sup>

Díky rohovkovým bankám se mohou provádět jak akutní, tak plánované keratoplastiky. Rohovky jsou odebírány a skladovány za přísných evropských norem. A dle prezervačního média, ve kterém jsou uloženy, jsou použitelné maximálně 14 dnů nebo 7 týdnů.<sup>4</sup>



Obrázek 27: Ukázka stehu po perforující keratoplastice<sup>86</sup>

### 5.2.2 Lamelární keratoplastika

Lamelární keratoplastika spočívá ve výměně pouze některé vrstvy rohovky a zachování části rohovky vlastní. V dnešní době se právě využívá až z 90 % případů. Lamelární keratoplastika se dělí na dva typy: Hluboká přední lamelární keratoplastika (DALK) a Zadní lamelární keratoplastika.<sup>51</sup>

U hluboké přední lamelární keratoplastiky se vyměňují povrchové vrstvy rohovky spolu s celým stromatem až k Descemetově membráně. Takže výhodou této keratoplastiky je, že zůstává zachována celistvost nitroočního prostoru. Indikuje se u předních stromálních rohovkových dystrofií. Při DALK se jako první řeže trefinem přední povrch rohovky do hloubky asi 2/3 její tloušťky. Následně se proříznou stromální vrstvy zaoblenou čepelí šikmo rovnoběžnou s Descemetovou membránou.

Poté se vstříkuje vzduch nebo tekutina pomocí kanyly mezi hluboké stroma a Descemetovu membránu, aby se vrstvy oddělily. Dárcovska rohovka se přišívá přerušovanými či pokračujícími nylonovými stehy. Pooperační péče spočívá v lokální aplikaci kortikosteroidů a antibiotik. Celkově je léčba po DALK lepší a rychlejší než po penetrující keratoplastice.<sup>51</sup>

Zadní lamelární keratoplastika se pak dále dělí na transplantaci Descemetovy membrány s endotelem (DMEK) a transplantaci Descemetovy membrány s endotelem s vrstvou stromatu o různé šířce (DSEK). DMEK dosahuje lepších výsledků zrakové ostrosti a nižších komplikací. Indikují se u zadních stromálních dystrofií. Zadní lamelární keratoplastika spočívá v odstranění Descemetovské membrány a endotelu, a tím zachování předního stromatu, Bowmanovy membrány a epitelu původní rohovky. Je tedy vyžadováno minimální šití, a tím se dosahuje rychlejšího zotavení zraku a menšího postoperativního astigmatismu. Zpočátku jsou jako přístupové body do přední komory vytvořeny 2 malé rohovkové řezy. Vstříkuje se acetylcholinchlorid, aby zúžil zornici a chránil tak čočku. Následuje odstranění nemocné vnitřní buněčné vrstvy rohovky. Poté chirurg implantuje zdravou dárčovskou tkáň a pomocí vzduchové bubliny rozloží a umístí dárčovskou tkáň proti rohovce pacienta. Při DSEK se implantuje 20 -30 % dárčovské rohovky do oka pacienta. Pacienti bez dalších očních problémů dosáhnou průměrného vidění 20/30 nebo lepšího během několika měsíců. Riziko odmítnutí je kolem 12 %. Při DMEK se používá extrémně tenká dárčovská tkáň (okolo 5% tloušťky rohovky) a poskytuje vidění 20/25 nebo lepší. Riziko odmítnutí je tu dokonce méně než 1 %, avšak je náročná příprava takto tenké dárčovské tkáně.<sup>52-</sup>

54

Endoteliální keratoplastika je technika transplantace rohovky, která se využívá při porušení správné funkce vnitřní vrstvy rohovky, jako jsou například Fuchsova dystrofie nebo zonulární keratopatie.<sup>52-54</sup>

