

Ophthalmologie 2026 · 123:386–390
<https://doi.org/10.1007/s00347-026-02409-9>

Eingegangen: 16. Dezember 2025

Überarbeitet: 16. Dezember 2025

Angenommen: 6. Februar 2026

Online publiziert: 27. Februar 2026

© The Author(s) 2026



Spontanverlauf einer gittrigen Hornhautdystrophie bei initial atypischem Hornhautbefund im Kindesalter mit 10-jährigem Follow-up

Viola Katharina Merk · Berthold Seitz · Loay Daas · Elias Flockerzi · Tim Berger

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar, Homburg, Deutschland

Zusammenfassung

Die gittrige Hornhautdystrophie (lattice corneal dystrophy, LCD) gehört zu den epithelial-stromalen TGF β I-Hornhautdystrophien und betrifft sowohl stromale Zellen als auch das Hornhautepithel. Über einen Zeitraum von zehn Jahren wurde der Spontanverlauf einer LCD bei einer Patientin mit positiver Familienanamnese ab dem 11. Lebensjahr dokumentiert und beschrieben. Bei Erstvorstellung zeigte sich ein initial atypischer Hornhautbefund mit an beiden Augen vereinzelt vorliegenden feinen oberflächlichen fleckförmigen und sternartigen Trübungen im vorderen Hornhautstroma, jedoch ohne die für LCD typischen Gitterlinien. Im Verlauf kommt es zu einer Zunahme von Anzahl und Dichte der Gitterlinien, zu begleitendem subepithelial-stromalen „Haze“ bis hin zu rezidivierenden Hornhauterosionen und zu einer Visusminderung im jungen Erwachsenenalter.

Obwohl in diesem Fall die Diagnosestellung durch die positive Familienanamnese erleichtert war, können initial untypische klinische Präsentation zu diagnostischer Unsicherheit führen. Insbesondere können rezidivierende Hornhauterosionen bereits vor dem Auftreten spaltlampenbiomikroskopisch erkennbarer Trübungen oder Gitterlinien auftreten, was je nach zugrundeliegender Mutation variieren kann. In solchen Fällen ist eine genetische Untersuchung bei unklarem Befund sinnvoll, um eine frühzeitige Diagnosestellung und gezielte Therapie zu ermöglichen. Therapeutische Optionen sind die Applikation von Tränenersatzmitteln und eine phototherapeutische Keratektomie, im Verlauf bei zunehmendem Befund eine tiefe anteriore lamelläre oder perforierende Keratoplastik.

Schlüsselwörter

Gittrige Hornhautdystrophie · ICD3-Klassifikation · Hornhautdystrophien im Kindesalter · Amyloid · Phototherapeutische Keratektomie

Anamnese und Diagnose

Eine 11-jährige Patientin stellte sich erstmals mit positiver Familienanamnese (Mutter und Großmutter mit genetisch gesichertem Befund) einer gittrigen Hornhautdystrophie („lattice corneal dystrophy“ [LCD]) vor. Bei der Erstuntersuchung lag die bestkorrigierte Sehschärfe beidseits bei 1,0. Es bestanden initial keine subjektiven Beschwerden.

Befund

Spaltlampenbiomikroskopisch zeigten sich an beiden Augen im Alter von 11 Jahren vereinzelt feine oberflächliche fleckförmige und sternartige Trübungen im vorderen Hornhautstroma (**Abb. 1**), jedoch ohne die für LCD typischen Gitterlinien. Im weiteren Verlauf erfolgten jährliche Kontrolluntersuchun-



