

Adäquate klinische Diagnostik der adulten vitelliformen Makuladystrophie

Die adulte vitelliforme Makuladystrophie (AVMD) zeichnet sich durch eine solitäre, rundliche, leicht erhabene, subfoveale, gelbliche Läsion aus, die zusätzlich eine zentrale Pigmentierung aufweisen kann. Die Läsion ist im Gegensatz zum Morbus Best kleiner als ein Papillendurchmesser. Obwohl die AVMD bereits 1974 erstmals von Gass [9] und in den darauffolgenden Jahren in einigen größeren klinischen Studien beschrieben wurde [4, 10, 11, 20,

24, 25], wird sie nach unserer Erfahrung noch häufig fehldiagnostiziert. Erschwerend kommt hinzu, dass zahlreiche verschiedene Begriffe zur Bezeichnung der AVMD verwendet werden [4, 10, 11, 12, 14, 20, 21, 25]. Eine autosomal dominante Vererbung, bereits von Gass [9] vermutet, wird in der Literatur kontrovers diskutiert und konnte bisher nur in 2 Familien mit jeweils 3 konsekutiv betroffenen Generationen sicher nachgewiesen werden [2, 3].

Neue diagnostische Methoden, wie das multifokale Elektroretinogramm (mfERG) und die Autofluoreszenz des retinalen Pigmentepithels (RPE), wurden bisher nur bei einzelnen Patienten angewandt [21, 26]. Da die AVMD in unserer Klinik die häufigste Makuladystrophie bei über 40-jährigen Patienten ist, führten wir eine retrospektive Studie mit dem Ziel einer morphologischen und funktionellen Charakterisierung der AVMD durch, um eine möglichst adäquate Diagnostik für die zukünftige Untersuchung von Patienten mit Verdacht auf AVMD festzulegen.

Patienten und Methoden

Die Daten von 67 AVMD-Patienten (132 Augen), die zwischen 1994 und 2003 in unserem elektrophysiologischen Labor konsekutiv untersucht wurden, wurden retrospektiv ausgewertet. Das Einschlusskriterium war eine solitäre, rundliche, subfoveal gelegene, gelbliche Läsion von weniger als einem Papillendurchmesser an mindes-

tens einem Auge. Zusätzlich wurden 2 Patienten ohne gelbliche Läsion in die Studie aufgenommen. Ein Patient zeigte den für die AVMD als typisch beschriebenen fluoreszenzangiographischen Befund (eine zentrale Blockade, welche von einem hyperfluoreszenten Ring umgeben ist). Die andere Patientin hatte eine foveale Choriokapillarisatrophie an beiden Augen, welche aufgrund des Befunds beim Sohn, der das Einschlusskriterium dieser Studie erfüllte, als fortgeschrittenes Stadium einer AVMD diagnostiziert wurde.

Die Ergebnisse der nachfolgend beschriebenen Untersuchungen wurden analysiert. Eine Visusbestimmung, eine Spaltlampenuntersuchung, eine Funduskopie und -photographie erfolgte bei allen Patienten. Das Farbsehen wurde mit dem desaturierten Panel-D-15-Test geprüft (44 Patienten/87 Augen), das Gesichtsfeld mit dem Goldmann- (26 Patienten/50 Augen) bzw. mit dem automatischen Perimeter (Octopus, 3 Patienten/6 Augen). Eine Fluoresceinangiographie wurde bei 52 Patienten (98 Augen) durchgeführt. Die Autofluoreszenz des RPE wurde bei 20 Patienten (39 Augen) mit einem konfokalen Scanning-Laser-Ophthalmoskop (Heidelberg Retina Angiograph, HRA; Heidelberg Engineering, Germany) gemessen. Zur Exzitation der Fundusautofluoreszenz

Vortrag auf der 101. Tagung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft in Berlin, September 2003.

Tabelle 1

Überweisungsdiagnosen der Patienten

Überweisungsdiagnose	Anzahl der Patienten
AMD (Frage: CNV, PDT?)	16
Unklare Makulopathie	13
Morbus Best	8
AVMD	3
Zapfen-/Makuladystrophie	3
Makulaforamen	3
Makulazyste	2
RCS	2
Pigmentblatrarefizierung	1
Optikusatrophie	1

AMD: Altersabhängige Makuladegeneration, CNV: Choroidale Neovaskularisation, PDT: Photodynamische Therapie, AVMD: Adulte vitelliforme Makuladystrophie, RCS: Retinopathia centralis serosa.