### 5.3 Trabekulektomie

Trabekulektomie je filtrační chirurgický zákrok, při kterém se do přední komory vytvoří ostium/vchod zpod sklerální chlopně, umožňující odtok tekutiny z oční přední komory. Slouží ke snížení vysokého nitroočního tlaku, který může vést ke ztrátě zraku. Trabekulektomii lze zvážit, pokud potenciální přínosy převáží chirurgická rizika. Za kandidáty považujeme pacienty, jejichž nitrooční tlak je vystavuje riziku progresivního poškození vedoucího ke zrakovému postižení. Provádí se v lokální nebo celkové anestezii. Chirurg vytvoří nový drenážní kanál pro tekutinu, který funguje jako odtoková cesta. Tento otvor se částečně zakrývá tzv. chlopní, která se vytváří ze skléry a spojivky, vzniká takzvaný filtrační puchýř. Tuto chlopeň tam udržují stehy, které zabraňují znovu uzavření otvoru při hojení a musí se do 2 týdnů odstranit.<sup>55-57</sup>

Tento zákrok se dělá pod horním víčkem, tudíž filtrační puchýř lze vidět jen při jeho nadzvednutí a pacienta tak vizuálně neovlivňuje. Při zvednutí víčka můžeme vidět mírně vystouplé místo v důsledku vytékající tekutiny, které má méně cév, jeví se tedy bělejší. V rámci pooperační péče se využívají lokální steroidy a antibiotikum v kapkách. Zákrok se využívá například u zadní polymorfni dystrofie.<sup>55-57</sup>

### 5.4 Crosslinking

Metoda cross-linking je relativně nový způsob léčby, který byl poprvé vyzkoušen v roce 2005 a stále se vyvíjí. Jedná se o fotodynamickou terapii ke zpevnění rohovky a umožňuje zpomalení či zastavení progresu keratokonu.<sup>39,58</sup>

Operace začíná odstraněním epitelu rohovky a následuje aplikace fotosenzibilizátoru 0,1% roztoku riboflavinu/vitamínu B2. Poté dochází k 30minutovému ozáření ultrafialovým světlem o vlnové délce 365 nm. To vede k tvorbě kyslíkových radikálů, díky nimž vznikají nové chemické vazby mezi kolagenními vlákny předního stromatu rohovky. Tyto nové vazby zpevňují rohovku a obnovují její biomechanickou a biochemickou stabilitu bez zhoršení její průhlednosti. Po operaci by se měly podávat antibiotika ve formě kapek po dobu 5dní

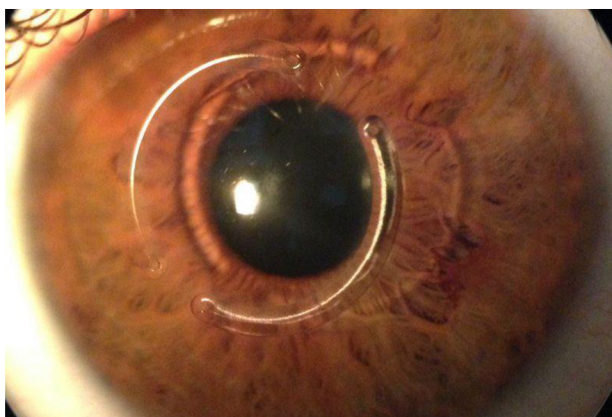
a na oku je krycí kontaktní čočka po dobu 4 dnů. Necelý týden po operaci, po reepitelizaci rohovky, se nasadí lokální kortikoidy až na půl roku, kdy se dávka postupně snižuje.<sup>39,58</sup>

Velikou výhodou této metody je, že je minimálně invazivní a probíhá v lokální anestezii. Keratokonus se však musí podchytit včas, protože na tuto metodu je potřeba tloušťka rohovky nad 400  $\mu\text{m}$ . Tímto se vývoj onemocnění sice stabilizuje a zastaví, ale je i možné, že bude potřeba tento zákrok za několik let zopakovat.<sup>41 59</sup>