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

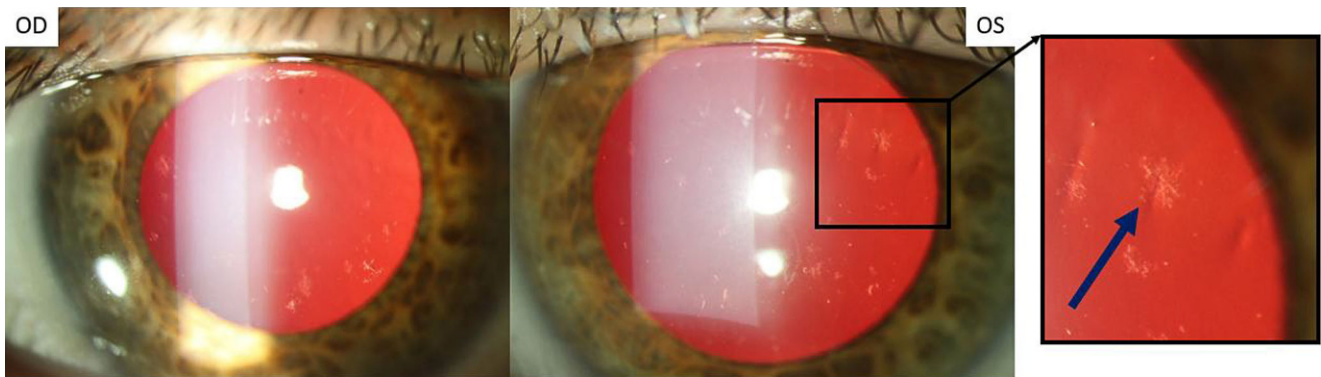


Abb. 1 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Befund bei Erstvorstellung einer 11-jährigen Patientin mit gittriger Hornhautdystrophie des rechten (OD) und linken (OS) Auges. Es zeigten sich im regredienten Licht feine sternartige Trübungen im vorderen Hornhautstroma (Vergrößerung mit Pfeil).

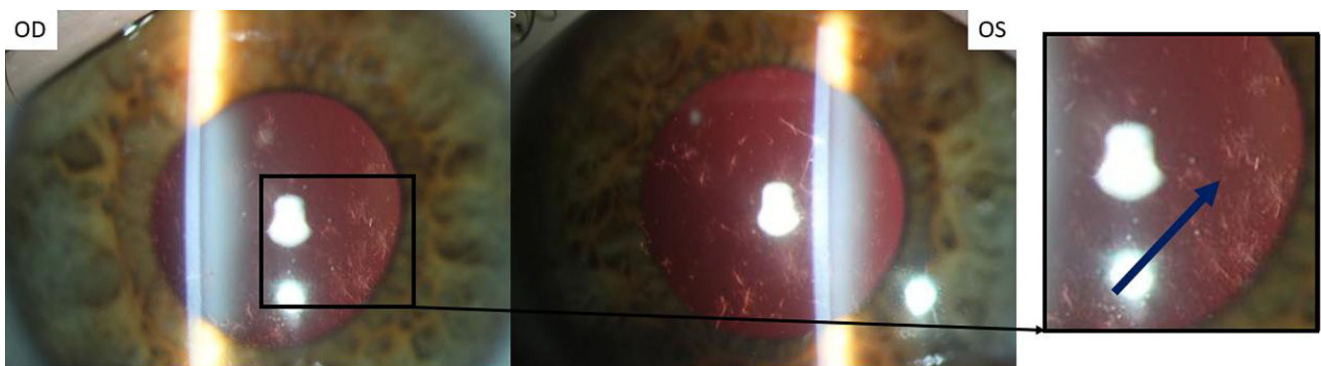


Abb. 2 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Verlaufsbefund des rechten (OD) und linken (OS) Auges im Alter von 14 Jahren. Erstmals liegen sichtbare Gitterlinien bis zur mittleren Peripherie vor, sichtbar v. a. im regredienten Licht (Vergrößerung mit Pfeil).

