

## VISION ACADEMY STANDPUNKT

Die Vision Academy ist eine Partnerschaft zwischen Bayer und Augenärzten, die mit dem Ziel gegründet wurde, wichtigen ungedeckten Bedarf auf dem Gebiet der Netzhauterkrankungen anzusprechen: [www.visionacademy.org](http://www.visionacademy.org).

# Pachychoroid: Aktuelle Konzepte zu klinischen Merkmalen und Pathogenese

## Hintergrund

Der Begriff „Pachychoroid“ bezeichnet einen neu beschriebenen Phänotyp, bei dem angenommen wird, dass funktionelle und strukturelle Aderhautveränderungen eine pathogene Schlüsselrolle bei einem Spektrum verwandter Netzhauterkrankungen spielen.<sup>1</sup> Mehrere Erkrankungen wie die zentrale seröse Chorioretinopathie, die polypoidale choroidale Vaskulopathie, die pachichoroidale Neovaskulopathie und die pachychoroidale überschneiden sich im Spektrum des Pachychoroid. Der fehlende Konsens über verschiedene Phänotypen kann jedoch dazu führen, dass diese Pathologien zusammen als neovaskuläre altersbedingte Makuladegeneration kategorisiert werden. In einigen Fällen wird die polypoidale choroidale Vaskulopathie in klinische Studien zur neovaskulären altersbedingten Makuladegeneration aufgenommen, obwohl sie unterschiedliche klinische Merkmale, natürliche Vorgeschichte und Ansprechen auf die Behandlung aufweist.<sup>2</sup> Um eine solche Fehlkategorisierung zu vermeiden, sind ein Verständnis der Beteiligung der Aderhaut an diesem Spektrum und eine bessere Kenntnis der zentralen klinischen Anzeichen des Pachychoroid-Phänotyps wichtig, um diese Pathologien von anderen chorioretinalen Krankheiten zu unterscheiden.

Eine Überprüfung der Literatur und verfügbaren Evidenz wurde durchgeführt, um:<sup>3</sup>

- einen Konsens über die Definition von Pachychoroid und den Gemeinsamkeiten, der in diesem Spektrum enthaltenen Pathologien zu schaffen
- Einzelheiten zur Untersuchung, Überwachung und Behandlung dieser Erkrankungen anzugeben

Unterstützt durch die Vision Academy im (TBC) 2022.

Datum der Überprüfung: (TBC) 2024

 **Meinungsverschiedenheiten**

## Standpunkt

### Pachychoroid: quantitative und qualitative Merkmale

Vergleiche anatomischer Unterschiede zwischen polypoidaler choroidaler Vaskulopathie, zentraler seröser Chorioretinopathie und altersbedingter Makuladegeneration in epidemiologischen Studien haben Unterschiede in der Pathophysiologie der Phänotypen nahegelegt, wobei eine erhöhte Aderhautdicke ein vorherrschender Faktor zu sein scheint.<sup>4,5</sup> Es wird jedoch angenommen, dass mehrere choroidale Veränderungen außer einer erhöhten Aderhautdicke eine wichtige pathogene Rolle bei der Entwicklung der klinischen Manifestationen von Pachychoroid spielen.

Quantitative Merkmale	Qualitative Merkmale
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gefäßverstopfung, manifestiert durch Verdickung auf optischer Kohärenztomographie</li> <li>• Choroidale Hyperpermeabilität</li> <li>• Blutfluss-Signaldämpfung in der Choriokapillaris und inneren Aderhaut mit optischer Kohärenztomographie-Angiographie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pachygefäße oder erweiterte Aderhautgefäße in der Hallerschen Schicht</li> <li>• Veränderungen der retinalen Pigmentepithelschicht und Verdünnung der äußeren Kernschicht</li> <li>• Choroidale Neovaskularisation</li> <li>• Pachydrusen</li> </ul>

Das Vorhandensein hypertropher oder verstopfter Gefäße in der Aderhaut (Pachygefäße), nicht *per se* verdickte Aderhaut, unter einem Bereich mit reduzierter oder fehlender Choriokapillaris im hinteren Pol, scheint das hervorstechendste Merkmal von Pachychoroid zu sein. Weitere quantitative und qualitative Merkmale sind die Hyperfluoreszenz der Indocyaningrün-Angiographie, die Dämpfung des Blutflusssignals in der Choriokapillaris und der inneren Aderhaut in der optischen Kohärenztomographie-Angiographie, Veränderungen der retinalen Pigmentepithelschicht und Verdünnung der äußeren Kernschicht sowie das Vorhandensein von Pachydrusen.<sup>3</sup>

Vision Academy Standpunkte sollen das Bewusstsein für eine klinische Herausforderung in der Augenheilkunde schärfen und eine Expertenmeinung für weitere Diskussionen liefern.

