

Fallvorstellung LHON

7. St. Galler Ophtag 22.6.2017

Jan Heckmann
Oberarzt

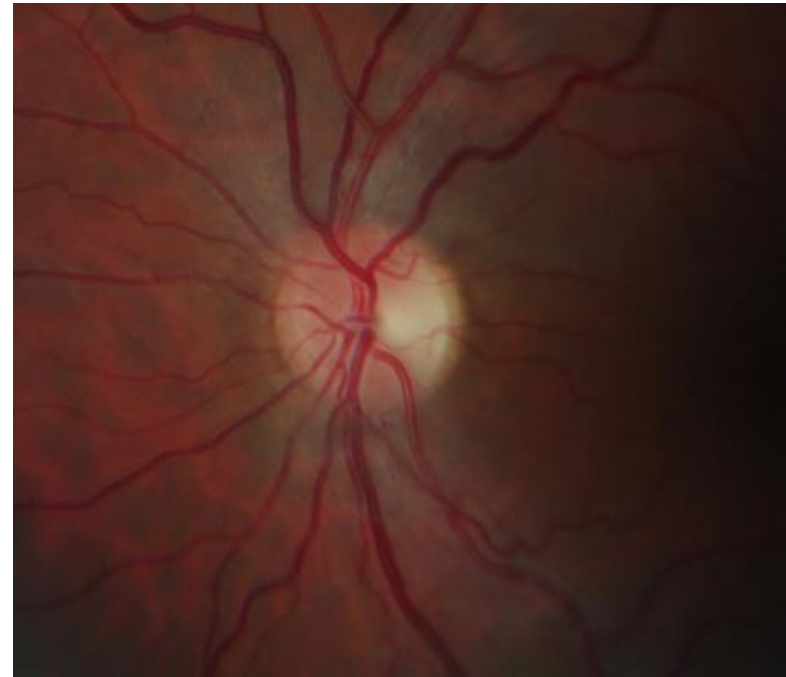
Abt. für Strabologie und Neuroophthalmologie
Kantonsspital St. Gallen

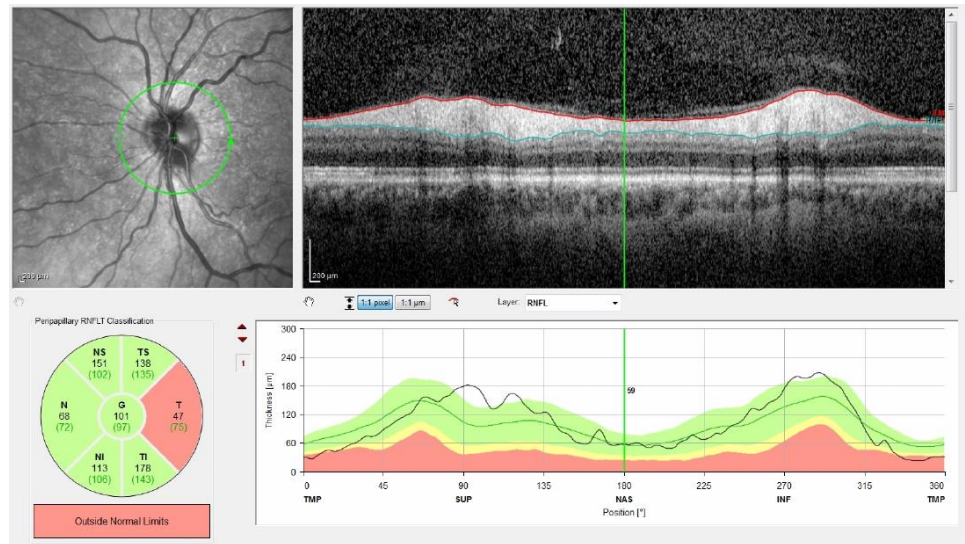
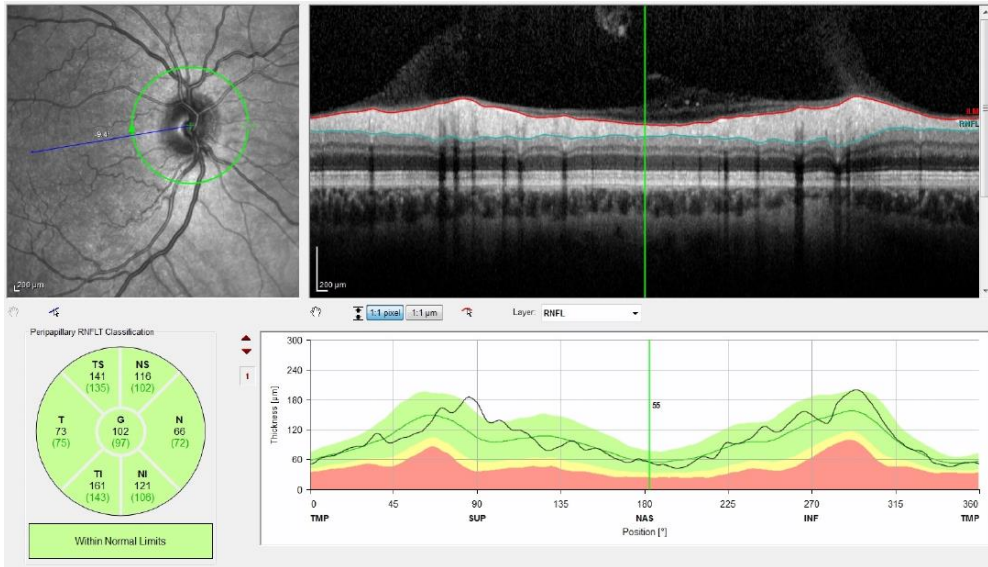
Anamnese