## 5.5 Intrastromální segmenty – Keraring

Keraring (obr. 28) je metoda aplikace intrastromálních rohovkových prstenců z polymethylmetakrylátu. Umožňují zpomalení, až zastavení progresu keratokonu a zlepšení zrakové ostrosti o 1 až 2 řádky. Snižují optické aberace a zlepšují toleranci ke kontaktním čočkám. Jedná se o polokruhové segmenty, které se vkládají do stromatu rohovky pro vyrovnání vrcholu nepravidelně vyklenuté rohovky. Původně byly tyto segmenty určeny pro léčbu nízké myopie (do -3 D). Pro možnost této operace by měla být minimální tloušťka rohovky 400  $\mu\text{m}$  a refrakční vada by měla být do -6 D. Operace se provádí pouze v lokální anestezii.<sup>41</sup>

Po operaci trvá rehabilitace zraku 3 – 6 měsíců. Pokud je to nutné, je možno implantaci segmentů kombinovat spolu s další chirurgickou technikou, jako je crosslinking.<sup>41</sup>



Obrázek 28: Keraring<sup>87</sup>

## 6 Závěr

Degenerace a dystrofie jsou skutečně zajímavé nálezy, které jsou náročné pro diferenciální diagnostiku dle klinických nálezů a pro orientaci v historii. Proto cílem této bakalářské práce bylo vypsát zaznamenané druhy degenerací a dystrofií a jejich možné klinické projevy, které napomohou právě v diagnostice. Pro ještě větší přehled jsou jednotlivé podskupiny zpracované v tabulkách.

V praxi optometristy je především důležité důkladně vyšetřit rohovku, před nasazováním kontaktních čoček, aby se předešlo případným komplikacím spojeným s jejím onemocněním, při potížích s dokorigováním pacienta brýlovou korekcí nebo pokud si pacient stěžuje na problémy spojené s glare či halo efektem. Proto je potřeba zkontrolovat průhlednost rohovky, její zakřivení, či případné nálezy v jejích vrstvách. V určitých případech je potřeba pacienta upozornit a odeslat ho k očnímu lékaři. Je však důležité mít přehled o možných onemocněních a jejich projevech. Už jen proto, abychom mohli pacienta informovat a zbytečně ho nevylekali. Ale taky proto, abychom věděli, jak takové oko správně korigovat, jestli zvolit kontaktní čočky či brýlová skla. Jak dlouho by pacientovi mohla vydržet daná korekce dle průběhu onemocnění a v návaznosti na to, jakou částku bude zřejmě vhodné do ní investovat. Ale hlavně určit typ korekce, který bude nejvhodnější, nejpohodlnější a co nejvíce potlačí projevy daného onemocnění. Degenerace a dystrofie jsou však naštěstí velmi vzácná onemocnění, proto se s nimi v optometristické praxi setkáme pouze zřídka.