Sie können unter <https://www.visionacademy.org/resource-zone/resources/all> heruntergeladen werden.

Dieses Dokument wurde im Auftrag der Vision Academy erstellt von Veronica Castro-Navarro, Francine Behar-Cohen, Woohyok Chang, Antonia M. Jousen, Timothy Y. Y. Lai, Rafael Navarro, Ian Pearce, Yasuo Yanagi und Annabelle A. Okada.

Beachten Sie stets die lokalen Behandlungsrichtlinien und relevanten Verschreibungsinformationen.

Die Vision Academy ist eine Gruppe von über 100 internationalen Ophthalmologie-Expertinnen, die durch ihre kollektive Expertise in umstrittenen Bereichen oder unzureichender Evidenz, Empfehlungen für die beste klinische Praxis bieten. Die Vision Academy wird von Bayer finanziert und unterstützt. Die herausgegebenen Meinungen und Empfehlungen der Vision Academy sind die ihrer Mitglieder und spiegeln nicht unbedingt die Meinung von Bayer wider.

## Literatur

1. Warrow DJ, Hoang QV and Freund KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina* 2013; 33 (8): 1659–1672.
2. Miyake M, Ooto S, Yamashiro K *et al.* Pachychoroid neovascuopathy and age-related macular degeneration. *Sci Rep* 2015; 5: 16204.
3. Castro-Navarro V, Behar-Cohen F, Chang W *et al.* Pachychoroid: current concepts on clinical features and pathogenesis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2021; 259 (6): 1385–1400.
4. Li Y, You QS, Wei WB *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy in adult Chinese: the Beijing Eye Study. *Ophthalmology* 2014; 121 (11): 2290–2291.
5. Li Y, You QS, Wei WB *et al.* Prevalence and associations of central serous chorioretinopathy in elderly Chinese. The Beijing Eye Study 2011. *Acta Ophthalmol* 2016; 94 (4): 386–390.
6. Manayath GJ, Shah VS, Saravanan VR *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy associated with central serous chorioretinopathy: pachychoroid spectrum of diseases. *Retina* 2018; 38 (6): 1195–1204.

## Klinisches Erkrankungsspektrum

Der Pachychoroid stellt einen gemeinsamen pathogenen Prozess dar, und im klinischen Spektrum werden häufig überlappende Merkmale<sup>6</sup> und das Fortschreiten von einer Krankheit zur anderen beobachtet. Mehrere Erkrankungen werden derzeit dem Spektrum des Pachychoroid zugeordnet und können nach ihrer Hauptdarstellungsform in drei Subtypen eingeteilt werden.

Erkrankungen mit atrophischen Veränderungen	Erkrankungen mit exsudativen Veränderungen	Erkrankungen mit Neovaskularisation
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pachychoroide Pigmentepitheliopathie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fokale choroidale Exkavation</li> <li>• Chorioretinopathia centralis serosa</li> <li>• Peripapilläres Pachychoroidsyndrom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pachychoroidale Neovaskulopathie</li> <li>• Polypoide choroidale Vaskulopathie</li> </ul>
Differenzialdiagnose		
<p>Andere Erkrankungen wie Uveitis und infiltrative Erkrankungen, die sich ebenfalls in einer Verdickung der Aderhaut manifestieren, müssen in die Differenzialdiagnose einbezogen werden. Das Vorhandensein anderer Pachychoroid-Merkmale in Abwesenheit von systemischen Erkrankungen und Anzeichen einer intraokularen oder skleralen Entzündung würde jedoch die Diagnose einer Pachychoroid-Erkrankung unterstützen.</p>		

Kliniker sollten sich der verschiedenen Erkrankungen, die das Spektrum umfasst, und ihrer Hauptdarstellungsformen bewusst sein, die in solche mit Exsudation, solche mit Neovaskularisation und solche mit retinalen Pigmentepithel- und chorioretinalen atrophischen Veränderungen unterteilt werden können.<sup>3</sup>

## Weitere Überlegungen

Ein Konsens über die Begriffe rund um den Pachychoroid ist erforderlich. Aderhautmerkmale wären bei der Behandlung von Patienten nützlich, und im Hinblick auf die Prognose können charakteristische Merkmale von Pachychoroiden als prädiktiver Faktor dienen, aber diese müssen noch in einer großen Studie bestätigt werden.<sup>3</sup>

