Ophthalmologie 2022 · 119:1077–1080
<https://doi.org/10.1007/s00347-021-01572-5>
 Eingegangen: 14. Dezember 2021
 Überarbeitet: 22. Dezember 2021
 Angenommen: 23. Dezember 2021
 Online publiziert: 26. Januar 2022
 © Der/die Autor(en) 2022

Beidseitige Pigmentepithelveränderungen eines 79-jährigen Patienten

M. Prasuhn · F. Rommel · S. Grisanti · M. Ranjbar

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Lübeck, Deutschland

Falldarstellung

In unsere Klinik wurde ein 79-jähriger Patient überwiesen, bei dem im Rahmen seiner Glaukomkontrolle eine altersbedingte Makuladegeneration (AMD) diagnostiziert wurde. Dem Patienten sei bereits seit Längerem eine schleichende Trübung des Seheindrucks links aufgefallen. Zusätzlich habe er bemerkt, dass gerade Linien, wie z.B. Fliesenfugen, am linken Auge leicht gewellt wahrgenommen werden. Ein mit Brinzolamid kontrolliertes, primäres Offenwinkelglaukom sei seit 3 Jahren an beiden Augen bekannt, die weitere ophthalmologische und allgemeine Anamnese waren unauffällig. Der bestkorrigierte Visus betrug am rechten Auge (+0,25 dpt/−0,50 dpt/80°) 1,0, am linken (+0,50 dpt/−0,25 dpt/75°) 0,63 dezi-mal. Der Intraokulardruck lag bei 14 so-

wie 13 mmHg. In der Spaltlampenuntersuchung lag an beiden Augen bis auf eine beginnende Katarakt ein regelrechter vorderer Augenabschnitt vor. Fundoskopisch zeigten sich beidseits eine randscharfe, vitale Papille (Cup-Disc-Ratio jeweils 0,4) sowie eine zirkuläre Netzhautanlage in Mydriasis. Es fielen, links mehr als rechts, dezente Veränderungen der Makula im Sinne von Pigmentepithelverschiebungen (PEV) auf. Zur weiteren Differenzierung führten wir eine Fundusautofluoreszenzaufnahme (FAF, **Abb. 1 und 2**), eine optische Kohärenztomographie (OCT) als Enhanced Depth-Imaging (EDI)-Aufnahme (**Abb. 1 und 2**), eine Fluoreszeinangiographie (FAG, **Abb. 3**), eine Indocyaningrün-Infrarot-Angiographie (ICGA) (**Abb. 4**) und eine OCT-Angiographie (OCTA) durch.

Abb. 1 ▲ Rechtes Auge: fleckige Hyper- und Hypofluoreszenzen in der Fundusautofluoreszenz (a) und optische Kohärenztomographie (OCT, b). Über pachychoroidal veränderter Aderhaut zeigten sich inhomogene Areale des retinalen Pigmentepithels. In keinem der OCT-Schnitte lag intra- oder subretinale Flüssigkeit vor. In der optischen Kohärenztomographie können die Substrukturen der Aderhaut gut unterteilt werden, und „pachyvessels“ (blaue Umrandung) mit darüber liegenden Pigmentepithelveränderungen (grüne Pfeilspitzen) können abgegrenzt werden. Über den „pachyvessels“ in der Haller-Schicht liegen eine ausgedünnte Sattler-Schicht und Choriokapillaris

QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Abb. 2 ▲ Linkes Auge: Hyper- und Hypofluoreszenzen in der Fundusautofluoreszenz (a) und optische Kohärenztomographie (b). Es zeigt sich eine charakteristisch veränderte pachychoroidale Aderhautstruktur mit erhöhter subfovealer Aderhautdicke, „pachyvessels“ (blaue Umrandung) mit darüber liegender attenuierter Choriokapillaris und Sattler-Schicht sowie Veränderungen auf Pigmentepithelenebene (grüne Pfeilspitzen). Subfoveal liegt subretinale Flüssigkeit vor

Abb. 3 ▲ Fluoreszeinangiographie am linken Auge. Es liegen 2 kleine Typ-1-choroidale Neovaskularisationen vor (a, weiße Pfeile) mit entsprechenden Leckagen in der Spätphase (b)