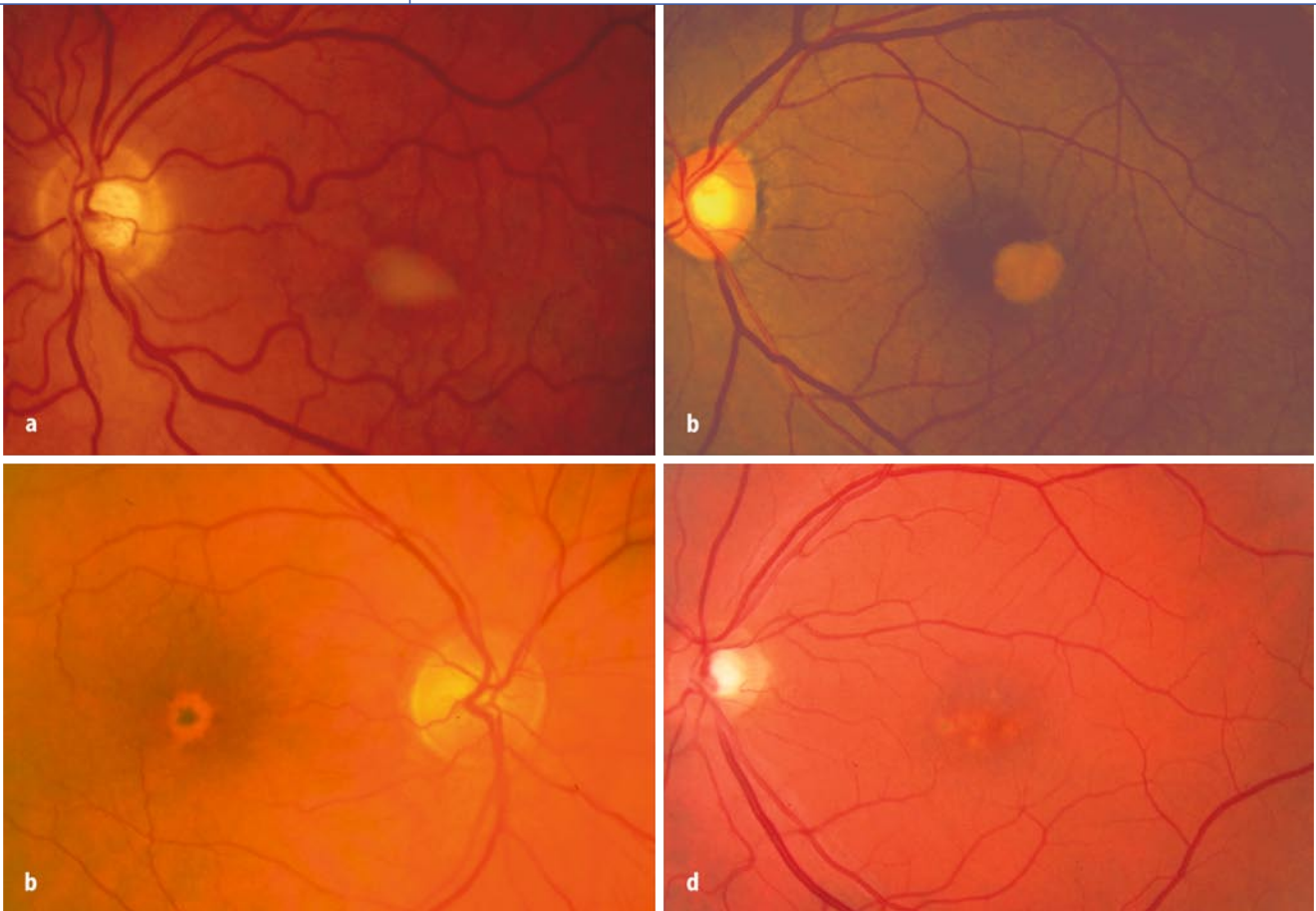


Abb. 1a–d ▲ Fundusfotografie. Solitäre, rundliche, subretinale gelegene gelbliche Läsion bei a einem 73-jährigen Patient, Visus 0,9 und b einem 56-jährigen Patient, Visus 0,6. c Gelbliche Läsion mit zusätzlich zentraler Pigmentierung (55-jährige Patientin, Visus 0,5). d Mehrere gelbliche Läsionen (46-jähriger Patient, Visus 0,3)

wurde ein Argon-Blau-Laser (488 nm) benutzt. Bei der Erfassung des emittierten Lichts wurde ein vor dem Detektor befindlicher Sperrfilter von 500 nm verwendet. Der Bildausschnitt betrug 30°, die Bildauflösung 512×512 Pixel. Die maximale Lichtbelastung lag bei etwa 2 mW/cm² über eine Fläche von 10×10°. Die elektro-physiologischen Untersuchungen umfassten das Elektrokulogramm (EOG, 11 Patienten/21 Augen), das Ganzfeldelektroretinogramm (ERG, 23 Patienten/45 Augen) und das mfERG (51 Patienten/91 Augen). Alle Messungen erfolgten entsprechend den ISCEV-Empfehlungen [16, 17, 18]. Die Methoden sind bereits im Detail publiziert worden [1, 13].

