https://doi.org/10.1007/s00347-024-02015-7 Eingegangen: 12. Oktober 2023 Überarbeitet: 9. Februar 2024 Angenommen: 13. Februar 2024

© The Author(s) 2024



Stauungspapille

Peripapilläre Netzhautfalte nach

Cedric Weich • Florian Alten • Julia Biermann • Nicole Eter • Viktoria C. Brücher Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Falldarstellung

Anamnese

Eine 32-jährige Patientin stellte sich erstmalig bei Zustand nach beidseitiger Stauungspapille zur Zweitmeinung in der Universitätsaugenklinik Münster vor. Anamnestisch sei die Patientin im vorherigen Monat aufgrund einer Sinusvenenthrombose hospitalisiert gewesen. Initiale Symptome waren starke okzipitale und retrobulbäre Kopfschmerzen. Bei positiven D-Dimeren konnte, in der sich anschließenden zerebralen Bildgebung mittels kranialer Computertomographie (cCT) und kranialer Magnetresonanztomographie (cMRT), die Diagnose einer Sinusvenenthrombose des Sinus sagittalis superior und Thrombusmaterial im Sinus transversus rechts dargestellt werden ohne Hinweise für stauungsbedingte Ischämien. Als Risikofaktoren habe eine orale Kontrazeption bestanden sowie eine familiär gehäufte Thromboseneigung. Therapeutisch sei initial eine Thrombektomie sowie eine Heparinisierung erfolgt, danach kam es zu einer plötzlichen, akuten Visusminderung des linken Auges. Das initiale augenärztliche Konsil habe fundoskopisch eine bilaterale Stauungspapille gezeigt. Danach wurde durch eine Verlaufs-MRT sowie durch einen erhöhten Liquoreröffnungsdruck von 48 cm H₂O eine sekundäre intrakranielle Hypertension diagnostiziert. Therapeutisch erfolgte daraufhin eine stentgestützte Rekanalisierung des Sinus sagittalis superior sowie die dreifache Antikoagulation mit Clopidogrel, Dabigatran und Acetylsalicylsäure (ASS).

Befund

Bei Erstvorstellung am Universitätsklinikum Münster lag die bestkorrigierte Seh-



Abb. 1 ▲ Die Fundusfotografie des rechten (a) und linken Auges (b) zeigt randscharfe, insbesondere nach temporal abgeblasste Papillen mit einer schwach erkennbaren, peripapillären, hellen Linie, der Paton-Linie, rechts (*Pfeil*)



QR-Code scannen & Beitrag online lesen



Abb. 2 ▲ In der 30-2-Perimetrie des (a) rechten und (b) linken Auges zeigte sich rechts ein nasal-superiorer Defekt (MD –11,29 bei 2/16 Fixationsverlusten) ohne Berücksichtigung der Mittellinie, und links imponierte eine konzentrische Einschränkung mit einer kleinen zentralen Restinsel (MD –29,87 bei 7/14 Fixationsverlusten)

schärfe rechts bei 0,8 und links bei einem Metervisus von 1/15. Der Augeninnendruck lag applanatorisch bei 18 mm Hg rechts und 16 mm Hg links. Auf der linken Seite lag ein RAPD (relatives afferentes Pupillendefizit) vor. Beide Augen zeigten einen reizfreien vorderen Augenabschnitt ohne Hinweis für ein PEX (Pseudoexfoliationssyndrom)- oder Pigmentdispersionsglaukom. Fundoskopisch konnte eine randscharfe und insbesondere temporal farbarme Papille links mehr als rechts dargestellt werden (Abb. 1). Zudem zeigte sich fundoskopisch eine schmale helle, peripapilläre Linie rechts, die nahezu zirkumferent um die Papille verfolgbar war.

Zur weiteren Abklärung erfolgte eine 30°-Gesichtsfeldmessung (Humphrey Field Analyzer 3, Fa. Zeiss, Oberkochen) beider Augen, eine Multicolor-Darstellung (Fa. Heidelberg Engineering, Heidelberg) der zentralen Retina und eine optische Kohärenztomographie (OCT; Fa. Heidelberg Engineering) der Makula sowie der Papille mit Messung der retinalen Faserschichtdicke (RNFL) und der Bruch-Membran-Opening-Fläche (BMO). Die Multicolor-Fundusaufnahme ist ein nichtinvasives, retinales Bildgebungsverfahren, das in der SPECTRALIS-OCT-Plattform (Fa. Heidelberg Engineering) verfügbar ist. Konfokales Laserlicht verschiedener Wellenlängen dringt unterschiedlich tief in das Netzhautgewebe ein, sodass Strukturen unterschiedlicher Netzhautschichten sichtbar werden. In der Multicolor-Aufnahme werden Informationen dreier konfokaler Reflexionsbilder zu einem mehrfarbigen Bild zusammengeführt. Der größte Teil der Absorption des blauen Lichts ($\lambda = 488 \text{ nm}$) findet im inneren Teil der Netzhaut statt, die grünen Wellenlängen ($\lambda = 515$ nm) dringen etwas tiefer ein und zeigen z.B. Blutgefäße und Exsudate, und die Informationen des Infrarotbildes ($\lambda = 820 \text{ nm}$) stammen größtenteils aus den äußeren Netzhautschichten und der Choroidea.