- Herr H., 41j. Patient, klagt über eine schleichende Visusminderung linkes Auge seit 3 Wochen
- VE:
 - Obstruktives Schlaf-Apnoe-Syndrom (CPAP)
 - Hypercholesterinämie
- FA:
 - Jüngster Sohn von 6 Geschwistern (2 Töchter, 4 Söhne)
 - Bei 3 der 4 Brüder wurde Anfang der 90` Jahre eine LHON diagnostiziert (G11778A)
 - Alle drei Brüder sind erblindet

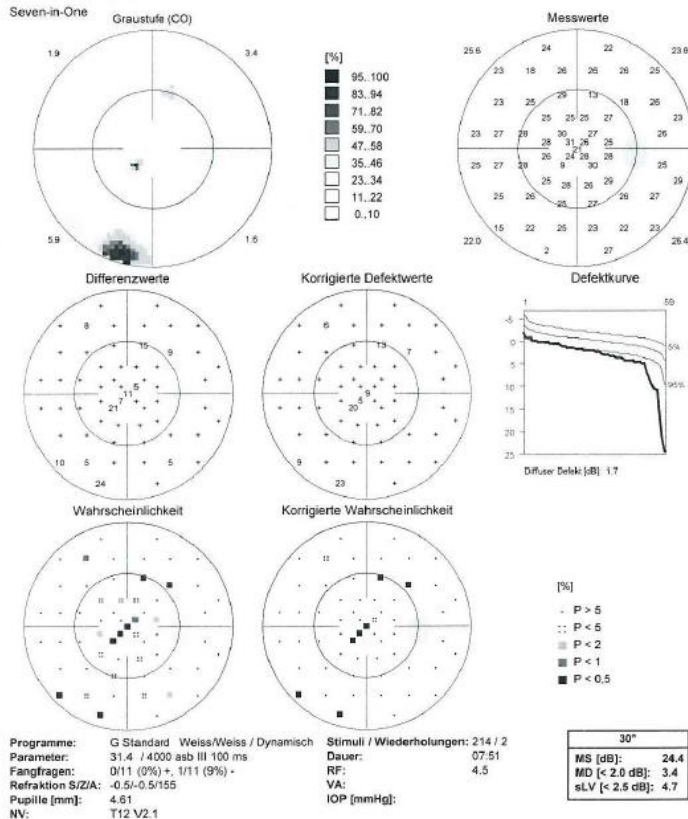
Befunde bei Erstvorstellung:

