

Ophthalmologie 2026 · 123:382–385
<https://doi.org/10.1007/s00347-026-02410-2>

Eingegangen: 24. Dezember 2025

Überarbeitet: 24. Dezember 2025

Angenommen: 6. Februar 2026

Online publiziert: 26. Februar 2026

© The Author(s) 2026



Beidseitige ringförmige stromale kristalline Hornhautablagerungen bei einem 8-jährigen Kind

Ilinca Teodora Mihai · Berthold Seitz · Fabian Norbert Fries · Albéric Sneyers · Tim Berger

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

Zusammenfassung

Ein 8-jähriger Junge stellte sich zur Mitbeurteilung einer stromalen kristallinen Hornhauttrübung an beiden Augen mit zunehmender Photophobie vor. Die spaltlampenmikroskopische Untersuchung zeigte anterior-stromale, kristalline ringförmige Hornhautablagerungen bei ansonsten unauffälligem Hornhautbefund an beiden Augen. Auf Grundlage dieser Befunde wurde die Diagnose einer juvenilen Form der Schnyder-Hornhautdystrophie gestellt. Der Patient wurde über einen Zeitraum von 3 Jahren jährlich kontrolliert. Die Familienanamnese ergab eine bekannte Schnyder-Hornhautdystrophie bei der Großmutter des Patienten. Bei untypischen kristallinen, ringförmigen Hornhauttrübungen im Kindesalter sollte differenzialdiagnostisch eine Schnyder-Hornhautdystrophie in Betracht gezogen werden. Es ist anzumerken, dass kristalline Ablagerungen nur in 50 % aller Patienten mit dieser Hornhautdystrophie vorhanden sind. Die Diagnosestellung kann insbesondere bei jungen Patienten erschwert sein, da typische klinische Zeichen wie eine diskoide stromale Hornhauttrübung oder ein Arcus lipoides häufig erst in der dritten Lebensdekade auftreten und frühe Befunde von Hornhautdystrophien im Kindesalter in der Literatur selten abgebildet werden. In dem hier beschriebenen Fall erleichterte die positive Familienanamnese die Diagnose. Eine Excimerlaser-assistierte phototherapeutische Keratektomie wurde als potenzielle Behandlungsoption diskutiert, jedoch von der Familie nicht gewünscht.

Schlüsselwörter

Schnyder-Hornhautdystrophie · Hornhaut · Hornhauttrübung · Kinderophthalmologie · Genetische Erkrankung

Anamnese

Ein 8-jähriger Junge wurde zur Mitbeurteilung beidseitiger Hornhauttrübungen vorgestellt, die sich als kristalline, stromale, ringförmige Ablagerungen darstellten und laut Angaben der Eltern seit dem 4. Lebensjahr bestanden. Klinisch berichtete der Patient über eine progrediente Photophobie und eine vermehrte Epiphora. Die Hornhautbefunde beider Eltern waren unauffällig. Weitere ophthalmologische oder systemische Vorerkrankungen bestanden nicht.

Befund

Bei der ophthalmologischen Erstuntersuchung betrug der bestkorrigierte Visus beidseits 0,6 (rechts: +1,25 sph/–2,00 cyl/113°; links: +1,00 sph/–1,50 cyl/62°). Der orthoptische Befund war unauffällig. Der mittels iCare-Tonometer (IC200, iCare, Vantaa, Finnland) gemessene Augeninnendruck lag beidseits bei 21 mm Hg. In der spaltlampenbiomikroskopischen Untersuchung fanden sich beidseits anterior-stromale, kristalline, ringförmige Hornhautablagerungen ( Abb. 1). Weitere korneale Auffälligkeiten bestanden