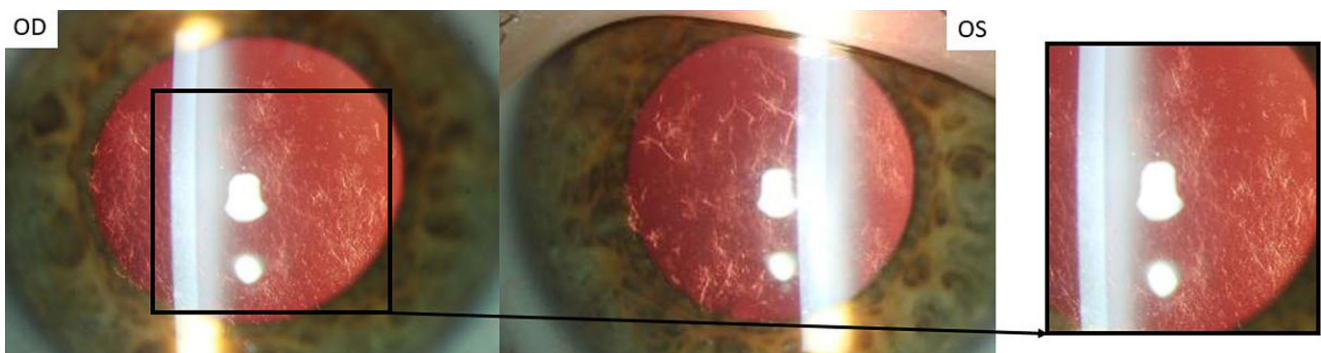


Abb. 3 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Verlaufsbefund des rechten (OD) und linken (OS) Auges mit Vergrößerung im Alter von 16 Jahren. Es zeigte sich eine Zunahme der Gitterlinien im regredienten Licht.

gen mit spaltlampenbiomikroskopischer Fotografie.

Therapie und Verlauf

Im Alter von 14 Jahren wurden erstmals Gitterlinien sichtbar, die sich bis zur mittleren Peripherie ausbreiteten, bei weiterhin unveränderter Sehschärfe (1,0 beid-

seits) (■ Abb. 2). Mit 16 Jahren nahmen die Anzahl und Dichte der Gitterlinien weiter zu, allerdings ohne begleitenden subepithelialen „Haze“ und ohne subjektive Beschwerden (■ Abb. 3). Die bestkorrigierte Sehschärfe blieb weiterhin bei 1,0. Erst mit 17 Jahren traten erstmals rezidivierende Hornhauterosionen (3 Episoden pro Jahr) auf. Gleichzeitig wurden beidseits eine Zu-

nahme der Gitterlinien sowie das erstmalige Auftreten von subepithelialem „Haze“ beobachtet (■ Abb. 4). Dies ging mit einer subjektiven Visusminderung auf 0,6 (OD) und 0,8 (OS) einher. Im Alter von 20 Jahren blieb der Visus stabil, die Gitterlinien und der „Haze“ nahmen jedoch zu (■ Abb. 5). Ein Jahr später kam es am linken Auge zu einem ausgeprägten sub-