## Použité zdroje

1. Rozsival P, Univerzita K. *Oční Lékařství*. 1. vyd. Praha. Galén : Karolinum; 2006.
2. Kvapilíková K. *Anatomie a Embryologie Oka: Učební Texty pro Oční Optiky a Oční Techniky, Optometristy a Oftalmology*. 1. vyd. Brno; Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví; 2010.
3. Vlková E, Pitrová Š, Vlk F. *Lexikon Očního Lékařství: Výkladový Ilustrovaný Slovník*. 1. vyd. František Vlk; 2008.
4. Kuchynka P. *Oční Lékařství*. 1.vyd. Grada; 2007.
5. Fromstein S. CORNEAL DYSTROPHIES FRONT TO BACK: This stepwise approach can help you diagnose and manage these conditions. *Rev Optom*. 2020;157(9):80.  
<http://ezproxy.muni.cz/login?url=https://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&AuthType=ip,cookie,uid&db=edb&AN=146021516&lang=cs&site=eds-live&scope=site>. Accessed November 14, 2020.
6. Maharana PK, Sharma N, Das S, et al. Salzmann's Nodular Degeneration. *Ocul Surf*. 2016;14(1):20-30. doi:10.1016/j.jtos.2015.08.006
7. Paranjpe V, Galor A, Monsalve P, Dubovy SR, Karp CL. Salzmann nodular degeneration: prevalence, impact, and management strategies. *Clin Ophthalmol Auckl NZ*. 2019;13:1305-1314. doi:10.2147/OPHTH.S166280
8. Karen Walsh: UV radiation and the eye. *Optician* 29.05.09, s. 26-33. UV záření a oko. [https://www.jnjvisioncare.cz/sites/default/files/public/cz/tvci/knihovna/design-materialy-a-technologie/05\\_uv\\_zareni\\_a\\_oko-clanek.pdf](https://www.jnjvisioncare.cz/sites/default/files/public/cz/tvci/knihovna/design-materialy-a-technologie/05_uv_zareni_a_oko-clanek.pdf). Accessed December 28, 2020.
9. Serra H, Suarez M, Urrets-Zavalía J. Environmental Proteinaceous Corneal Degeneration: A Rare Disease. In: ; 2017. doi:10.29290/RARD.1.1.2017.2-31
10. Sohrab M, Goren MB. Mosaic Degeneration (Anterior Crocodile Shagreen). In: Schmidt-Erfurth U, Kohnen T, eds. *Encyclopedia of Ophthalmology*. Springer Berlin Heidelberg; 2016:1-2. doi:10.1007/978-3-642-35951-4\_850-1
11. Crocodile Shagreen. *Columbiaeye*. <https://www.columbiaeye.org/education/digital-reference-of-ophthalmology/cornea-external-diseases/degenerations/crocodile-shagreen>. Accessed December 28, 2020.

12. Michal Taravella. Band Keratopathy. Medscape.  
<https://emedicine.medscape.com/article/1194813-overview> Published online November 21, 2019. Updated: Oct Accessed 01,2018. December 26, 2020.
13. Tůmová MudE. Arcus lipoides corneae. *Orbis Pictus Medicus, III*. Praha. 2013, 10 (11-12):395. <https://www.medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2013/11/11.pdf>. Accessed December 27, 2020.
14. Bethany Cadmen, Ann M. Griff. Arcus senilis: What you need to know. Published September 22, 2017.. <https://www.medicalnewstoday.com/articles/319490>. 22,2017. Accessed December 27, 2020.
15. Kamila K Padlewska. Argyria: Background, Pathophysiology, Etiology. Medscape. Published online November 8, 2019. <https://emedicine.medscape.com/article/1069121-overview#a4>. Accessed December 27, 2020.
16. Schlötzer-Schrehardt U, Holbach LM, Hofmann-Rummelt C, Naumann GO. Multifocal corneal argyrosis after an explosion injury. <https://europepmc.org/article/med/11413418>. *Cornea*. 2001;20(5):553-557. doi:10.1097/00003226-200107000-00026
17. Matthew Larson. Oční chryziáza: kazuistická zpráva o výuce The Journal of Optometric Education. Accessed December 27, 2020.  
[//journal.opted.org/article/ocular-chrysiasis-a-teaching-case-report/](http://journal.opted.org/article/ocular-chrysiasis-a-teaching-case-report/)
18. Jesse Vislisel. Cornea verticillata. Accessed December 27, 2020.  
<https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/atlas/pages/Verticillata/index.htm>. Last updated: 01/24/2016. Accesed January 2021
19. Jordan M. Graff. Verticillata. EyeRounds.org..  
<https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/case29.htm>. 21.2.2005. Accessed December 27, 2020
20. Česká oftalmologická společnost ČJ. *Trendy Soudobé Oftalmologie. Svazek 8*. 1. vyd. (Rozsival P, Houdek L, eds.). Praha. Galén; 2012.
21. ND. Co je vzácné onemocnění - Česká asociace pro vzácná onemocnění. <http://vzacna-onemocneni.cz/vzacna-onemocneni/co-je-vzacne-onemocneni.html>. Accessed November 6, 2020.
22. Mgr. Ondřej Vlasák. Diagnostika očních chorob v presenilním a senilním věku v ambulanci. *ČOO*. 2016(02);76.  
[https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci\\_2016\\_02.pdf](https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci_2016_02.pdf). Accessed December 27, 2020.
23. Ramaesh T, Ramaesh K, Riley SC, West JD, Dhillon B. Effects of N-acetylcysteine on matrix metalloproteinase-9 secretion and cell migration of human corneal epithelial