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

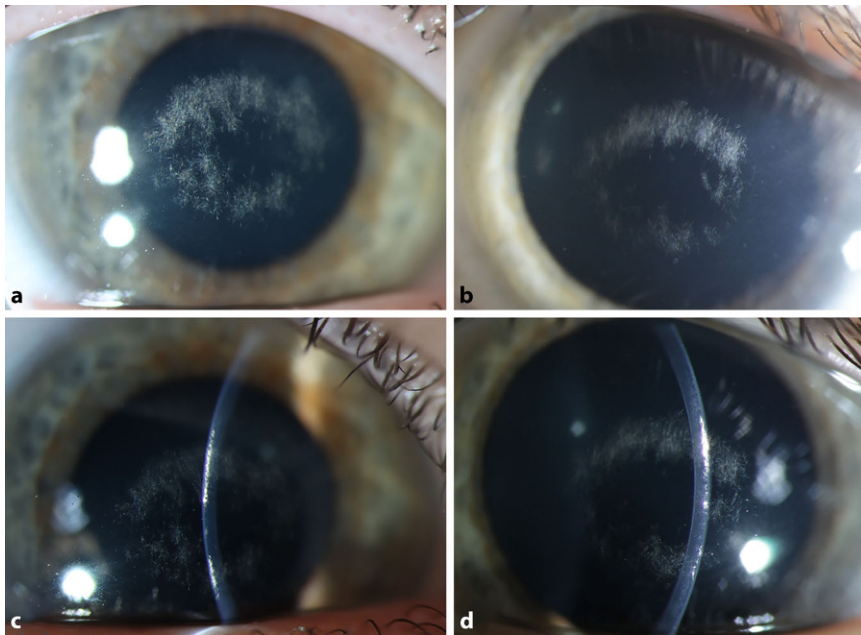


Abb. 1 ▲ Spaltlampenbiomikroskopische Aufnahmen des rechten und linken Auges bei der Erstvorstellung im Alter von 8 Jahren. **a, b** Übersichtsaufnahmen des rechten (**a**) und linken (**b**) Auges mit deutlich sichtbaren ringförmig angeordneten stromalen, kristallinen Hornhauttrübungen. **c, d** Aufnahmen in dünner Spalteinstellung des rechten (**c**) und linken (**d**) Auges. Die kristallinen Ablagerungen sind auf das vordere Hornhautstroma begrenzt

nicht. Die Fundoskopie zeigte beidseits einen unauffälligen Netzhautbefund.

Apparativ wurde eine optische Kohärenztomographie des vorderen Augenabschnitts (VA-OCT; CASIA2, Tomey Inc., Nagoya, Japan) durchgeführt (■ **Abb. 2**). Dabei zeigte sich eine stromale Ausdehnung der kristallinen Ablagerungen bis in die anterioren 120 µm des rechten Auges sowie bis in die anterioren 180 µm des linken Auges. Die pachymetrische Messung ergab eine zentrale Hornhautdicke von 591 µm bzw. 593 µm. Zudem wurde ein regulärer Astigmatismus von 1,0 dpt an beiden Augen festgestellt.

Diagnose

Auf Grundlage der klinischen und funktionellen Befunde wurde die Diagnose einer *juvenilen Form der Schnyder-Hornhautdystrophie* gestellt [1, 2, 9]. Diese autosomal-dominant vererbte Hornhautdystrophie (1p36, *UBIAD1*) ist durch eine pathologische Anreicherung von Cholesterin und Phospholipiden in verschiedenen Schichten der Hornhaut gekennzeichnet [7]. Zentrale ring- oder scheibenförmige stromale Trübungen und/oder kristalline Ablagerungen stellen typische Frühma-

nifestationen der Erkrankung dar. Eine humangenetische Untersuchung wurde von der Familie nicht gewünscht.

Therapie und Verlauf

Der Patient wurde über einen Zeitraum von 3 Jahren jährlich kontrolliert. Bei der letzten Untersuchung im Alter von 11 Jahren zeigten sich die kristallinen Ablagerungen stabil ohne Hinweise auf eine Zunahme der Größe oder Dichte (■ **Abb. 3**). Der Visus (cum correctione) blieb beidseits bei 0,6 unverändert. Zur Entfernung der anteriorstromalen kristallinen Ablagerungen wurde die Möglichkeit einer Excimerlaser-assistierten phototherapeutischen Keratektomie (PTK) besprochen, jedoch von der Familie zum Untersuchungszeitpunkt nicht gewünscht. Zusätzlich ergab die nähere Familienanamnese eine Schnyder-Hornhautdystrophie bei der Großmutter väterlicherseits, die zeitlebens unbehandelt geblieben war.