Ergebnisse

Die Patienten (44 Frauen, 23 Männer) waren zum Zeitpunkt der Erstuntersuchung im Mittel 54,8 Jahre alt (26,4–78,1 Jahre).

Die Mehrzahl unserer Patienten ($n=60$) waren Einzelfälle. Zwei Patienten waren Geschwister, 2 Mutter-Sohn-Paare waren dabei und ein Patient berichtete von einem betroffenen Bruder. Das häufigste Symptom, geschildert von 52 Patienten, war eine langsam fortschreitende Visusminderung, die größtenteils schon seit 6–12 Monaten (3 Wochen–10 Jahre) bestand. Zusätzliche Symptome waren Metamorphopsien (13 Patienten), Leseschwierigkeiten (11 Patienten), geringe Blendempfindlichkeit (8 Patienten), zentrale/parazentrale Gesichtsfelddefekte (6 Patienten) und Verschwommensehen (4 Patienten). Immerhin bei 9/67 Personen (13%) wurden die Makulaveränderungen als Zufallsbefund im Rahmen einer Augenuntersuchung bei beschwerdefreien Patienten festgestellt.

Die Auswertung der Überweisungsdiagnosen ($n=52$), die 10 verschiedene Differenzialdiagnosen umfassten, ergab,

dass nur bei 3 Patienten der Verdacht auf AVMD geäußert worden war (■ **Tabelle 1**). Die häufigste Überweisungsdiagnose war die altersabhängige Makuladegeneration (AMD) mit der Frage nach choroïdaler Neovaskularisation (CNV) und möglicher photodynamischer Therapie, gefolgt von unklarer Makulopathie und Morbus Best.

Eine rundliche, subfoveale Läsion wiesen 110 Augen von 65 Patienten auf, die bei der Mehrzahl der Personen die Größe eines halben Papillendurchmessers hatte (■ **Abb. 1**). In 36/110 Augen zeigte sich in der gelblichen Läsion zusätzlich eine zentrale Pigmentierung. Bilateral war die gelbliche Läsion bei 45 Patienten und bei 20 Personen unilateral. In einigen Fällen (9/110 Augen, 7 Patienten) sah man mehrere gelbliche Läsionen. Weitere Befunde im Bereich der Makula umfassten RPE-Unregelmäßigkeiten (29/110 Augen, 15 Patienten), RPE-Defekte (10/110 Augen, 5 Pati-

enten), Hyperpigmentierungen (3/110 Augen, 2 Patienten), Drusen (6/110 Augen, 3 Patienten) und einen parazentralen Aderhautnaevus (3/110 Augen, 3 Patienten). Bei den 20 Personen (38 Augen) mit einer unilateralen gelblichen Läsion zeigten die Partneraugen im Bereich der Makula RPE-Unregelmäßigkeiten (4 Augen), zentrale/parazentrale RPE-Defekte (3 Augen), eine Choriokapillarisatrophie (ein Auge) und einen Normalbefund (10 Augen). Keine gelblichen Läsionen wiesen 2 Patienten auf. Der eine hatte bilateral zentrale RPE-Unregelmäßigkeiten, der andere bilateral eine zentrale Choriokapillarisatrophie.

Visus, Farbsehen und Gesichtsfeld zeigten eine hohe Variabilität. Der Visus lag zwischen 0,05–1,25 (Median: 0,60). Das Farbsehen war in 41/83 Augen (49%) normal. In der anderen Hälfte traten Fehler unterschiedlicher Ausprägung auf, jedoch ohne eine typische Verwechslungsachse. Bei 2 weiteren Patienten wurde eine angeborene Farbsehstörung diagnostiziert. Die Gesichtsfeldprüfung ergab in 28/56 Augen (50%) einen Normalbefund und in den verbleibenden ein relatives (24 Augen) bzw. absolutes (4 Augen) Zentralskotom.

Die Fluoresceinangiographie zeigte in 50/98 Augen (51%) den für die AVMD als typisch beschriebenen Befund, welcher eine zentrale Blockade darstellt, die von einem hyperfluoreszenten Ring umgeben ist (■ **Abb. 2**). In 25/98 Augen (26%) waren zentral RPE-Fensterdefekte zu sehen, in weiteren 12/98 Augen (12%) eine zentrale Hyperfluoreszenz (ohne Leakage), die in 3/98 Augen von einer Blockade umgeben war. In 1/98 Augen waren zentral kleine hyper- und hypofluoreszente Areale unregelmäßig verteilt und in den restlichen 7/98 Augen war die Fluoresceinangiographie unauffällig.

Die Autofluoreszenz des RPE war in 30/39 Augen (77%), korrespondierend zu der ophthalmoskopisch sichtbaren gelblichen Läsion, zentral verstärkt (■ **Abb. 3**). In 4/39 Augen (10%) fand sich zentral eine verminderte Autofluoreszenz, obwohl 2/4 Augen eine gelbliche Läsion hatten. In 5/39 Augen (13%) fand sich zentral in der Autofluoreszenz ein Normalbefund trotz gelblicher Läsion in 2/5 Augen.