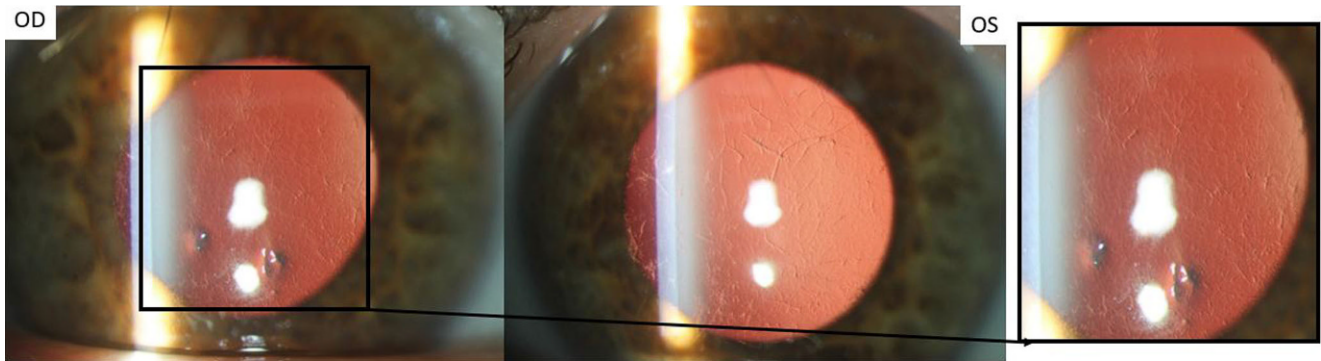


Abb. 4 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Verlaufsbefund des rechten (OD) und linken (OS) Auges mit Vergrößerung. Im Alter von 17 Jahren kam es zu einer weiteren Zunahme der Gitterlinien, sichtbar im regredienten Licht, Auftreten von „Haze“ und ersten Hornhauterosiones.

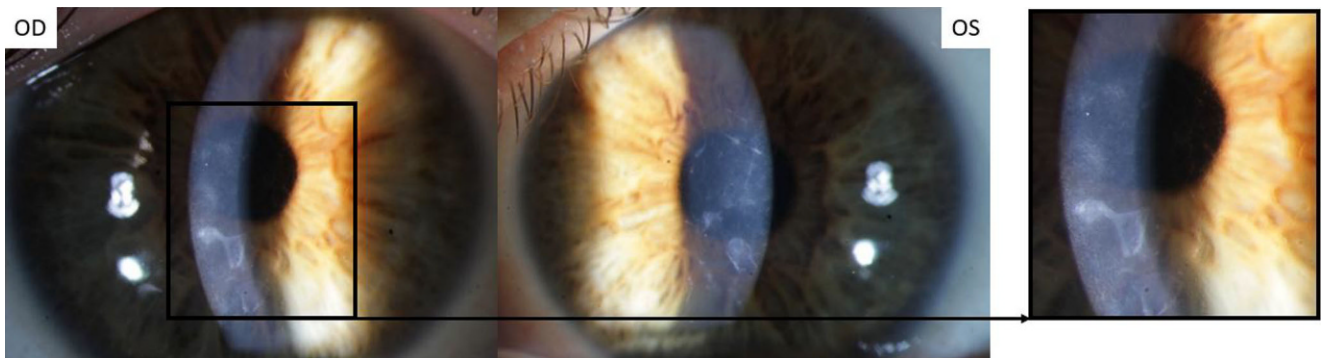


Abb. 5 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Verlaufsbefund des rechten (OD) und linken (OS) Auges mit Vergrößerung im Alter von 20 Jahren, eine Zunahme der Gitterlinien und von „Haze“ sind sichtbar.

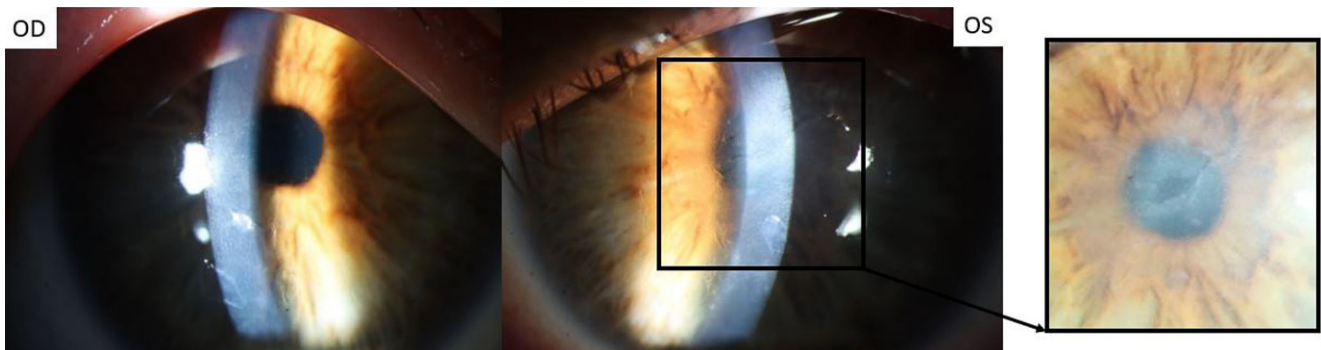


Abb. 6 ▲ Spaltlampenbiomikroskopischer Verlaufsbefund des rechten (OD) und linken (OS) Auges mit Vergrößerung im Alter von 21 Jahren mit ausgeprägtem subepithelalem „Haze“ und instabilem Epithel.