Diskussion

Bei untypischen, ringförmigen kristallinen Hornhauttrübungen im Kindesalter sollte differenzialdiagnostisch eine Schnyder-

Hornhautdystrophie in Betracht gezogen werden. Besonders im Frühstadium ist die Diagnosestellung oft erschwert, da das klassische klinische Vollbild der Erkrankung noch nicht ausgebildet ist. In frühen Stadien zeigen sich meist nur eine zentrale ring- oder scheibenförmige Hornhauttrübung und/oder kristalline Ablagerungen, die leicht mit anderen Hornhautpathologien verwechselt werden können. Frühbefunde bei Kindern sind in der Literatur selten dokumentiert [4]. Zudem treten kristalline Ablagerungen lediglich bei etwa 50 % der betroffenen Patienten auf, weshalb der frühere Begriff „Schnyder'sche kristalline Hornhautdystrophie“ mittlerweile als obsolet gilt [7]. Weitere charakteristische Befunde wie eine diskoidale stromale Trübung oder ein Arcus lipoides manifestieren sich meist erst im Erwachsenenalter. Nach dem 38. Lebensjahr kann zudem eine mittelperiphere panstromale Trübung auftreten, die die gesamte Hornhaut trüb erscheinen lässt [8].

Die Differenzialdiagnose der Schnyder-Hornhautdystrophie umfasst neben anderen Hornhautdystrophien auch systemische Erkrankungen. Bei älteren Patienten sollte insbesondere eine systemische Dyslipidämie mit Arcus lipoides in Betracht gezogen werden [9]. Darüber hinaus können stromale Hornhauttrübungen im Zusammenhang mit Zystinose und Lecithin-Cholesterin-Acyltransferase (LCAT)-Mangel auftreten [5, 8].

Im hier beschriebenen Fall erleichterten die positive Familienanamnese sowie das Vorhandensein kristalliner Ablagerungen die Diagnose.

Therapeutisch gibt es derzeit weder eine lokale noch eine systemische medikamentöse Therapieoption, um die Progression der Erkrankung zu stoppen. In fortgeschrittenen Stadien bleibt die tiefe anteriore lamelläre oder perforierende Keratoplastik die Behandlung der Wahl zur Visusverbesserung [6]. Bei Patienten mit frühen Erkrankungsstadien und oberflächlich gelegenen kristallinen Ablagerungen ist die PTK eine geeignete Option, um das Sehvermögen zu verbessern [3].

Der beschriebene Fall illustriert die klinische Manifestation der Schnyder-Hornhautdystrophie im Kindesalter. Charakteristische Merkmale wie eine diskoidale stromale Hornhauttrübung oder ein Arcus li-