Das EOG zeigte in 15/21 Augen (71%) einen normalen ($\geq 160\%$) und in den ver-

Ophthalmologie 2004 · 101:895–900
DOI 10.1007/s00347-004-1025-1
© Springer-Verlag 2004

A. B. Renner · H. Tillack · H. Kraus · U. Kellner · M. H. Foerster

Adäquate klinische Diagnostik der adulten vitelliformen Makuladystrophie

Zusammenfassung

Hintergrund. Die adulte vitelliforme Makuladystrophie (AVMD) wird häufig fehl-diagnostiziert. Größere Studien mit modernen morphologischen und funktionellen Diagnostiktechniken existieren nicht.

Patienten und Methoden. Die Daten von 67 konsekutiven AVMD-Patienten (1994–2003) wurden retrospektiv ausgewertet (Farbsehen, Perimetrie, RPE-Autofluoreszenz, Angiographie, EOG, ERG, mfERG).

Ergebnisse. Das mittlere Alter betrug 54,8 Jahre. Symptome, Visusminderung, Farbsehstörungen und Gesichtsfelddefekte zeigten eine hohe Variabilität. Die Autofluoreszenz war in 77% der Augen zentral verstärkt. Die 30-Hz-Flimmerlichtamplitude des ERG war in 71% reduziert. Das mfERG zeigte in 62% zentral eine deutliche Redu-

zierung und nach peripher zunehmend eine Normalisierung der P1-Amplitude.

Schlussfolgerung. Die verstärkte Autofluoreszenz weist auf einen vermehrten Lipofuscingehalt in der vitelliformen Läsion hin. ERG und mfERG ergeben eine generalisierte, zentral betonte, mäßig ausgeprägte Zapfenfunktionsstörung. Die Kombination von Ophthalmoskopie, Autofluoreszenzmessung und Ableitung des mfERG ist zur Diagnosesicherung sinnvoll.

Schlüsselwörter

Adulte vitelliforme Makuladystrophie · Autofluoreszenz des retinalen Pigmentepithels · Elektroretinogramm · Multifokales Elektroretinogramm

Clinical diagnostic prerequisites for adult vitelliform macular dystrophy

Abstract

Background. Adult vitelliform macular dystrophy (AVMD) was first described in 1974 (Gass) but is still often misdiagnosed. Large studies using modern morphological and functional diagnostic methods do not exist.

Patients and methods. The records of 67 consecutive AVMD patients (1994–2003) were reviewed regarding color vision, perimetry, RPE autofluorescence, fluorescein angiography, EOG, ERG, and mfERG.

Results. The mean age was 54.8 years. Symptoms, visual loss, color vision deficits, and visual field defects were highly variable. Autofluorescence was increased centrally in 77% of the eyes. In the ERG, the 30 Hz flicker response was reduced in 71% of the eyes. MfERGs showed a marked

central amplitude reduction in 62% of the eyes and a continual normalization of the P1 amplitude towards the periphery.

Conclusion. The enhanced autofluorescence indicates increased lipofuscin in the vitelliform lesions. The electroretinographic recordings reveal a moderate generalized cone dysfunction with increased severity towards the fovea. Ophthalmoscopy, autofluorescence, and recording of mfERG are prerequisites to diagnose AVMD correctly.

Keywords

Adult vitelliform macular dystrophy · Autofluorescence of the retinal pigment epithelium · Full-field ERG · Multifocal ERG

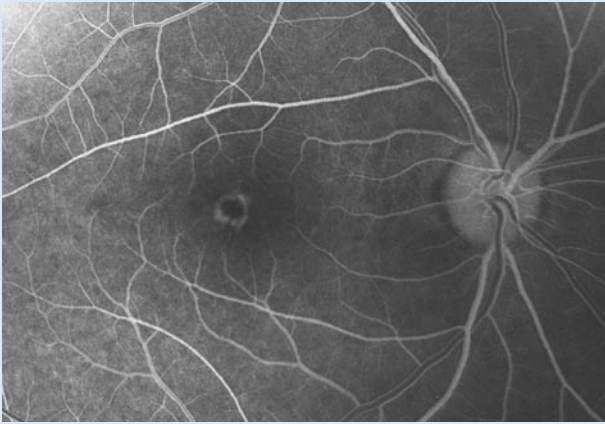


Abb. 2 ◀ **Fluoresceinangiographie. Für AVMD als typisch beschriebener fluoreszenzangiographischer Befund: Zentrale Blockade mit umgebendem hyperfluoreszentem Ring (44-jährige Patientin, Visus 0,6)**