epithelialen „Haze“ mit lockerem Epithel und einer signifikanten Visusreduktion auf 0,05 (Abb. 6). Eine Excimerlaser-assistierte phototherapeutische Keratektomie (PTK) wurde von der Patientin nicht gewünscht. Unter regelmäßiger Anwendung von Tränenersatzmitteln stieg der Visus bei der Verlaufskontrolle ein Jahr später mit 22 Jahren auf 0,5 am linken Auge an. Aktuell wird auf Wunsch der Patientin ein

konservatives, beobachtendes Vorgehen verfolgt.

Diskussion

Die LCD gehört zu den epithelial-stromalen *TGFβ1*-Hornhautdystrophien und betrifft sowohl Keratozyten als auch das Hornhautepithel. Durch eine autosomal-dominant vererbte Mutation des *TGFβ1*-Gens

kommt es zu einer Ablagerung von Amyloid in die Hornhaut, was lichtmikroskopisch in der Kongorot-Färbung darstellbar ist. Unter polarisiertem Licht kommt es zur typischen apfelgrünen Doppelbrechung [1, 6]. In dem vorliegenden Fall war die frühe Diagnosestellung durch die positive Familienanamnese erleichtert und der Verlauf mit zentrifugal zunehmenden Gitterlinien und später auftretendem zen-

tralen „Haze“ mit Erosiones typisch. Jedoch kann eine initial atypische klinische Präsentation zu einer diagnostischen Unsicherheit führen, insbesondere können rezidivierende Hornhauterosiones bereits vor dem Auftreten spaltlampenbiomikroskopisch erkennbarer Trübungen oder Gitterlinien vorliegen. Verlauf, Progression, Schwere und Morphologie der LCD können je nach zugrunde liegender Mutation variieren [1, 6]. Neben der Erkennung der LCD ist auch das Management der Symptome mit einer passenden Auswahl an Therapieoptionen relevant. In frühen Stadien ist das Verwenden von Tränenersatzmitteln, bei vorliegenden Erosiones das Verwenden von antibiotischen Augentropfen und einer Verbandskontaktlinse empfohlen. Als eine operative Therapiemöglichkeit steht eine Excimerlaser-assistierte phototherapeutische Keratektomie zur Entfernung oberflächlicher Veränderungen und bei rezidivierenden Erosiones zur Verfügung, ggf. mit therapeutischer Verbandskontaktlinse oder mit postoperativen autologen Serumaugentropfen bei Wundheilungsstörungen [2]. In fortgeschrittenen Stadien mit ausgeprägten Trübungen der Hornhaut und reduziertem Visus ist die tiefe anteriore lamelläre oder perforierende Keratoplastik eine sinnvolle Therapieoption zur Visusverbesserung. Betroffene müssen jedoch über die erforderlichen Nachkontrollen, postoperative Heilungsstörungen und ein mögliches Rezidivrisiko aufgeklärt werden [3, 4]. In untypischen klinischen Fällen und bei unklarem Befund ist eine genetische Untersuchung sinnvoll, um eine frühzeitige Diagnosestellung und gezielte Therapie zu ermöglichen. Dies ist v. a. im Kindesalter zu erwägen, insbesondere wenn die Befunde – wie im vorliegenden Fall – primär nicht an eine LCD denken lassen [5].