Abb. 4 ▲ Indocyaningrün-Infrarot-Angiographie (ICGA) am linken Auge in Früh- (a) und Spätphase (b). Die Veränderungen aus der Fluoreszeinangiographie korrespondieren mit fleckiger choroidaler Hyperpermeabilität in der ICGA

Am linken Auge liegt eine choroidale Neovaskularisation (CNV) mit umgebender subretinaler Flüssigkeit vor. In Zusammenschau der multimodalen apparativen Diagnostik, insbesondere mit Fokus auf die strukturellen Veränderungen der Aderhautarchitektur, kann die Diagnose einer pachychoroidalen Neovaskulopathie (PNV) gestellt werden. Die Veränderungen des retinalen Pigmentepithels (RPE) am Partnerauge mit ähnlichen Aderhautalterationen ohne intra- oder subretinale Flüssigkeit zeigen das klassische Bild einer pachychoroidalen Pigmentepitheliopathie (PPE).

Die PPE und PNV gehören zur Gruppe der pachychoroidalen Erkrankungen der Makula, die durch eine fokal oder diffus verdickte und veränderte Aderhaut mit konsekutiven RPE- und Netzhautveränderungen einhergehen [1]. Warrow und Freund etablierten den Begriff des Pachychoroids, das verschiedene Entitäten mit ähnlichen Aderhautcharakteristika zusammenfasst [2]. Die Pathogenese der PNV, PPE und der anderen pachychoroidalen Erkrankungen ist nicht völlig verstanden. Wahrscheinlich kommt es jedoch durch kontinuierliche Stauung in der Aderhaut zu Druckschädigungen des Pigmentepithels [1]. Siedlecki et al. beschrieben 2019 eine Klassifikation der pachychoroidalen Erkrankungen, die die klinische und wissenschaftliche Arbeit vereinfachen und vereinheitlichen soll (Tab. 1; [3]). Konversionen zwischen den einzelnen Erkrankungen des pachychoroidalen Erkrankungsspektrums können erfolgen. In einer retrospektiven Analyse von Karacorlu et al. entwickelten

17,4% der PPEs eine Chorioretinopathia centralis serosa (CRCS) in einem Zeitraum von 3 Jahren [4]. Die Entwicklung einer PPE zu einer PNV scheint jedoch nur in Einzelfällen vorzukommen.

» Diagnose: Pachychoroidale Pigmentepitheliopathie und Pachychoroidale Neovaskulopathie

Die Diagnosestellung erfolgt hauptsächlich durch die OCT und Betrachtung der Aderhautschichten. Letzteres gelingt insbesondere mit einer EDI-Aufnahme der OCT sehr gut.

Die subfoveale Aderhautdicke bei unserem Patienten lag bei 394 µm rechts und 411 µm links. Im Allgemeinen wird 300 µm als Grenze für Erkrankungen, die dem Spektrum der Pachychoroiderkrankungen zugerechnet werden, angesehen [1]. Hierbei bestehen jedoch intra- und interindividuelle Unterschiede mit Abhängigkeiten von beispielsweise Refraktion, Tageszeit, Achslänge oder Blutdruck [1]. Dementsprechend wird zur Charakterisierung der pachychoroidalen Erkrankungen nicht nur die reine Aderhautdicke, sondern auch das Verhältnis der einzelnen Schichten der Choroidea in Betracht gezogen. Hier ist besonders hervorzuheben, dass die charakteristischen, dilatierten choroidalen Gefäße, sog. „pachyvessels“ v. a. in der Haller-Schicht zu finden sind. Parallel lässt sich eine Abnahme bis hin zur Atrophie der Choriokapillaris und Sattler-Schicht verzeichnen. Die ICGA zeigt bei pachychoroidalen Erkrankungen dilatierte choroidale Gefäße und Hyperpermeabilitätsareale, die von der Lage mit den RPE-Veränderungen zusammenhängen.