- cells. *Eye (Lond)*. 2012;26(8):1138-1144. doi:10.1038/eye.2012.135.  
<https://cze.acousticbiotech.com/effects-n-acetylcysteine-matrix-metalloproteinase-9-secretion-591267>. Accessed March 14, 2021.
24. Dr. Gordon Klintworth. Epithelial recurrent erosion dystrophy. Orphanet.  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=20856&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=epithelial-recurrent-erosion&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Epithelial-recurrent-erosion-dystrophy&title=Epithelial%20recurrent%20erosion%20dystrophy&search=Disease\\_Search\\_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=20856&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=epithelial-recurrent-erosion&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Epithelial-recurrent-erosion-dystrophy&title=Epithelial%20recurrent%20erosion%20dystrophy&search=Disease_Search_Simple). Last update: May 2012. Accessed February 2, 2021.
25. Dr. Gordon Klintworth. Orphanet: Lisch epithelial corneal dystrophy.  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=EN&Expert=98955](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=98955). Last update: May 2012. Accessed February 2, 2021.
26. Qiu W-Y, Zheng L-B, Pan F, Wang B-B, Yao Y-F. New histopathologic and ultrastructural findings in Reis-Bücklers corneal dystrophy caused by the Arg124Leu mutation of TGFBI gene. *BMC Ophthalmol*. 2016;16(1):158. doi:10.1186/s12886-016-0325-y. Accessed November 20, 2020.
27. ND. Corneal dystrophy Thiel Behnke type | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program.  
<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/9275/corneal-dystrophy-thiel-behnke-type>. Accessed November 20, 2020.
28. Dr. Gordon Klintworth. Orphanet: Grayson Wilbrandt corneal dystrophy.  
[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=EN&Expert=293375](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=293375). Last update: May 2012. Accessed November 21, 2020.
29. Evan Veire. O.D EV. IC3D: Classifying Corneal Dystrophies. 2020.  
<https://www.reviewofcontactlenses.com/article/ic3d-classifying-corneal-dystrophies>. Accessed November 21.
30. ND. Macular dystrophy, corneal type 1 | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program.  
<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6953/macular-dystrophy-corneal-type-1>. Accessed November 23, 2020.
31. ND. Lattice corneal dystrophy type 1 | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program. <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/9678/lattice-corneal-dystrophy-type-1>. Accessed November 22, 2020.
32. ND. Corneal dystrophy crystalline of Schnyder | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program.

- <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/9277/schnyder-crystalline-corneal-dystrophy>. Accessed November 23, 2020.
33. ND. Amyloidosis corneal | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program. <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/9647/corneal-dystrophy-gelatinous-drop-like>. Accessed November 24, 2020.
34. Tone SO, Jurkunas U. Imaging the Corneal Endothelium in Fuchs Corneal Endothelial Dystrophy. *Semin Ophthalmol*. 2019;34(4):340-346. doi:10.1080/08820538.2019.1632355
35. Moshirfar M, Drake T, Ronquillo Y. Congenital Hereditary Endothelial Dystrophy. *StatPearls*. Published online October 8, 2020. <https://www.statpearls.com/articlelibrary/viewarticle/91397/>. Updated: 1/21/2021. Accessed November 30, 2020.
36. Bc. Iva Zbořilová. Ektázie rohovky. *Česká Oční Optika*. 2015;56:80. [https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci\\_2015\\_03.pdf](https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci_2015_03.pdf). Accessed December 16, 2020.
37. ND. Keratoglobus : Symptoms, Causes, Diagnosis, Management and Complications. AIMU. Published February 25, 2018. <https://www.aimu.us/2018/02/25/keratoglobus-symptoms-causes-diagnosis-management-and-complications/>. Accessed December 16, 2020.
38. Alkatan H, Alkheraiji N, Alzahem T. Corneal Dystrophies and Degenerations. *Front Ophthalmol Ocul Imaging*. Published online April 15, 2019. doi:10.5772/intechopen.84426. Accessed 28.12.2020.
39. ND. Keratoconus | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program. <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6824/keratoconus>. Accessed December 11, 2020.
40. Tawfiq Froukh, Ammar Hawwari and Khalid Al Zubi. Whole exome sequencing highlights variants in association with Keratoconus: EBSCOhost. <http://web.a.ebscohost.com.ezproxy.muni.cz/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=0&sid=6f5a5418-03d9-435f-9e88-ca5705e1fc3d%40sessionmgr4006>. Accessed December 11, 2020.
41. Mgr. Petra Záděrová. Degenerativní onemocnění rohovky. Presented at the: 2020. Accessed January 7, 2021.
42. ND. Keratokonus. NeoVize. <https://www.duovize.cz/jake-jsou-ocni-vady-a-onemocneni/keratokonus/>. Accessed December 11, 2020.
43. Hycl J, Trybučková L. *Atlas Oftalmologie*. 2. vyd. Triton; 2008.