Das 30°-Gesichtsfeld zeigte rechts einen nasal-superioren Defekt (MD 30-2: –11,29 bei 2/16 Fixationsverlusten) ohne Berücksichtigung der Mittellinie, und links imponierte eine konzentrische Einschränkung mit einer kleinen zentralen Restinsel (MD 30-2: –29,87 bei 7/14 Fixationsverlusten; Abb. 2).

In der Multicolor-Untersuchung zeigte sich rechts in der Infrarotaufnahme temporal eine dunkel imponierende Linie, die den Sehnerv zu ca. 180° zirkumferent umschloss (**a Abb. 3**). Auf der linken Seite fiel diese schmaler aus.

Die RNFL- und BMO-Messungen sind in **Abb.** 4 dargestellt. In der RNFL-Messung konnten rechts Nervenfaserverluste inferior sowie beginnend temporal und links eine deutliche Verringerung der Nervenfaserschichtdicke in den gesamten temporalen Anteilen sowie beginnend nasal gezeigt werden. In der Papillen-OCT zeigte sich beidseitig in der BMO-Messung keine Papillenschwellung.

Die singuläre Linie um die Papille stellte sich sowohl rechts als auch links in der OCT-Aufnahme als hyperreflektive Falte dar, die in der "outer nuclear layer" (ONL) lokalisiert war (**•** Abb. 5).

Bei der Patientin zeigte sich eine beidseitige nichtglaukomatöse Optikusatrophie (links > rechts) bei Z. n. Stauungspapille im Rahmen einer sekundären intrakraniellen Hypertension bei Sinusvenenthrombose. Die nach Stauungspapille auftretende peripapilläre Linie wird nach ihrem Erstbeschreiber als Paton-Linie oder Paton-Falte bezeichnet und weist charakteristische OCT-Veränderungen auf.



Abb. 3 ▲ Multicolor-Aufnahmen der rechten (a) und linken (b) zentralen Netzhaut. Die peripapilläre Paton-Linie wird in der Infrarotaufnahme rechts (c) und links (d) am deutlichsten sichtbar (R > L, weißer Pfeil)

Therapie und Verlauf

Bei stabilem Befund ergab sich aus ophthalmologischer Sicht keine weitere Therapieindikation. Der erhöhte intrakranielle Druck war im Rahmen der Behandlung durch die Kollegen der Neurologie aktuell eingestellt, eine doppelte Antikoagulation diente der Rezidivprophylaxe.

Diskussion

Die intrakranielle Hypertension mit Stauungspapille ist mit einer Inzidenz von 1 bis 3 Fällen pro 100.000 Menschen/Jahr ein weltweit seltenes Krankheitsbild [1]. Bei den beschriebenen Fällen wird zum Teil konsekutiv eine daraus resultierende Papillenatrophie beschrieben. In der Literatur ist in diesem Zusammenhang mehrfach die retinale, peripapilläre Faltenbildung als fundoskopische Späterscheinung beschrieben.

Die Erstbeschreiber und Namensgeber der Falten waren im Jahr 1911 Paton und Holmes, die diese fundoskopische Beobachtung histologisch analysierten [2]. Den Autoren zufolge komme es durch die Schwellung der Papille zu einer Abhebung der peripapillären Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel und nach Abflachen der Schwellung konsekutiv zur Faltenbildung. Die Netzhaut werfe dabei enge, vertikale Falten, die auch nach vollständigem Schwellungsrückgang irreversibel bleiben. Sie treten in 23-43% aller Stauungspapillen auf, wobei sie in Pseudopapillenschwellungen nie zu finden sind [3]. Die endgültige Sehschärfe scheint bei der Mehrzahl der Patienten nicht durch das Vorhandensein der Paton-Linie beeinträchtigt zu werden [3].