Fazit für die Praxis

- Die gitterige Hornhautdystrophie (LCD) gehört zu den epithelial-stromalen *TGFβ1*-Hornhautdystrophien. In jungem Alter können die sonst für die LCD typischen Gitterlinien noch fehlen.
- Im Verlauf der Erkrankung nehmen typischerweise die Anzahl und Dichte der Gitterlinien zu, es kommt zu begleitendem subepithelial-stromalem „Haze“, rezidivierenden Hornhauterosiones und zu einer Visusminderung.

Hier steht eine Anzeige.



- Therapeutische Optionen sind die Applikation von Tränenersatzmitteln und eine phototherapeutische Keratektomie, im Verlauf bei zunehmendem Befund eine tiefe anteriore lamelläre oder perforierende Keratoplastik.

Korrespondenzadresse

**Dr. med. Viola Katharina Merk**

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar
Kirrberger Str. 100, 66421 Homburg,
Deutschland
viola.merk@uks.eu

Förderung. Keine erhaltenen Förderungen für den Artikel.

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

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. V.K. Merk, B. Seitz, L. Daas, E. Flockerzi und T. Berger 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.

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>.

Spontaneous course of a lattice corneal dystrophy with initially atypical corneal findings in childhood and a 10-year follow-up

Lattice corneal dystrophy (LCD) is an epithelial-stromal TGFβ1 corneal dystrophy that affects both stromal cells and the corneal epithelium. Over a period of ten years, the spontaneous course of LCD has been documented and described in a patient with a positive family history from the age of 11. Initially, there was an atypical corneal finding with isolated fine superficial patchy and star-shaped opacities in the anterior corneal stroma in both eyes, but without the lattice lines typical of LCD. Over time, there was an increase in the number and density of the lattice lines, accompanied by subepithelial stromal haze, recurrent corneal erosions, and a reduction in visual acuity in young adulthood.

Although in this case the diagnosis was facilitated by the positive family history, initially atypical clinical presentations can lead to diagnostic uncertainty. In particular, recurrent corneal erosions can occur even before the appearance of opacities or lattice lines detectable by slit lamp biomicroscopy, which can vary depending on the underlying mutation. In such cases, genetic testing is advisable if the findings are unclear in order to enable early diagnosis and targeted therapy. Therapeutic options include the application of artificial tears and phototherapeutic keratectomy, followed by deep anterior lamellar or penetrating keratoplasty if the findings worsen.

Keywords

Lattice corneal dystrophy · IC3D classification · Corneal dystrophies in childhood · Amyloid · Phototherapeutic keratectomy

Literatur

- Berger T, Weiss JS, Lisch W, Seitz B (2024) Die aktuelle IC3D-Klassifikation der Hornhautdystrophien – Übersicht und Änderungen der 3. Auflage. *Ophthalmologie* 121:714–725. <https://doi.org/10.1007/s00347-024-02066-w>
- Das S, Langenbucher A, Seitz B (2005) Delayed Healing of Corneal Epithelium After Phototherapeutic Keratectomy for Lattice Dystrophy. *Cornea* 24:283–287. <https://doi.org/10.1097/01.icc.0000138853.26332.55>
- Foerster CG, Langenbucher A, Cursiefen C et al (2007) Delayed Epithelial Healing After Keratoplasty for Lattice Corneal Dystrophy. *Cornea* 26:1182–1183. <https://doi.org/10.1097/ICO.0b013e318151f8cc>
- Milovanova E, Gomon S, Rocha G (2024) Classic lattice corneal dystrophy: a brief review and summary of treatment modalities. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 262:1667–1681. <https://doi.org/10.1007/s00417-023-06297-6>
- Neuhann TM, Neuhann L (2023) Humangenetische Diagnostik bei hereditären Augenerkrankungen: Was muss der Augenarzt wissen? *Ophthalmologie* 120:679–688. <https://doi.org/10.1007/s00347-023-01878-6>
- Weiss JS, Rapuano CJ, Seitz B et al (2024) IC3D Classification of Corneal Dystrophies—Edition 3. *Cornea* 43:466–527. <https://doi.org/10.1097/ICO.0000000000003420>

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