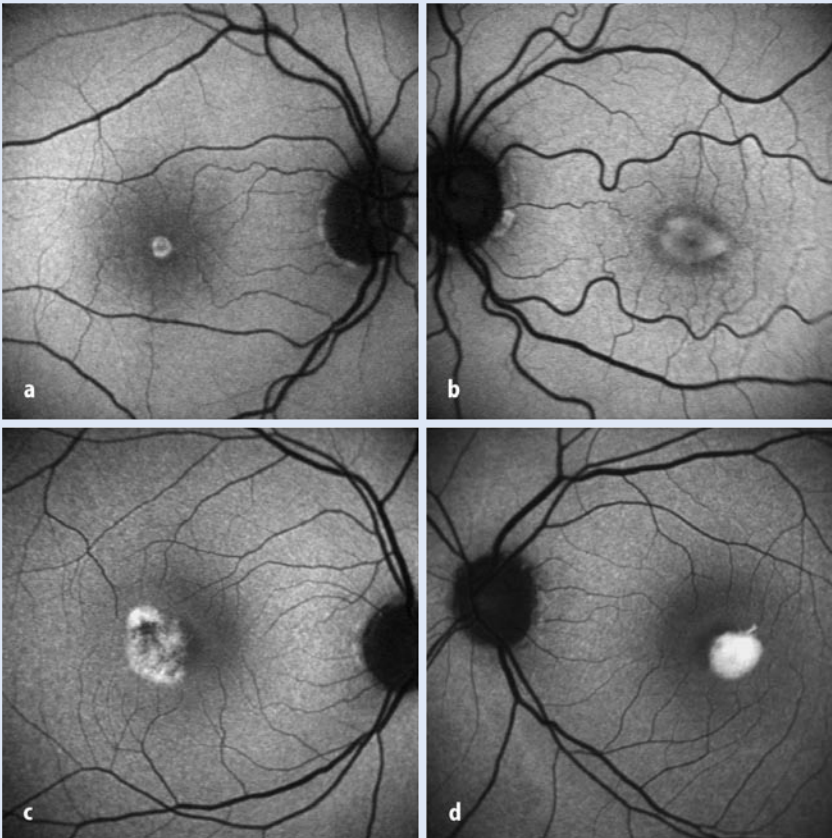


Abb. 3a–d ▲ **Autofluoreszenz des RPE. a Zentral verstärkte Autofluoreszenz korrespondierend zu der gelblichen Läsion bei einer 69-jährigen Patientin, Visus 0,6, b bei dem Patient aus ▣ Abb. 1a, Visus 0,9, c im rechten Auge des Patienten aus ▣ Abb. 1b, Visus 0,7 und d bei dem 56-jährigen Patient aus ▣ Abb. 1b, Visus 0,6**

bleibenden einen gering reduzierten Hellanstieg (149–155%).

Im ERG war die B-Wellen-Amplitude der Maximalantwort in 14/45 Augen (31%) und die der Einzelblitzzapfenantwort in 18/45 Augen (40%) reduziert. Am häufigsten war die Amplitude der 30-Hz-Flimmerlichtantwort reduziert (32/45 Augen, 71%). Bei allen Parametern war die

Reduktion nur mäßig ausgeprägt (auf etwa 73% des Normwerts).

Im mfERG wurden die P1-Amplitude und die Gipfelzeit ringweise ausgewertet (▣ **Tabelle 2**). In 75 Augen von 43 Patienten erfolgte die Stimulation mit 61 Hexagonen. Die ausgeprägteste und häufigste Reduktion der P1-Amplitude trat im Ring 1 auf, wobei die mittlere Amplitudenreduk-

tion deutlicher war als im ERG. Zur Peripherie hin war eine Amplitudenreduktion seltener. Eine Verlängerung der P1-Gipfelzeit war von Ring 1 bis 5 gleichmäßig häufig vorhanden, im Grad der Ausprägung im Vergleich zur Amplitudenreduktion jedoch geringer.