Aktuelle Untersuchungen unterscheiden vier verschiedene Subgruppen von Paton-Linien abhängig von der Lokalisation innerhalb der Netzhautschichten: "peripapillary wrinkles" (PPW) befinden sich in der "retinal nerve fiber layer" (RNFL) und sind in der Regel temporal der Papille zu finden, können sich aber auch konzentrisch um den Papillenkopf zeigen. "Inner retinal folds" (IRF) finden sich in den inneren Netzhautschichten ("ganglion cell layer", GCL; "inner plexiform layer", IPL, und "outer plexiform layer", OPL). Ebenso werden "outer retinal folds" (ORF) beschrieben, die im Gegensatz zu IRF in den äußeren Netzhautschichten ("outer plexiform", OPL; "outer nuclear", ONL, und "ellipsoid layer", ELP) lokalisiert sind. Diese beiden letzteren Linien werden in anderen Arbeiten auch unter dem Namen retinale Falten als eine gemeinsame Gruppe zusammengefasst. Als vierte Form werden "choroidal folds" (CF) beschrieben, die sich durch Aufwerfungen der Choroidea charakterisieren [4-6].

Andere Arbeiten teilen diese Subgruppen von Paton-Linien in Abhängigkeit von ihrer Lokalisation in Bezug auf die Papille ein. So werden die PPW als Falten mit einem Abstand von weniger als einem halben Papillendurchmesser (PD) von der Papille definiert. IRF und ORF werden in dieser Arbeit zusammengefasst als "retinal folds" (RF) und als Falten mit einem Abstand von mehr als einem halben PD von der Papille dargestellt. Choroidale Falten (CF) werden hier ebenfalls als eigene Subgruppe beschrieben [7].

Die choroidale Falte als vierte Subgruppe stellt eine Besonderheit dar: CF lassen sich in 10% der Stauungspapillen [7], aber auch bei Bulbushypotonien finden [8]. Sibony et al. zeigten, dass das Auftreten von choroidalen Falten mit einem höheren intrakraniellen Druck bei idiopathischer intrakranieller Hypertension (IIH) assoziiert war [7]. Bei Bulbushypotonie kann sich eine Stauungspapille e vacuo bilden. Ätiologisch wird eine Umkehr des axoplasmatischen Flusses durch ein Ungleichgewicht des intrakraniellen und intraokularen Druckgradienten diskutiert [9]. Dieser Mechanismus ähnelt dem Mechanismus der Stauungspapille, nur, dass sich nicht der intrakranielle Druck erhöht, sondern der intraokulare Druck senkt. Bei Papillenschwellung anderer Genese, z.B. infektiösen oder autoimmunen Ursachen, tritt keine Umkehr des axoplasmatischen Flusses auf.

Ein Z. n. Stauungspapille mit möglicher Paton-Linie zeigt sich klassischerweise fundoskopisch. Die weitere Einteilung erfolgte in der Vergangenheit mittels SD-OCT. Die verschiedenen Subgruppen konnten in der

Kasuistiken



Abb. 4 ▲ BMO des rechten (a) und linken (b) Auges sowie die RNFL des rechten (c) und linken (d) Auges. In der BMO-Messung stellt sich beidseits ein regelrechter Befund dar. In der RNFL-Messung rechts zeigt sich inferior ein Verlust von Nervenfaserdicke, und in der Messung links zeigen sich temporal deutliche Nervenfaserverluste. Die Paton-Linie ist nicht klar abgrenzbar. BMO Bruch-Membran-Opening-Messung, *RNFL* retinale Nervenfaserschichtdicke



Abb. 5 ▲ In der SD-OCT über der Papille lässt sich sowohl rechts (a) als auch links (b) die Paton-Linie darstellen (*Pfeil*)

Arbeit von Sibony et al. in unterschiedlichen Häufigkeiten dargestellt werden. Je nach bildgebendem Verfahren (Fundusfotos/SD-OCT) lag die Quote für das Auftreten von PPW bei 26%/46%, von RF bei 19%/47% und das Auftreten von CF bei 1%/10% [7]. In neueren Veröffentlichungen wird auch darauf hingewiesen, dass die Einteilung mittels Multicolor-Fundusaufnahme möglich sei. In der Multicolor-Fundusaufnahme erscheint die Paton-Linie als grünliche, hyperreflektive, feine, radiäre, meist temporal der Papille sichtbare Linie [10]. Je nach Lokalisation der Paton-Linie innerhalb der Netzhaut ist diese eher in der Blaureflexion ($\lambda = 488 \text{ nm}$, innere Netzhautbanden), etwas tiefer in der Grünreflexion ($\lambda = 515$ nm) oder im Infrarotbild ($\lambda = 820$ nm, äußere Netzhautschichten und Choroidea) zu sehen. Unabhängig von den klinischen und ophthalmologischen Zeichen einer IIH sollte eine leitliniengerechte Therapie erfolgen, da bei ausbleibender Therapie 10 bis 25 % der Patienten einen dauerhaften Visusverlust erleiden können [11].