44. Jean Deschênes. Pellucid Marginal Degeneration (PMD): Published online May 8, 2020. <https://emedicine.medscape.com/article/1196382-overview#a5>. Oct 30, 2017. Accessed December 26, 2020.
45. ND. Pellucid Marginal Degeneration (PMD) Treatment & Management: Published online May 8, 2020. <https://emedicine.medscape.com/article/1196382-treatment#d8>. Updated: Oct 30, 2017. Accessed December 26, 2020.
46. ND. Princip operace PRK (fotorefrakční keratektomie). FN Brno. <https://www.fnbrno.cz/princip-operace-prk-fotorefrakcni-keratektomie/t2911>. Accessed January 2, 2021.
47. Rathi VM, Vyas SP, Sangwan VS. Phototherapeutic keratectomy. *Indian J Ophthalmol.* 2012;60(1):5-14. doi:10.4103/0301-4738.91335. Accessed January 2, 2021.
48. Phototherapeutic Keratectomy (PTK) Laser Eye Surgery | Bowen Eye Clinic. <https://boweneye.co.nz/bowen-eye-news/phototherapeutic-keratectomy-ptk-laser-eye-surgery>. Accessed January 2, 2021.
49. Lauren Lipuma. Penetrating keratoplasty in the era of lamellar surgery. EyeWorld. <https://www.eyeworld.org/article-penetrating-keratoplasty-in-the-era-of-lamellar-surgery>. Accessed January 3, 2021.
50. Donaghy CL, Vislisel JM, Greiner MA. Penetrating Keratoplasty (PK). Eye Rounds. <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/tutorials/cornea-transplant-intro/2-PK.htm>. Published May 21, 2015. Accessed January 3, 2021.
51. Vishak John, MD, Kenneth M. Goins, MD, and Natalie A. Afshari, MD. Deep Anterior Lamellar Keratoplasty. American Academy of Ophthalmology. Published January 9, 2007. <https://www.aaopt.org/eyenet/article/deep-anterior-lamellar-keratoplasty>. Accessed January 3, 2021.
52. ND. Transplantace rohovky – keratoplastika. Lékaři-online.cz. <https://www.lekari-online.cz/ocni-lekarstvi/zakroky/transplantace-rohovky-keratoplastika>. 29.6. 2008. Accessed January 3, 2021.
53. ND. Cornea Research Foundation of America - endoteliální keratoplastika (DSEK & DMEK). <http://www.cornea.org/Learning-Center/Cornea-Transplants/Endothelial-Keratoplasty.aspx>. Accessed January 7, 2021.
54. Zhang, Nanfei MD. Trattler WB. Review of *Cornea Handbook*. Cornea. Published November 2010. [https://journals.lww.com/corneajrnl/Citation/2010/11000/Review\\_of\\_Cornea\\_Handbook.27.aspx](https://journals.lww.com/corneajrnl/Citation/2010/11000/Review_of_Cornea_Handbook.27.aspx). Accessed January 3, 2021.