14/67 Patienten (27 Augen) wurden durchschnittlich 3,6 Jahre (0,9–6,9 Jahre) nachbeobachtet. Das Alter bei der jeweils letzten Untersuchung betrug im Mittel 56,7 Jahre (39,1–74,6 Jahre). Von einer kontinuierlich fortschreitenden Visusminderung berichteten 9 Patienten. Neu aufgetreten waren eine geringe Blendempfindlichkeit (2 Patienten), Metamorphopsien (2 Patienten), Bedarf einer Leselupe (ein Patient) und eine Nachtsehstörung (ein Patient). Immerhin 3/14 Personen hatten keinerlei Veränderungen bemerkt. Der Visus der 27 Augen, der bei der Erstuntersuchung mit einem Median von 0,60 zwischen 0,16–1,0 lag, wies bei der Nachuntersuchung einen Median von 0,40 auf (0,05–1,0). Die Funduskopie ergab keinerlei Veränderungen in 12/27 Augen, eine Reduzierung bzw. ein Verschwinden der zusätzlich zentralen Pigmentierung der gelblichen Läsion (3/27 Augen), eine Größenzunahme (4/27 Augen) bzw. ein Verschwinden der gelblichen Läsion mit Entwicklung einer RPE-Atrophie (6/27 Augen) und die Entwicklung von Drusen (1/27 Augen). In einem Auge, das zuvor eine gelbliche Läsion zeigte, war eine große subretinale Blutung unklarer Genese aufgetreten. Der Panel-D-15-Test (10 Augen), die Perimetrie (6 Augen) und die Fluoresceinangiographie (7 Augen) zeigten, soweit durchgeführt, keine gravierenden Änderungen. Follow-up-Befunde der Autofluoreszenz und des EOG liegen nicht vor. Nur bei 1/4 Patienten kam es im ERG zu einer Verschlechterung. Bei dieser Frau kam es innerhalb von 6,4 Jahren bei allen Reizbedingungen zu einer weiteren Reduzierung der B-Wellen-Amplitude von anfangs etwa 70% nun auf etwa 30% des Normwerts. Funduskopisch fand sich bilateral eine foveale RPE-Atrophie. Im mfERG zeigten nur 2/12 Augen (2 Patienten) markante Veränderungen im Vergleich zum Vorbefund. Dies war eine deutliche P1-Amplitudenreduzierung in allen Ringen, am ausgeprägtesten bei der Patientin mit dem stark reduzierten ERG nach 6,4 Jahren.

Tabelle 2

Multifokales ERG (61 Hexagone): Ringweise Auswertung der P1-Amplitude und Gipfelzeit zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung

mfERG (75 Augen)	Ring 1	Ring 2	Ring 3	Ring 4	Ring 5
P1-Amplitude					
Reduziert in # Augen	47 (62,7%)	35 (46,7%)	17 (22,7%)	12 (16,0%)	8 (10,7%)
Reduziert im Mittel auf #% ¹	40,1%±11,3	50,6%±12,0	49,0%±10,8	44,8%±11,3	41,3%±11,3
P1-Gipfelzeit					
Verlängert in # Augen	23 (30,7%)	22 (29,3%)	25 (33,3%)	31 (41,3%)	28 (37,3%)
Verlängert im Mittel auf #% ¹	116,9%±3,6	118,9%±5,2	119,1%±5,1	119,4%±5,4	119,7%±5,1

¹Bezogen auf die altersentsprechende Kontrollgruppe. #: Zahl der Augen, in denen die P1-Amplitude reduziert bzw. die P1-Gipfelzeit verlängert war, bzw. die Prozentzahl, auf die die P1-Amplitude reduziert und die P1-Gipfelzeit verlängert war.

Diskussion

Obwohl in unserer Studie 110/132 Augen die für die AVMD charakteristische, foveal gelegene, gelbliche Läsion aufwiesen, zeigten die Symptome, der Grad der Visusminderung, Farbsehstörungen und Gesichtsfelddefekte eine hohe Variabilität. Die spät auftretende und langsam progredient verlaufende Makuladystrophie zeichnete sich bei den länger beobachteten Patienten auch im Verlauf mit einer Variabilität aus. Diese reichte von einem über 6 Jahre stabilen Fundusbefund bis hin zur Entwicklung einer großen RPE-Atrophie. Die Variabilität ist sicherlich ein Grund für die häufige Fehldiagnose. Obgleich sich in unserer Studie bei 45/67 Patienten eine symmetrische Makulaveränderung fand, die auf eine Dystrophie hinweist, verwundert es, dass nur bei 3 Personen als Überweisungsdiagnose der Verdacht auf AVMD geäußert wurde. Die Kenntnis der AVMD zur Abgrenzung speziell von der exsudativen AMD und vom Morbus Best ist sowohl in therapeutischer Hinsicht als auch für die adäquate Beratung von Patient und Familie besonders wichtig. Im Vergleich zur AVMD sind bei der AMD die Patienten im Durchschnitt älter, Drusen ein wesentliches Diagnosekriterium, und eine Leckage in der Fluoresceinangiographie deutet auf das Vorliegen einer möglicherweise behandelbaren CNV hin. Der Morbus Best, charakterisiert durch eine zentrale vitelliforme Läsion, die größer als ein Papillendurchmesser ist, geht in der Regel mit einem deutlich reduzierten bis fehlenden Hellanstieg im EOG einher, wird autosomal dominant vererbt, und die Betroffenen zeigen eine Mutation im VMD2-Gen.

Bei der AVMD war das EOG in den meisten Augen normal, wie auch in früheren Studien berichtet [24]. Wir betrachten das EOG nur noch dann als indiziert, wenn der Verdacht auf Morbus Best besteht. Da allerdings auch bei dieser Erkrankung das EOG normal sein kann, sollte bei Verdacht darauf eine molekulargenetische Untersuchung auf Mutationen im VMD2-Gen grundsätzlich erfolgen.