Bei der PNV handelt es sich um eine Typ-1-CNv über pachychoroidal veränderter Aderhaut. Diese entsteht häufig sekundär durch Veränderungen des RPEs mit Defekten der Bruch-Membran bei akuter oder chronischer CRCS. Therapeutisch kommt bei der PNV in Abgrenzung zur exsudativen AMD neben der intravitrealen Anti-VEGF-Therapie auch die PDT in Betracht, und die Injektionsintervalle mit Anti-VEGF-Injektionen sind in der Regel länger. Insge-

samt liegt bei der PNV ein vergleichsweise benigner Krankheitsverlauf mit nur mäßiger Exsudation vor. Entsprechend ist eine korrekte Diagnosestellung von prognostischer und therapeutischer Relevanz.

Bei der PPE liegt keine sub- oder intraretinale Flüssigkeit vor, sodass eine Intervention nicht notwendig ist. Kontrollen sollten jedoch in Anbetracht des Konversionsrisikos durch Amsler-Selbsttests und regelmäßige ophthalmologische Untersuchungen erfolgen.

Beim Auftreten von sub- oder intraretinaler Flüssigkeit im Sinne einer Konversion der PPE zur CRCS kommen neben konservativen Ansätzen und Abwarten auch eine photodynamische Therapie (PDT) oder/und Mikropuls-Laserung infrage.

Der Patient wurde uns mit der Diagnose einer AMD überwiesen. Zu dieser wichtigsten Differenzialdiagnose gibt es in der multimodalen Bildgebung jedoch einige Abgrenzungsmöglichkeiten. Die mittlere Aderhautdicke liegt hier etwa zwischen etwa 177 und 245 µm, bereits in Patienten mit frühen AMD-Anzeichen [5]. Insbesondere unter Betrachtung des Alters unseres Patienten wäre somit eine deutlich dünnere Aderhaut zu erwarten. Hinzu kommen die beschriebene Proportionsverlagerung der Aderhautschichten mit choroidaler Hyperpermeabilität in der ICGA und das Fehlen von anderen spezifischeren Veränderungen, wie z. B. Drusen. Letztere sind in pachychoroidalen Makulopathien selten zu sehen und werden bei ihrem Auftreten – insbesondere als Maximalvariante der PPE – als „Pachydrusen“ eingeordnet. Diese sind v. a. fundoskopisch und in der OCT von weichen Drusen bei AMD und retikulären Pseudodrusen abzugrenzen. Während weiche Drusen häufiger größer, konfluierend und unscharf begrenzt imponieren und zwischen Bruch-Membran und RPE gelegen sind, zeigen sich retikuläre Pseudodrusen eher als uniform große, fleckig verteilte, kleinere Ablagerungen, die über dem RPE gelegen sind. Demgegenüber sind Pachydrusen schärfer begrenzt, häufig nicht ganz rund und befinden sich unterhalb des retinalen Pigmentepithels [6].

Tab. 1 Klassifikationssystem der pachychoroidalen Erkrankungen nach Siedlecki et al. [3]

0	Unkompliziertes Pachychoroid
I	Pachychoroidale Pigmentepitheliopathie
II	Chorioretinopathia centralis serosa
III	Pachychoroidale Neovaskulopathie
	a) Mit neurosensorischer Abhebung
	b) Ohne neurosensorische Abhebung
IV	Pachychoroidale aneurysmale Typ-1-choroidale Neovaskularisation

Insgesamt kann die differenzialdiagnostische Abgrenzung pachychoroidaler Phänotypen von anderen Makulopathien im klinischen Alltag teilweise schwierig sein, hier hilft die Zusammenschau der Bildgebungsmodalitäten EDI-OCT, FAG, ICGA und OCTA.

Bei unserem Patienten entschieden wir uns am rechten Auge zur regelmäßigen Observanz. Links, am Auge mit der PNV, konnte komplikationslos eine intravitreale Injektion mit Ranibizumab erfolgen. Da keine exsudative AMD vorlag, sondern eine CNV im Rahmen einer PNV, führten wir keinen 3er-Upload durch. Von der ersten Injektion profitierte der Patient bereits sowohl morphologisch als auch funktionell und ist in regelmäßiger Kontrolle mit aktivitätsabhängigen Anti-VEGF-Gaben in unserer Klinik.

