

Ophthalmologe

<https://doi.org/10.1007/s00347-020-01236-w>

Eingegangen: 29. Juni 2020

Überarbeitet: 24. August 2020

Angenommen: 2. September 2020

© Der/die Autor(en) 2020



Anna Maria Riedel · Chris P. Lohmann · Michael Ulbig

Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, München, Deutschland

Sehschärfenminderung bei prominenter Makula und Myopie

Anamnese

Im April 2017 stellte sich eine 53-jährige kurzsichtige Patientin wegen beidseitiger Sehschärfenminderung in unserer Sprechstunde vor. Die Patientin beklagte einen Visusabfall, links mehr als rechts, seit etwa 2 Monaten mit Wahrnehmung von Metamorphopsien links. Versorgt mit formstabilen Kontaktlinsen, betrug die Myopie rechts $-6,75$ dpt und links $-7,25$ dpt.

Klinische Befunde

Die Sehschärfe mit Kontaktlinse betrug am rechten Auge 0,3 und am linken Auge 0,4 pp. Die Untersuchung der vorderen Augenabschnitte zeigte eine geringgradige Linsentrübung. Der Augeninnendruck betrug beidseits 13 mm Hg. Bei der Fundoskopie zeigten sich beidseits ein Conus myopicus, eine aufgelockerte Makula mit Pigmentepithelverschiebungen sowie gestreckt verlaufende Gefäße.

Retinale Bildgebung

Die optische Kohärenztomographie (OCT) (HRA und OCT-Spectralis; Heidelberg Engineering GmbH, Heidelberg, Deutschland) zeigte am rechten Auge einen foveal regelrechten Strukturaufbau mit parafovealen Pigmentepithelverschiebungen (**Abb. 1**). Auch am linken Auge fanden sich Pigmentepithelverschiebungen und zusätzlich der Nachweis subretinaler Flüssigkeit (**Abb. 2**). Die Höhe der makulären Prominenz betrug am rechten Auge $575 \mu\text{m}$ und am linken Auge $576 \mu\text{m}$.

In der Fluoreszenzangiographie (FLA) präsentierte sich am rechten Auge eine Hyperfluoreszenz im Bereich der parafovealen Läsionen. Das linke Auge wies eine teils verstärkte sowie teils reduzierte Autofluoreszenz bei Pigmentepitheldefekten auf. In der Frühphase der FLA wurden eine parafoveale Hyperfluoreszenz mit Staining und im weiteren Verlauf das Vorhandensein einer dezenten Leckage diagnostiziert (**Abb. 3 und 4**). Die Leckage wurde als Hinweis auf eine chorioidale Neovaskularisation (CNV) bewertet.

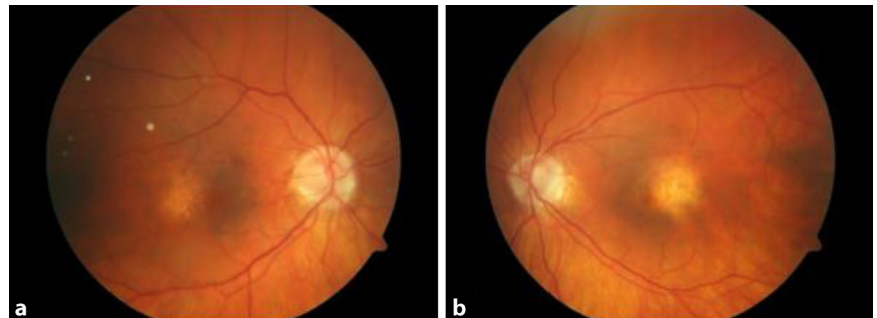


Abb. 1 ▲ Fundusfoto des rechten und des linken Auges. Man beachte die Aufhellung im Bereich der Makula beidseits