- Visus:
 - R s.c. = 0,4 mit SL= 0,6;
 - L s.c. = 0,04 (ETDRS in 35cm)
- VAA bds.:
 - reizfrei, brechende Medien klar
- Fundus bds.:
 - Papille randscharf, temporal blass, rechts Hyperämie, Makula homogen, Netzhautanlage





Rechtes Auge (OD) / 17.11.2016 / 11:21:42

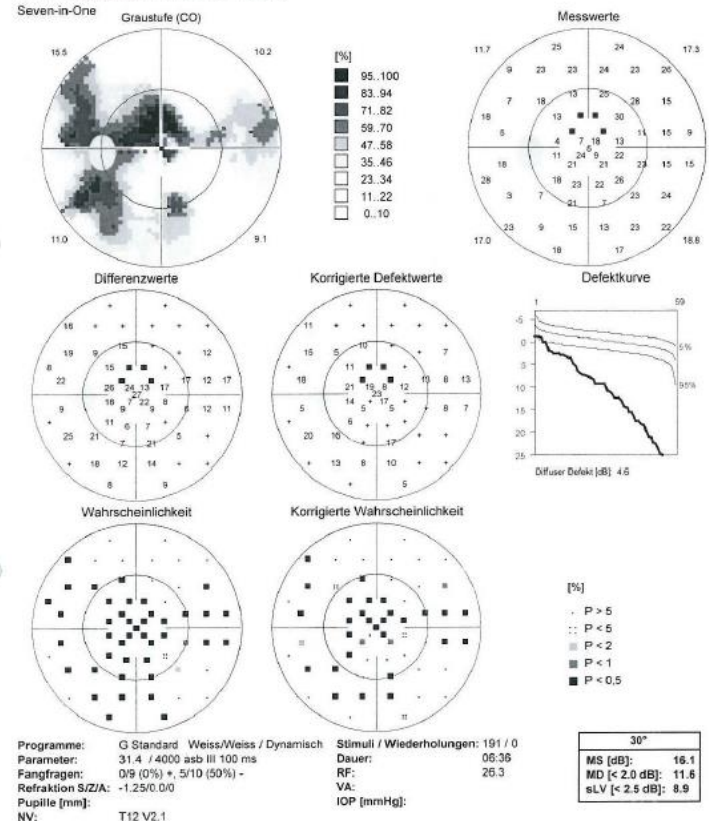


Programme: G Standard Weiss/Weiss / Dynamisch
Parameter: 31.4 / 4000 asb III 100 ms
Fangfragen: D/11 (0%) + 1/11 (9%) -
Refraktion S/Z/A: -0.5/-0.5/155
Pupille [mm]: 4.61
NV: T12 V2.1

Stimuli / Wiederholungen: 214 / 2
Dauer: 07:51
RF: 4.5
VA:
IOP [mmHg]:

Kommentar: Untersuchungskorrektur +0.75sphUnruhige Fixation
Klassifikation:

Linkes Auge (OS) / 17.11.2016 / 11:31:26



Programme: G Standard Weiss/Weiss / Dynamisch
Parameter: 31.4 / 4000 asb III 100 ms
Fangfragen: 0/9 (0%) + 5/10 (50%) -
Refraktion S/Z/A: -1.25/0.0/0
Pupille [mm]:
NV: T12 V2.1

Stimuli / Wiederholungen: 191 / 0
Dauer: 06:36
RF: 26.3
VA:
IOP [mmHg]:

Kommentar: Keine UntersuchungskorrekturUnruhige Fixation
Klassifikation:

Diagnose

- V.a. LHON
- 11778G>A Mutation molekulargenetisch nachgewiesen
- Therapiebeginn Raxone® (Idebenone) 900 mg/Tag

Befunde 6 Monate nach Erstvorstellung (4 Monate nach Therapiebeginn)

- Visus:
- Ferne nicht prüfbar
- Nähe R=0,03; L=0,02 (ETDRS in 35cm)

- Tensio bds. 14mmHg

- VAA bds.:
- reizfrei, Medien klar

- Fundus bds.:
- Papille randscharf, temporal blass

- Gesichtsfeld (Goldmann-Perimetrie):
- R: Zentralskotom
- L: Fixation nicht möglich

