

Abstract deutsch

Ziel. Das Ziel dieser Arbeit war es, Goldmann-Gesichtsfelder von Patienten mit Leber'scher hereditärer Optikusneuropathie (LHON) der chronischen Phase qualitativ zu beschreiben und auszuwerten. Zudem wurde der Zusammenhang zwischen Visus und Größe der Skotome untersucht. Außerdem erfolgte die Betrachtung getrennt nach den drei primären Mutationen, die bei LHON bekannt sind.

Material und Methode. In dieser retrospektiven Querschnittsstudie wurden 111 genetisch gesicherte LHON-Patienten mit 292 Gesichtsfelder analysiert. Dafür wurden die Skotome jeweils dreimal horizontal und vertikal an der breitesten Stelle mit einem Lineal vermessen und anschließend die Breite oder Höhe in entsprechende Gesichtsfeldwinkel umgerechnet. Die Auswertung des Visus (logMAR) erfolgte mithilfe der Dokumentationsbögen. Für einen Vergleich innerhalb des chronischen Stadiums wurden die Probanden in zwei Gruppen nach der Erkrankungsdauer seit Symptombeginn eingeteilt. Zur Abschätzung der Skotomfläche wurde eine Kreisform angenommen.

Ergebnisse. Der Visus zeigte eine Spannweite von $-0,22$ logMAR bis keine Lichtscheinwahrnehmung (Durchschnitt $(1,20 \pm 0,72)$ logMAR). Ein statistisch signifikanter mittel-starker Zusammenhang ($r_s = -0,679$, $p < 0,001$) zwischen Anzahl der erkannten Testmarken des Goldmann-Gesichtsfeldes und dem Visus konnte nachgewiesen werden. In 53 Gesichtsfeldern konnte kein zentraler pathologischer Defekt festgestellt werden. 198 von 239 Gesichtsfelder mit zentralem pathologischem Skotom konnten ausgewertet werden. Die Skotomform ließ sich am häufigsten (59,6 %) mit einer Ellipse vergleichen. Für die durchschnittliche Breite eines Skotoms ergab sich ein Wert von $(31,5 \pm 16,3)^\circ$ und eine mittlere Höhe von $(31,2 \pm 14,9)^\circ$. Weiterhin war eine mittlere signifikante Abhängigkeit des logMAR-Visus von der Breite ($r_p = 0,476$, $p < 0,001$) oder Höhe ($r_p = 0,467$, $p < 0,001$) aller Skotome erkennbar. Überdies wurde eine durchschnittliche Skotomfläche von $(941,5 \pm 734,4)$ Grad² ermittelt. Es zeigten sich keine signifikante Veränderung der Skotomform, -breite, -höhe oder -fläche im Krankheitsverlauf des chronischen Stadiums. Allerdings konnte zwischen den drei primären Mutationen signifikante Unterschiede in der Breite, Höhe und Fläche der Skotome nachgewiesen werden.

Schlussfolgerung. Die Skotombreite und -höhe von LHON-Patienten unterliegt einer großen Streuung, dennoch gibt es signifikante Unterschiede zwischen den drei primären Mutationen. Der Visus von LHON-Patienten hängt neben der Skotomgröße von weiteren Faktoren ab. Insgesamt hilft diese Studie bei der Einordnung und Überprüfung der Gesichtsfelder von Patienten des chronischen LHON-Stadiums.

Schlüsselwörter. Leber'sche hereditäre Optikusneuropathie, LHON, chronisches Stadium, Gesichtsfelder, Skotome, Goldmann-Perimeter

Abstract englisch

Purpose. The aim of this work was to qualitatively describe and evaluate Goldmann visual fields of patients with Leber's hereditary optic neuropathy (LHON) of the chronic phase. In addition, the correlation between visual acuity and scotoma size was investigated. Besides, the three primary mutations known in LHON were considered separately.

Material and Methods. In this retrospective cross-sectional study, 111 genetically confirmed LHON patients with 292 visual fields were analysed. For this purpose, the scotomas were measured three times each horizontally and vertically at the widest point with a ruler and then the width or height was converted into corresponding visual field angles. The visual acuity (logMAR) was evaluated with the help of the documentation forms. For comparison within the chronic stage, the subjects were divided into two groups according to the duration of the disease since symptom onset. A circular shape was assumed to estimate the scotoma area.

Results. Visual acuity showed a range from -0.22 logMAR to no light perception (mean (1.20 ± 0.72) logMAR). A statistically significant medium-strong correlation ($r_s = -0.679$, $p < 0.001$) between the number of recognised test marks of the Goldmann visual field and visual acuity could be demonstrated. No central pathological defect could be detected in 53 visual fields. 198 of 239 visual fields with a central pathological scotoma could be evaluated. The scotoma shape could most frequently (59.6 %) be compared to an ellipse. The mean width of a scotoma was $(31.5 \pm 16.3)^\circ$ and the mean height was $(31.2 \pm 14.9)^\circ$. Furthermore, a mean significant dependence of the logMAR visual acuity on the width ($r_p = 0.476$, $p < 0.001$) or height ($r_p = 0.467$, $p < 0.001$) of all scotomas was evident. An average scotoma area of (941.5 ± 734.4) deg² was determined. There was no significant change in scotoma shape, width, height or area during the course of the chronic stage. However, significant differences in scotoma width, height and area were detected between the three primary mutations.

Conclusion. The scotoma width and height of LHON patients is subject to a wide dispersion, yet there are significant differences between the three primary mutations. The visual acuity of LHON patients depends on other factors besides scotoma size. Overall, this study helps to classify and verify the visual fields of chronic LHON stage patients.

Keywords. Leber's hereditary optic neuropathy, LHON, chronic stage, visual fields, scotomas, Goldmann perimeter