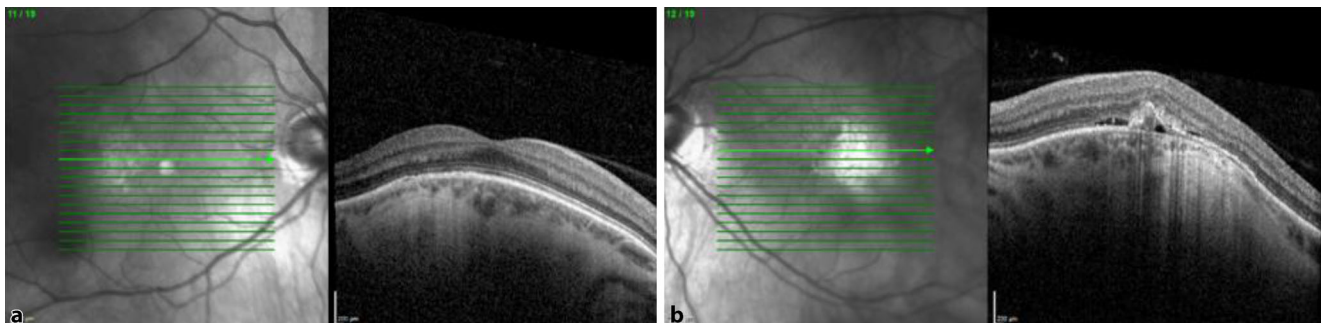


Abb. 2 ▲ OCT-Aufnahme des rechten und linken Auges vor Therapiebeginn. Beidseits ist die Prominenz der Makula zu erkennen. Am linken Auge subretinale Flüssigkeit und Verdacht auf eine sekundäre CNV

Published online: 28 September 2020

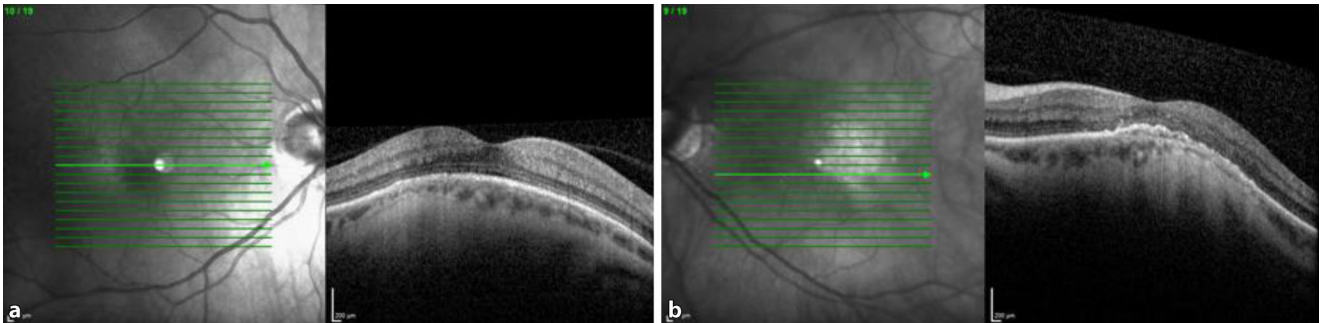


Abb. 3 ▲ OCT-Aufnahme des rechten und linken Auges. Links nach der Therapie mit Ranibizumab bei Verdacht auf sekundäre CNV. Die subretinale Flüssigkeit ist verschwunden und die zentrale Netzhaut deutlich abgeflacht



Abb. 4 ▲ FLA des rechten und des linken Auges. Links deutliche Exsudation in der Spätphase als Hinweis auf eine sekundäre CNV

► Wie lautet Ihre Diagnose?

Therapie und Verlauf

Die initiale Therapie umfasste die 3-malige intravitreale Medikamenteneingabe von Ranibizumab am linken Auge jeweils im Abstand von 4 Wochen. Die Ansammlung subretinaler Flüssigkeit war im Verlauf rückläufig, jedoch nicht vollständig aufgehoben, sodass die Therapie mit weiteren intravitrealen Injektionen von Ranibizumab fortgesetzt wurde. Die Patientin erhielt im 4-wöchigen Abstand insgesamt 8 Injektionen, wodurch sich die subretinale Flüssigkeit vollständig resorbierte. Bei einer Kontrolle nach 1 Jahr wurde erneut subretinale Flüssigkeit links nachgewiesen, sodass die intravitreale Medikamenteneingabe mit Ranibizumab nach dem Treat & Extend-Schema erneut aufgenommen wurde.

Diskussion

Die Dome-shaped-Makulopathie zeichnet sich durch eine makuläre Prominenz aus und geht oft mit einer Sehschärfenminderung sowie der Wahrnehmung von Metamorphopsien einher. Sie ist häufig assoziiert mit einer höheren Myopie sowie einem Staphyloma posticum, wobei Autoren wie Lorenzo et al. darauf hinwiesen, dass eine hohe Myopie keine zwingende Voraussetzung für eine Dome-shaped-Makulopathie ist [1]. Es gibt Hinweise darauf, dass eine Ablösung des retinalen Pigmentepithels sowie eine extrafoveale Retinoschisis häufiger vorkommen können. Die genaue Pathogenese für diese Befunde konnte bisher nicht eindeutig geklärt werden. Gaucher et al. nehmen an, dass die makuläre Vorwölbung durch eine Verdickung der