55. Thomas V. Johnson. Trabeculectomy. <https://www.hopkinsmedicine.org/health/wellness-and-prevention/trabeculectomy>. Accessed January 7, 2021.
56. ND. Trabeculectomy. EyeWiki. [https://eyewiki.org/Trabeculectomy#Surgical\\_Technique](https://eyewiki.org/Trabeculectomy#Surgical_Technique). May 13,2020. Accessed January 7, 2021.
57. Ana Gotter. Trabeculectomy: What you should know. Healthline. Published October 20, 2017. <https://www.healthline.com/health/trabeculectomy>. Reviewed October 20,2017. Accessed January 7, 2021.
58. Svatopluk Synek. Crosslinking a keratokonus. 4oci.cz. Published 22.7.2011. [https://www.4oci.cz/crosslinking-a-keratokonus\\_4c510](https://www.4oci.cz/crosslinking-a-keratokonus_4c510). Accessed December 13, 2020.
59. V. Veliká; P. Rozsival; N. Jirásková; F. Raiskup. Léčba keratokonu metodou akcelerovaného cross-linkingu. [www.MeDitorial.cz](http://www.MeDitorial.cz). <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-slovenska-ofthalmologie/2017-4-1/lecba-keratokonu-metodou-akcelerovaneho-cross-linkingu-62881>. Accessed February 2, 2021.

### Citace obrázků:

60. Obrázek 1: ND. Rohovka (kornea). Šošovky-kontaktne.sk. <https://www.sosovky-kontaktne.sk/slovník/rohovka-kornea.html>. Accessed 18.3.2021.
61. Obrázek 2: Joy N. Carroll, Amanda C. Maltry, MD, Anna S. Kitzmann, MD. Salzmann's Nodular Corneal Degenerationz. Eyeround.org. <https://eyerounds.org/cases/180-Salzmann-Nodular-Corneal-Degeneration.htm>. 9.11.2013. Accessed 18.3.2021.
62. Obrázek 3: Julio A Urrets-Zavalía. Environmental Proteinaceous Corneal Degeneration: A Rare Disease. ResearchGate. [https://www.researchgate.net/publication/321715434\\_Environmental\\_Proteinaceous\\_Corneal\\_Degeneration\\_A\\_Rare\\_Disease/figures](https://www.researchgate.net/publication/321715434_Environmental_Proteinaceous_Corneal_Degeneration_A_Rare_Disease/figures). 1.10.2017. Accessed 18.3.2021.
63. Obrázek 4: ND. Crocodile Shagreen. Columbia. <https://www.columbiaeye.org/education/digital-reference-of-ophthalmology/cornea-external-diseases/degenerations/crocodile-shagreen>. Accessed 18.3.2021.
64. Obrázek 5: Christina L. Donaghy, BS, Jesse M. Visliser, MD, Mark A. Greiner, MD, Kenneth M. Goins, MD, Michael D. Wagoner, MD, PhD. Calcific Band Keratopathy. EyeRounds.org. <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/214-band-keratopathy.htm>. 2.6.2015. Accessed 18.3.2021.