Priya et al. beschreiben erstmalig die Anwendung der Multicolor-Aufnahme bei einer Paton-Linie. Die Autoren berichten von einem Fall einer Stauungspapille bei IIH, bei der die Blauaufnahme die Falten am deutlichsten darstellt. In deren Fallbeispiel ist die Paton-Linie als IRF in der inneren Netzhaut zu finden [10]. In unserem Fallbeispiel wird im Gegensatz zu der Arbeit von Priya et al. deutlich, dass die Paton-Linie im Infrarotbild am deutlichsten zu sehen ist, die Falte liegt in den äußeren Netzhautschichten (Abb. 3). Zusammenfassend kann man feststellen, dass eine Unterscheidung der IRF und ORF aufgrund der unterschiedlichen Eindringtiefen einzelner Multicolor-Aufnahmen ebenfalls möglich ist und damit erstmalig in einer En-face-Aufnahme. Somit zeigt unser Fallbericht, in Anlehnung an den Fallbericht von Priya et al., dass das Multicolor-Bild ein zusätzliches bilddiagnostisches Verfahren ist, um die Paton-Linie darzustellen und in eine der o.g. Subgruppen einzuteilen.

Fazit für die Praxis

- Die Paton-Linie ist ein klinisches Zeichen bei Z.n. Stauungspapille und wurde erstmalig im Jahr 1911 von Paton et al. beschrieben.
- Durch die Schwellung der Papille kommt es zu einer Abhebung der peripapillären Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel und nach Abflachen der Schwellung konsekutiv zur Faltenbildung.
- Die Paton-Linie tritt in 23–43 % aller Stauungspapillen auf und kann je nach Lokalisation innerhalb der Netzhaut in vier Subgruppen eingeteilt werden: "peripapillary wrinkles" (PPW), "inner retinal folds" (IRF) und "outer retinal folds" (ORF) sowie choroidale Falten (CF).
- Die Einteilung in die verschiedenen Subgruppen erfolgt mittels SD-OCT oder Multicolor-Aufnahme, wobei die Multicolor-Aufnahme durch die verschiedenen Wellenlängen eine Einteilung im En-face-Bild erlaubt.
- Eine rasche und evidenzbasierte Therapie der idiopathischen intrakraniellen Hypertension ist essenziell, um einen dauerhaften Visusverlust zu vermeiden.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Cedric Weich

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Münster

Domagkstraße 15, 48149 Münster, Deutschland Cedric.Weich@ukmuenster.de

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

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C. Weich, F. Alten, J. Biermann, N. Eter und V.C. Brücher geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen 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 Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/ Vertreterinnen 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

- Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ (2016) Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. Lancet Neurol 15(1):78–91
- Paton L, Holmes G (1911) The pathology of papillaedema: a histological study of sixty eyes. Brain 33:389–432
- 3. Lorraine M, Cassidy MDS (1999) Choroidal folds and papilloedema. Br J Opthalmology 83:1139–1143
- Sibony PA, Kupersmith MJ (2016) Trial OCTSGotNIIHT. "paton's folds" revisited: peripapillary wrinkles, folds, and creases in papilledema. Ophthalmology 123(6):1397–1399
- 5. Gupta RR, laboni DSM, Seamone ME, Sarraf D (2019) Inner, outer, and full-thickness retinal folds after rhegmatogenous retinal detachment repair: a review. Surv Ophthalmol 64(2):135–161
- Coppola M, Marchese A, Cicinelli MV, Rabiolo A, Giuffre C, Gomarasca S et al (2020) Macular optical coherence tomography findings after vitreoretinal surgery for rhegmatogenous retinal detachment. Eur J Ophthalmol 30(4):805–816
- Sibony PA, Kupersmith MJ, Feldon SE, Wang JK, Garvin M (2015) Trial OCTSGftNIIHT. Retinal and choroidal folds in papilledema. Invest Ophthalmol Vis Sci 56(10):5670–5680
- 8. Cangemi FE, Trempe CL, Walsh JB (1978) Choroidal folds. Am J Opthalmology 86:380–387

- Biermann J, Lagrèze W (2017) Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung. Augenheilkd Up2date 7(02):127–148
- Priya S, Alam MS (2022) Multicolor imaging characteristics of peripapillary wrinkles in idiopathic intracranial hypertension. Ann Indian Acad Neurol 25(1):142–143
- 11. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS et al (1982) Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. Arch Neurol 39(8):461–474

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.