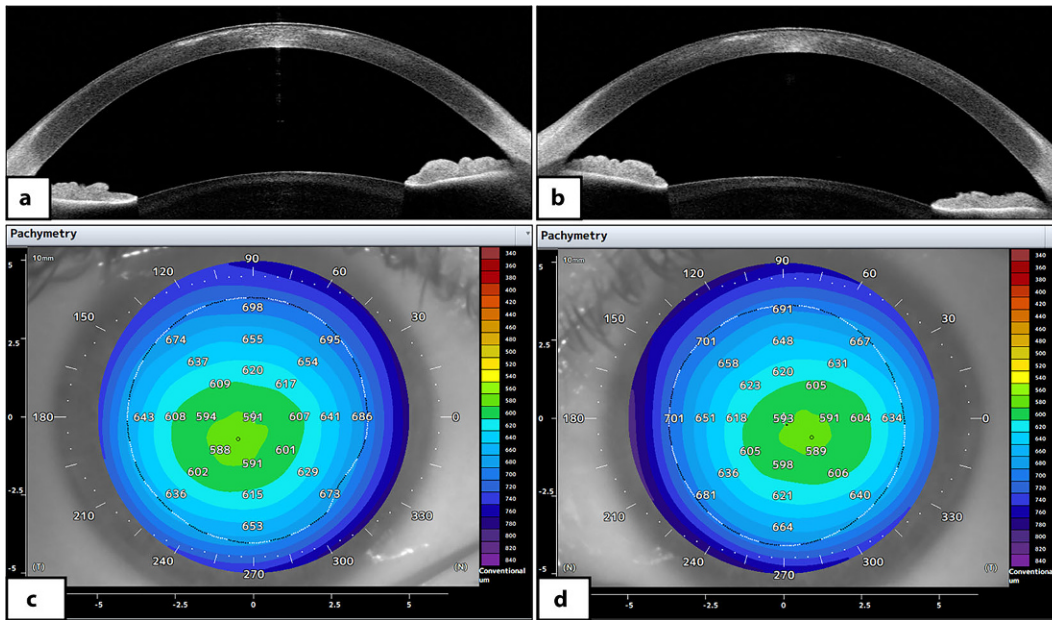


Abb. 2 ◀ Optische Kohärenztomographie des vorderen Augenabschnitts im Alter von 8 Jahren. **a, b** Die kristallinen Ablagerungen sind beidseits oberflächlich im Stroma lokalisiert. Am rechten Auge (**a**) erstrecken sie sich bis in die anteriore 120 µm, am linken Auge (**b**) bis in die anteriore 180 µm. **c, d** Die Pachymetrikarten zeigen eine zentrale Hornhautdicke von 591 µm am rechten Auge (**c**) und 593 µm am linken Auge (**d**)

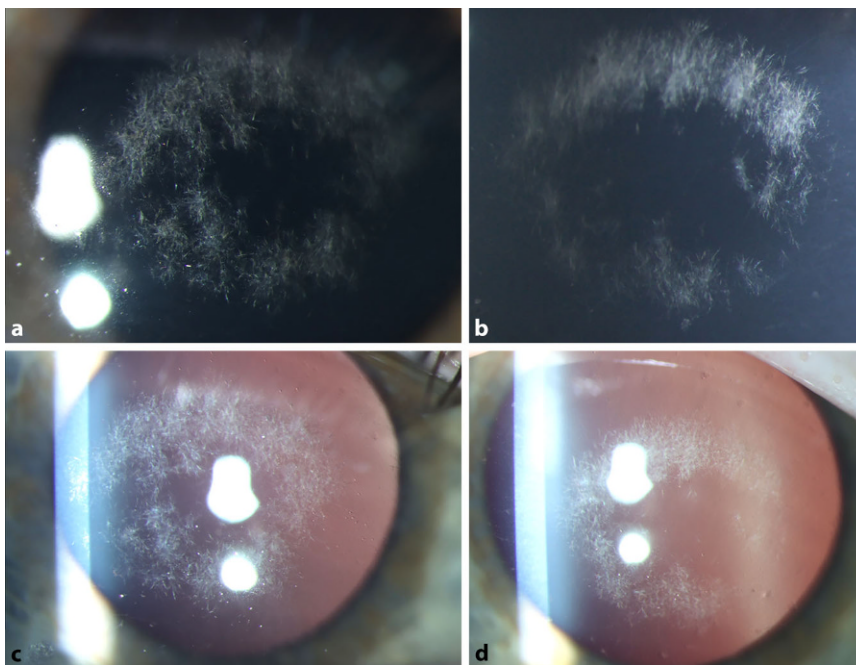


Abb. 3 ▲ Spaltlampenbiomikroskopische Aufnahmen des rechten und linken Auges im Alter von 11 Jahren. **a, b** Vergrößerte Ausschnitte der ringförmig angeordneten anterior-stromalen kristallinen Ablagerungen am rechten (**a**) und linken (**b**) Auge ohne Anzeichen einer Progression der stromalen Hornhauttrübung. **c, d** Darstellung der kristallinen Trübungen in Retroillumination bei weitgestellter Pupille am rechten (**c**) und linken (**d**) Auge

poides sind in Frühstadien oft nicht vorhanden, was zu einer verzögerten Diagnosestellung führen kann. Bei geringer klinischer Ausprägung oder fehlender Familienanamnese kann die genetische Diagnostik entscheidend sein.