65. Obrázek 6: MUDr. Eva Tůmová, doc. MUDr. Michal Vráblík, CSc. Arcus lipoides corneae. Orbis Pictus Medicus.  
<https://www.medicinapropraxi.cz/pdfs/med/2013/11/11.pdf>. 11.10.2013. Accessed 18.3.2021.
66. Obrázek 7: Herbert L. Fred, MD. Hendrik A. van Dijk. Argyria. Medscape.  
<https://emedicine.medscape.com/article/1069121-overview#a4>. 12.9.2017, Accessed 18.3.2021.
67. Obrázek 8: Matthew Larson, OD, Stephanie Klemencic, OD, FAAO, and Todd Peabody, OD, MBA, FAAO. Ocular Chrysiasis: a Teaching Case Report. The Association of Schools and College of Optometry. <https://journal.opted.org/article/ocular-chrysiasis-a-teaching-case-report/>. Accessed 18.3.2021.
68. Obrázek 9: Jordan M. Graff, MD. Verticillata. Eyerounds.org.  
<https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/case29.htm>. 21.2.2005. Accessed 18.3.2021.
69. Obrázek 10: RNDr. Jaroslav Wagner, Ph.D. Meesmannova dystrofie. Česká oční optika. [https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci\\_2016\\_02.pdf](https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci_2016_02.pdf). Accessed 18.3.2021.
70. Obrázek 11: RNDr. Jaroslav Wagner, Ph.D. Coganova dystrofie.  
[https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci\\_2016\\_02.pdf](https://www.4oci.cz/dokumenty/pdf/4oci_2016_02.pdf). Accessed 18.3.2021.
71. Obrázek 12: ND. REIS-BUCKLER'S' CORNEAL DYSTROPHY. Sonoran Desert Eye Center. <https://www.sonorandeserteye.com/reis-bucklers-corneal-dystrophy/>. Accessed 18.3.2021.
72. Obrázek 13: P. Baenninger Valentina Reichmuth. Topography-guided transepithelial photorefractive keratektomy (cTEN) for treatment of Thiel-Behnke dystrophy. Semantic Scholar. <https://www.semanticscholar.org/paper/Topography-guided-transepithelial-photorefractive-Baenninger-Reichmuth/e37c477e94f1202041fdd967b38fd0562f2a6c36/figure/0>. 2014. Accessed 18.3.2021.
73. Obrázek 14: Dr. Gordon Klintworth. Distrofia corneal de Grayson-Wilbrandt. FEMEXER. <http://www.femexer.org/6719/distrofia-corneal-de-grayson-wilbrandt/>. 24.3.2015. Accessed 18.3.2021.
74. Obrázek 15: ND. Granulární dystrofie rohovky, typ I, ocnigenetika, CKOG,  
<https://ocnigenetika.lf1.cuni.cz/dystrofie.htm>. Accessed 18.3.2021.
75. Obrázek 16: ND. Granulární dystrofie, typ II. Dědičná onemocnění oka.  
<https://ocnigenetika.lf1.cuni.cz/dystrofie.htm>. Accessed 18.3.2021

## Rejstřík

### A

arcus senilis, 22

argyróza, 23

### B

Bowmanova membrána, 16

### C

centrální krystalická dystrofie, 42

Cornea verticillata, 24

crosslinking, 61

### D

dědičná recidivující eroze, 31

degenerace typu krokodýlí kůže, 20

Descemetová membrána, 17

dystrofie epitelové bazální membrány,  
29

### E

ektázie, 51

endotel rohovky, 17

### F

flíčkovitá dystrofie rohovky, 44

fototerapeutická keratektomie, 57

fuchsova dystrofie, 47

### G

granulární dystrofie, 37

groenow typ I, 37

groenow typ II, 38

graysonova-Wilbrandtova dystrofie, 35

### CH

chrysiáza, 23

### I

intrastrómalní segmenty, 62

keraring, 62

### K

keratoglobus, 54

keratokonus, 52

keratoplastika, 58

lamelární, 59

penetrující, 58

kongenitální hereditární endotelové  
dystrofie, 50

### L

Lischova epitelová dystrofie, 31

### M

makulární dystrofie, 39

Meesmannova dystrofie, 28

mřížková dystrofie, 40

typ I, typ II, typ III, typ IIIa, 40

### P

pelucidní marginální degenerace, 54

### R

Reisova-Bücklersova dystrofie, 32

rohovka, 16

inervace, 17

morfologie, 16

výživa, 17

### S

Salzmannova nodulární degenerace, 19

sféroidní degenerace, 20

stroma, 16

### T

Thielova-Behnkeho dystrofie, 34

trabekulektomie, 61

### Z

zadní polymorfní dystrofie, 48

zonulární keratopatie, 21

želatinózní kapkovitá dystrofie, 43