Aderhaut entsteht [2]. Diskutiert wurde jedoch auch ein Defekt in der Bruch-Membran, der einen Kollaps der hinteren Netzhautschichten verursacht sowie eine vitreomakuläre Traktion, die für eine Vorwölbung der Makula verantwortlich sein könnte. Andere Autoren wie Imamura et al. vermuten, dass eine Verdickung der Sklera ursächlich sein kann [3]. Hierdurch könnte die Choroidea komprimiert werden, sodass die Blutzirkulation im Bereich der hier vorhandenen Gefäße gestört ist und ein Flüssigkeitsaustritt entsteht. Viola et al. diskutierten, dass eine Verdickung der Aderhaut für die makuläre Vorwölbung ursächlich sein kann, und vergleichen den Pathomechanismus mit dem der Chorioretinopathia centralis serosa (CCS) [4]. Differenzialdiagnostisch muss bei Visusminderung, Metamorphopsien und der Ansammlung

subretinaler Flüssigkeit, wie im hier beschriebenen Fall, eine Chorioretinopathia centralis serosa und auch eine sekundäre CNV in Erwägung gezogen werden. Hinsichtlich dieser beiden Veränderungen sollten engmaschige Nachuntersuchungen durchgeführt werden.

Der Verlauf der Dome-shaped-Makulopathie ist meist über viele Jahre stabil. Die Krankheitsmerkmale und Symptome bei der Dome-shaped-Makulopathie treten häufig erst in der 2. Lebenshälfte auf. Typische Risikofaktoren einer CCS wie Stress und die Einnahme von Steroiden, ein geringes Alter oder das männliche Geschlecht sind nicht typisch für eine Dome-shaped-Makulopathie.

» Diagnose: Dome-shaped-Makulopathie beidseits mit sekundärer CNV links

Therapeutisch konnte bisher für die Dome-shaped-Makulopathie kein allgemein akzeptiertes Konzept erarbeitet werden. Die intravitreale Injektion von VEGF-Hemmern konnte einen oft nur vorübergehenden Visusanstieg zeigen, ist aber insbesondere bei Hinweisen auf eine sekundäre CNV zu empfehlen. Die intravitreale Eingabe von Ranibizumab führte bei unserer Patientin zu keinem anhaltenden Erfolg und wurde in ein Treat & Extend-Schema überführt [1].

Die orale Einnahme des Aldosteronantagonisten Spironolacton zeigte in der Studie von Dirani et al. bei einigen Patienten eine Reduzierung der subretinalen Flüssigkeitsansammlung. Sie führte bisher aber nicht zu einer langfristigen Befundverbesserung [5]. Therapeutisch ebenfalls zu erwägen ist die photodynamische Therapie, die durch intravenöse Gabe des photosensiblen Medikaments Verteporfin und anschließend gezielter nichtthermischer Laserapplikation die Endothelzellen der Aderhaut schädigt. In der darauf folgenden Abheilung erlangen die Gefäße dann ihre normale Permeabilität („vascular remodeling“).

Fazit für die Praxis

Die Dome-shaped-Makulopathie tritt häufig bei Patienten mit einer Myopie in

der zweiten Lebenshälfte auf. Differenzialdiagnostisch sollte bei der Ansammlung subretinaler Flüssigkeit sowie bei der Abhebung des retinalen Pigmentepithels bei der Dome-shaped-Makulopathie auch an eine sekundäre CNV und an eine Chorioretinopathia centralis serosa gedacht werden. Eine myope CNV ist bei fehlender Prominenz der Makula zu erwägen. Die Nachuntersuchungsintervalle sollten entsprechend gestaltet werden. Therapeutisch können die intravitreale Medikamenteneingabe von VEGF-Hemmern, insbesondere bei Vorliegen einer sekundären CNV, und alternativ auch die photodynamische Therapie bei der Dome-shaped-Makulopathie erwogen werden.

Korrespondenzadresse

Anna Maria Riedel

Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde,
Klinikum rechts der Isar der Technischen
Universität München
München, Deutschland
AnnaMaria.Riedel@mri.tum.de

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

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A.M. Riedel, C.P. Lohmann und M. Ulbig 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 Ma-

terials 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

1. Lorenzo D et al (2017) Dome-shaped macula in myopic eyes: twelve-month follow-up. *Retina* 37(4):680–686
2. Gaucher D et al (2008) Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 145(5):909–914
3. Imamura Y et al (2011) Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol* 151(2):297–302
4. Viola F et al (2015) Choroidal findings in dome-shaped macula in highly myopic eyes: a longitudinal study. *Am J Ophthalmol* 159(1):44–52
5. Dirani A et al (2014) Resolution of foveal detachment in dome-shaped macula after treatment by spironolactone: report of two cases and mini-review of the literature. *Clin Ophthalmol* 8:999–1002