In dieser Studie konnte gezeigt werden, dass neue diagnostische Methoden ein verbessertes Erkennen der AVMD erlauben. Dabei ist das ERG von begrenzter Bedeutung, wie auch die variablen Ergebnisse bei bisher 17 AVMD-Patienten gezeigt haben [8, 12, 14, 15, 21, 22, 23, 26]. Für das pathophysiologische Verständnis der AVMD ist aber wichtig, dass die häufige Reduzierung der 30-Hz-Flimmerlichtantwort einer mäßigen, generalisierten, nicht nur auf die klinisch sichtbare Läsion begrenzten Zapfenfunktionsstörung entspricht. Diagnostisch bedeutsam ist dagegen das mfERG, bei dem die P1-Amplitude am stärksten und häufigsten im Ring 1, korrespondierend zur Fovea, reduziert war. Das mfERG wurde bisher bei 7 Patienten [21, 26] mit variablen Ergebnissen abgeleitet. Saito et al. (2003) berichten im mfERG von einer generalisierten P1-Amplitudenreduktion mit normaler Gipfelzeit in 11/12 Augen von 6 Patienten [21]. Auch in unserer Studie hatten einige Augen (16/91, 17,6%) eine generalisierte P1-Amplitudenreduktion. Eine Verlängerung der P1-Gipfelzeit trat in 30–40% der Augen auf. Basierend auf der größeren Patientenzahl in unserer Studie betrachten wir die AVMD als eine Makuladystrophie einhergehend mit einer zentral betonten,

mäßig ausgeprägten, generalisierten Zapfenfunktionsstörung.

Noch sicherer in der Diagnostik ist die Autofluoreszenz des RPE. Deren Ergebnisse waren deutlich weniger variabel als die der Fluoresceinangiographie. Es wurde in 77% der Augen eine verstärkte Autofluoreszenz korrespondierend zu der ophthalmoskopisch sichtbaren gelblichen Läsion gefunden. Nur 2 Augen mit gelblicher Läsion zeigten eine verminderte Autofluoreszenz und 2 andere mit gelblicher Läsion einen Normalbefund. Das Autofluoreszenzphänomen in vivo ist im wesentlichen auf Lipofuszin im RPE zurückzuführen [5]. Die verstärkte Autofluoreszenz in der ophthalmoskopisch sichtbaren gelblichen Läsion spricht für eine vermehrte Ansammlung von Lipofuszin. Die fehlende Verstärkung der Autofluoreszenz bei 4 Augen trotz gelblicher Läsion könnte dafür sprechen, dass es sich um Lipofuszine mit unterschiedlichen fluoreszierenden Eigenschaften handelt. Es sind bisher mindestens 10 verschiedene Fluorophore im Lipofuszin bekannt [6]. Allerdings ergab die Fluoresceinangiographie in 2 Augen mit gelblicher Läsion den für die AVMD typischen Befund, die jedoch zentral eine verminderte Autofluoreszenz zeigten.

Zur Diagnostik der AVMD ist nach der Ophthalmoskopie die Autofluoreszenz die sinnvollste morphologische Diagnostik. Ist diese zentral nicht verstärkt, ist eine Fluoresceinangiographie indiziert. Zur Funktionsdiagnostik ist das mfERG am besten geeignet. Derzeit gibt es noch keine gezielte molekulargenetische Diagnostik.

Im Verlauf berichtete die Mehrzahl der Patienten von einer langsam fortschreitenden Visusminderung. Bei 6/27

Augen hatte sich bei bevor bestandener gelblicher Läsion eine zentrale RPE-Atrophie entwickelt. Diese Daten bestätigen die Befunde von früheren Studien mit Verläufen von 1–10 Jahren [7, 10, 19, 20, 25]. Insgesamt hat die AVMD, im Vergleich zu anderen Makuladystrophien eine relativ gute Prognose, da die Progredienz langsam ist und ein Lesevisus für mehrere Jahre an wenigstens einem Auge erhalten bleibt.

Fazit für die Praxis

Die adulte vitelliforme Makuladystrophie (AVMD) ist die häufigste Makuladystrophie bei Patienten über 40 Jahren. Sie kann bei asymptomatischen Augen zufällig entdeckt werden, führt jedoch typischerweise zu langsam fortschreitender Visusminderung, Lesestörungen und Metamorphopsien. Die AVMD hat im Vergleich zu anderen Makuladystrophien eine gute Prognose, da ein Lesevisus an einem Auge oft lange erhalten bleibt. Diagnostisch ist die Kombination von Ophthalmoskopie, Messung der Autofluoreszenz des retinalen Pigmentepithels und dem multifokalen ERG wegweisend.