Fazit für die Praxis

Pachychoroidale Erkrankungen stellen eine neue, differenzierte Klassifikation verschiedener pathologischer Befunde dar, die mit einer veränderten Aderhautarchitektur und -funktion einhergehen. Es fallen insbesondere dilatierte Gefäße der Haller-Schicht auf, was dafür sorgt, dass die darüber liegende Sattler-Schicht sowie Choriokapillaris atrophieren und Veränderungen des retinalen Pigmentepithels (RPE) ohne oder mit intra- und subretinaler Flüssigkeit auftreten. Bei RPE-Veränderungen sollten auch immer die Aderhautdicke und insbesondere die choroidalen Substrukturen evaluiert werden. Mittels multimodaler Bildgebung, die insbesondere die optische Kohärenztomographie (OCT) als Enhanced Depth Imaging, Fluoreszeinangiographie, Indocyaningrün-Infrarot-Angiographie und OCT-Angiographie umfasst, kann eine exakte Diagnosestellung gelingen, die Risikostratifizierung im Sinne einer Patientenaufklärung optimiert und zielgerichtet therapiert werden.

Korrespondenzadresse

Dr. med. M. Prasuhn
Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck
Ratzeburger Allee 160, 23538 Lübeck, Deutschland
michelle.prasuhn@uksh.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Prasuhn, F. Rommel, S. Grisanti und M. Ranjbar geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Cheung CMG, Lee WK, Koizumi H, Dansingani K, Lai TTY, Freund KB (2019) Pachychoroid disease. Eye (Lond) 33:14–33. <https://doi.org/10.1038/s41433-018-0158-4>
- Warrow DJ, Hoang QV, Freund KB (2013) Pachychoroid pigment epitheliopathy. Retina 33:1659–1672. <https://doi.org/10.1097/IAE.0b013e3182953df4>
- Siedlecki J, Schworm B, Priglinger SG (2019) The pachychoroid disease spectrum-and the need for a uniform classification system. Ophthalmol Retina 3:1013–1015. <https://doi.org/10.1016/j.oret.2019.08.002>
- Karacorlu M, Ersoz MG, Arf S, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I (2018) Long-term follow-up of pachychoroid pigment epitheliopathy and lesion characteristics. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 256:2319–2326. <https://doi.org/10.1007/s00417-018-4144-0>
- Manjunath V, Goren J, Fujimoto JG, Duker JS (2011) Analysis of choroidal thickness in age-related macular degeneration using spectral-domain optical coherence tomography. Am J Ophthalmol 152:663–668. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2011.03.008>
- Zhang X, Sivaprasad S (2021) Drusen and pachydrusen: the definition, pathogenesis, and clinical significance. Eye (Lond) 35:121–133. <https://doi.org/10.1038/s41433-020-01265-4>

Das Wichtigste in Kürze: Interessenkonflikt

Interessenkonflikt

Bestandteil aller Beiträge der Springer-Medizin-Fachzeitschriften ist eine Erklärung aller Autor*innen zum Interessenkonflikt, der sich auf die kommenden 12 Monate und die vergangenen fünf Jahre bezieht. Auch wenn kein Interessenkonflikt besteht, ist dies explizit anzugeben.

Wann besteht ein Interessenkonflikt?

Ein Interessenkonflikt besteht immer dann, wenn finanzielle oder persönliche Beziehungen zu Dritten bestehen, deren Interessen vom Beitragsinhalt positiv oder negativ betroffen sein könnten.

>> Weiterführende Informationen finden Sie über den QR-Code.

Was könnte ein Interessenkonflikt sein? (Beispiele)

Finanziell:

- Beschäftigungsverhältnisse
- Forschungsförderung (persönlich oder zur persönlichen Verfügung)
- Honorar/Kostenerstattung bei Kongressaktivitäten
- Publikations- oder Begutachtungshonorare
- Bezahlte Beratungstätigkeit
- Patent/Geschäftsanteile/Aktien (persönlich oder von Partner*in/Kind).

Nichtfinanziell:

- Mitgliedschaft in nicht-wissenschaftlichen Organisationen
- Mitgliedschaft in wissenschaftlichen Gesellschaften/Berufsverbänden
- Zugehörigkeit zu besonderen Therapieschulen

Mehr Informationen auf

www.springermedizin.de/schreiben