Fazit für die Praxis

- Bei kristallinen Hornhauttrübungen im Kindesalter sollte differenzialdiagnostisch an eine Schnyder-Hornhautdystrophie gedacht werden.
- Je früher man die Diagnose stellt, desto schneller können adäquate therapeutische Maßnahmen eingeleitet werden, um

eine Hornhauttransplantation zu vermeiden.

- Regelmäßige Verlaufskontrollen sind notwendig, um eine potenzielle Progression der Schnyder Dystrophie rechtzeitig zu erfassen.

Korrespondenzadresse



Dr. med. Ilinca Teodora Mihai
Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes
Kirrberger Str. 100, 66421 Homburg/Saar, Deutschland
ilincateodoramihai@gmail.com

Förderung. Die Autoren erhielten keine spezifische Forschungsförderung für diese Arbeit.

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

Bilateral ring-shaped stromal crystalline corneal deposits in an 8-year-old child

An 8-year-old boy was presented for assessment of stromal crystalline corneal opacity in both eyes with increasing photophobia. Slit-lamp microscopy revealed anterior stromal, crystalline, ring-shaped corneal deposits in both eyes, with otherwise unremarkable corneal findings. Based on these findings, the patient was diagnosed with a juvenile form of Schnyder corneal dystrophy. Annual follow-up was performed over a period of 3 years. The family history revealed a case of Schnyder corneal dystrophy in the patient's grandmother. In cases of atypical crystalline, annular corneal opacities in children, Schnyder corneal dystrophy should be considered in the differential diagnosis. It should be noted that crystalline deposits are present in only 50% of all patients with this corneal dystrophy. The diagnosis can be particularly challenging in young patients as typical clinical signs, such as discoid stromal corneal opacity or arcus lipoides corneae, often do not appear until the third decade of life and early findings of corneal dystrophies in childhood are rarely described in the literature. In the present case, the positive family history facilitated the diagnosis. Excimer laser-assisted phototherapeutic keratectomy was discussed as a potential treatment option but was not desired by the family.

Keywords

Schnyder corneal dystrophy · Cornea · Corneal opacity · Pediatric ophthalmology · Genetic disease

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. I.T. Mihai, B. Seitz, F.N. Fries, A. Sneyers 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. 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

- Berger T, Flockerzi E, Daas L, Hamon L, Khattabi Z, Berger M, Seitz B (2023) Moderne Hornhautdiagnostik als Schlüssel für die korrekte Einordnung der Erkrankung und optimale Therapieentscheidung. *Ophthalmologie* 120:1238–1250
- 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
- Dinh R, Rapuano CJ, Cohen EJ, Laibson PR (1999) Recurrence of corneal dystrophy after excimer laser phototherapeutic keratectomy. *Ophthalmology* 106:1490–1497
- Ghazal W, Georgeon C, Grieve K, Bouheraoua N, Borderie V (2020) Multimodal Imaging Features of Schnyder Corneal Dystrophy. *J Ophthalmol* 2020:6701816
- McIntyre N (1988) Familial LCAT deficiency and fish-eye disease. *J Inher Metab Dis* 11(Suppl 1):45–56
- Nickels TJ, Roderick M, Dupps WJ (2021) Schnyder corneal dystrophy: A review and update on the clinical, genetic, and therapeutic aspects. *Eye Contact Lens* 47:303–311
- Weiss JS (2009) Schnyder corneal dystrophy. *Curr Opin Ophthalmol* 20:292–298
- Weiss JS, Khemichian AJ (2011) Differential diagnosis of Schnyder corneal dystrophy. *Dev Ophthalmol* 48:67–96
- Weiss JS, Rapuano CJ, Seitz B, Busin M, Kivelä TT, Bouheraoua N, Bredrup C, Nischal KK, Chawla H, Borderie V, Kenyon KR, Kim EK, Möller HU, Munier FL, Berger T, Lisch W (2024) IC3D Classification of Corneal Dystrophies-Edition 3. *Cornea* 43:466–527

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

Hier steht eine Anzeige.

 Springer