Die Kenntnis der AVMD ist zur Abgrenzung von anderen Makulaerkrankungen, insbesondere der altersabhängigen Makuladegeneration, wichtig, da dabei eine andere Prognose und andere therapeutische Möglichkeiten bestehen. Andererseits ist eine Abgrenzung zum Morbus Best wesentlich, da dies für die Prognose und die familiäre Beratung Konsequenzen hat.

Korrespondierender Autor

Dr. A. B. Renner

Augenklinik, Campus Benjamin Franklin der Charité Universitätsmedizin Berlin, Hindenburgdamm 30, 12200 Berlin
E-Mail: a.renner@berlin.de

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Literatur

- Behrens F, Foerster MH, Petsch J, Weiß LR (1993) A new apparatus measuring the clinical electrooculogram (DC-EOG) automatically. *Ger J Ophthalmol* 2:382
- Bloom LH, Swanson DE, Bird AC (1981) Adult vitelliform macular degeneration. *Br J Ophthalmol* 65: 800–801
- Brecher R, Bird AC (1990) Adult vitelliform macular dystrophy. *Eye* 4:210–215
- Burgess DB, Olk RJ, Uniat LM (1987) Macular disease resembling adult foveomacular vitelliform dystrophy in older adults. *Ophthalmology* 94:362–366
- Delori FC, Dorey CK, Staurenghi G, Arend O, Goger DG, Weiter JJ (1995) In vivo fluorescence of the ocular fundus exhibits retinal pigment epithelium lipofuscin characteristics. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 36:718–729
- Eldred GE, Katz ML (1988) Fluorophores of the human retinal pigment epithelium: separation and spectral characterization. *Exp Eye Res* 47:71–86
- Epstein GA, Rabb MF (1980) Adult vitelliform macular degeneration: diagnosis and natural history. *Br J Ophthalmol* 64:733–740
- Fishman GA, Trimble S, Rabb MF, Fishman M (1977) Pseudovittelliform macular degeneration. *Arch Ophthalmol* 95:73–76
- Gass JD (1974) A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 72:139–156
- Glacet-Bernard A, Soubrane G, Coscas G (1990) Degenescence maculaire vitelliforme de l'adulte. Etude retrospective d'une serie de 85 patients. *J Fr Ophtalmol* 13:407–420
- Greaves AH, Sarks JP, Sarks SH (1990) Adult vitelliform macular degeneration: a clinical spectrum. *Aust N Z J Ophthalmol* 18:171–178
- Hodes BL, Feiner LA, Sherman SH, Cunningham D (1984) Progression of pseudovittelliform macular dystrophy. *Arch Ophthalmol* 102:381–383
- Kellner U, Kraus H, Foerster MH (2000) Multifocal ERG in chloroquine retinopathy: regional variance of retinal dysfunction. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 238:94–97
- Kingham JD, Lochen GP (1977) Vitelliform macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 84:526–531
- Marmor MF (1979) „Vitelliform“ lesions in adults. *Ann Ophthalmol* 11:1705–1712
- Marmor MF, Hood DC, Keating D, Kondo M, Seeliger MW, Miyake Y (2003) Guidelines for basic multifocal electroretinography (mfERG). *Doc Ophthalmol* 106:105–115
- Marmor MF, Zrenner E (1993) Standard for clinical electro-oculography. International Society for Clinical Electrophysiology of Vision. *Doc Ophthalmol* 85:115–124
- Marmor MF, Zrenner E (1999) Standard for Clinical electroretinography (1999 update). *Doc Ophthalmol* 97:143–156
- Patrinely JR, Lewis RA, Font RL (1985) Foveomacular vitelliform dystrophy, adult type. A clinicopathologic study including electron microscopic observations. *Ophthalmology* 92:1712–1718
- Sabates R, Pruett RC, Hirose T (1982) Pseudovittelliform macular degeneration. *Retina* 2:197–205
- Saito W, Yamamoto S, Hayashi M, Ogata K (2003) Morphological and functional analyses of adult onset vitelliform macular dystrophy. *Br J Ophthalmol* 87:758–762
- Skalka HW (1981) Vitelliform macular lesions. *Br J Ophthalmol* 65:180–183
- Snyder DA, Fishman GA, Witteman G, Fishman M (1978) Vitelliform lesions associated with retinal pigment epithelial detachment. *Ann Ophthalmol* 10:1711–1715
- Theischen M, Schilling H, Steinhorst UH (1997) EOG bei adulter vitelliformer Makuladegeneration (AVMD), schmetterlingsförmiger Patterndystrophie und Morbus Best. *Ophthalmologie* 94:230–233
- Vine AK, Schatz H (1980) Adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy. *Am J Ophthalmol* 89:680–691
- Yamaguchi K, Yoshida M, Kano T, Itabashi T, Yoshioaka Y, Tamai M (2001) Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy with retinal folds. *Jpn J Ophthalmol* 45:533–537