



# Großer Salzmann-Knoten oder doch akuter Keratokonus?

T. Paoletti<sup>1</sup> · A. Maamri<sup>1</sup> · E. Zemova<sup>1</sup> · F. Flockerzi<sup>2</sup> · B. Seitz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes UKS, Homburg/Saar, Deutschland

<sup>2</sup> Institut für Allgemeine und Spezielle Pathologie, Universitätsklinikum des Saarlandes UKS, Homburg/Saar, Deutschland

## Fall 1

### Anamnese

Eine 24-jährige Patientin stellte sich zur Mitbeurteilung bei akuter Hornhautdekomensation am rechten Auge vor. Die Patientin klagte über seit ein paar Tagen bestehende Augenschmerzen und häufiges Fremdkörpergefühl am rechten Auge. In der Allgemeinanamnese bestand eine Trisomie 21. In der Familienanamnese wurde ein Keratokonus verneint.

### Befund

Bei der Erstvorstellung wurden am betroffenen rechten Auge Handbewegungen wahrgenommen. Spaltlampenbiomikroskopisch zeigte sich eine dekompenzierte Hornhaut mit Hydrops corneae (HC) und Descemet-Riss kaudal (▣ Abb. 1).

In der optischen Kohärenztomographie des vorderen Augenabschnitts (VAA-OCT) zeigte sich am rechten Auge ein ausgeprägtes Stromaödem bei Descemet-Riss (▣ Abb. 2).

### Therapie und Verlauf

Die Patientin erhielt am rechten Auge Natriumchlorid 5%-Augentropfen (AT) als hypertone Kochsalzlösung 5-mal/Tag, Oflo-

xacin-Augentropfen 3-mal/Tag und Prednisolonpivalat-Augensalbe (AS) 5 mg/g zur Nacht.

Eine perforierende Keratoplastik wurde 2 Wochen später durchgeführt.

Postoperativ erhielt die Patientin eine lokale Therapie mit Hyaluronsäure-AT und Vitamin-A-AS stündlich im Wechsel, Ofloxacin-AT 5-mal/Tag sowie Prednisolonacetat 1%-AT 3-mal/Tag. Systemisch erhielt sie Methylprednisolon 100 mg p.o. mit einem Reduktionsschema von 20 mg alle 2 Tage sowie Omeprazol 40 mg pro Tag.

### Histopathologischer Befund

Die mikroskopische Beurteilung zeigte ein unterschiedlich hoch aufgebautes Epithel sowie eine intakte Bowman-Lamelle. Das Hornhautstroma zentral war deutlich verbreitert und ödematös aufgequollen. Die Descemet-Membran wies einen Defekt von etwa 456 µm auf (▣ Abb. 3).

### Diagnose

Es handelt sich um einen akuten Hydrops corneae bei Keratokonus.

## Fall 2

### Anamnese

Eine 44-jährige Patientin wurde in unsere Klinik zur Mitbeurteilung und weiteren Behandlung bei Verdacht auf HC am linken Auge überwiesen. Die Patientin gab eine progressive Sehverschlechterung am linken Auge seit 30 Jahren an.

Die Augenanamnese ergab eine Hornhautdekomensation als Folge mehrerer

drucksenkender Operationen bei kongenitalem Glaukom.

### Befund

Bei der Erstvorstellung wurden am betroffenen linken Auge Handbewegungen wahrgenommen. Spaltlampenbiomikroskopisch zeigten sich Haab-Leisten sowie rein klinisch das Bild eines akuten HC nasal inferior (▣ Abb. 4).

Die VAA-OCT zeigte links eine anatomisch völlig intakte Hornhaut unter einer teils zystischen und teils soliden Auflagerung im Sinne eines großflächigen Salzmann-Knotens (▣ Abb. 5).

### Therapie und Verlauf

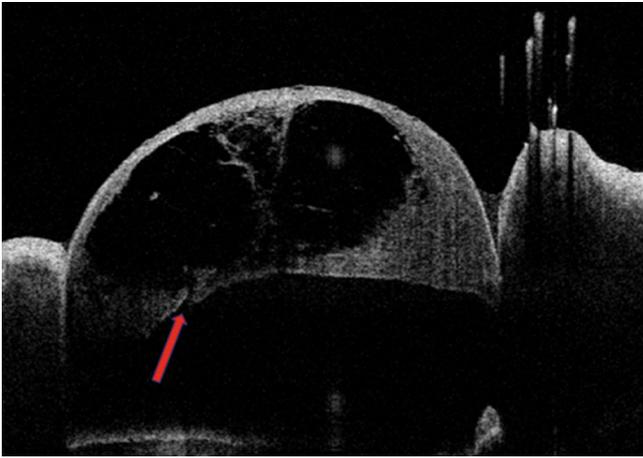
Bei dieser Patientin wurde eine Pannektomie mit phototherapeutischer Keratektomie am linken Auge durchgeführt. Am ersten postoperativen Tag zeigte sich links eine weitgehend klare Hornhaut ohne Salzmann-Knoten und ohne Pannus. Postoperativ erhielt die Patientin eine lokale Therapie mit Hyaluronsäure-AT 8-mal/Tag, Oflo-



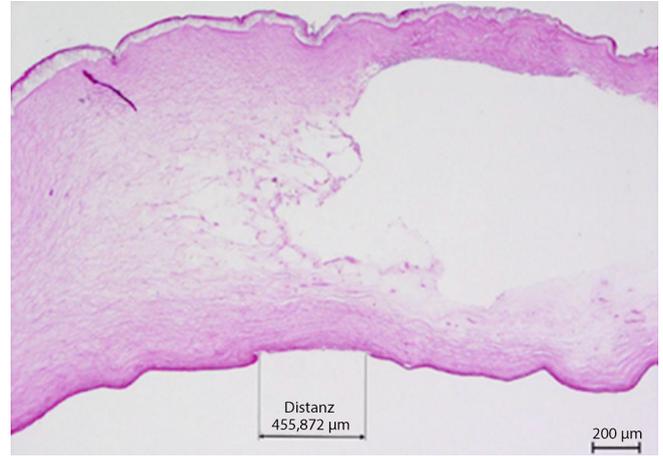
**Abb. 1** ▲ Spaltlampenmikroskopisch zeigte sich eine extrem verdickte Hornhaut mit vakuöler Flüssigkeitseinlagerung. Es bestanden keine Zeichen einer Hornhautperforation (Seidel-Probe negativ)



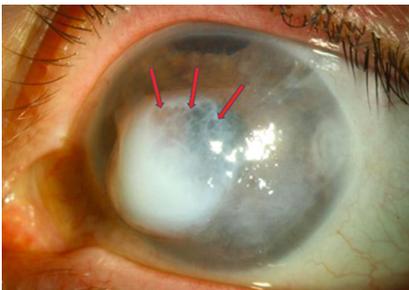
QR-Code scannen & Beitrag online lesen



**Abb. 2** ▲ In der VAA-OCT zeigte sich am rechten Auge ein exzessives Stromädem mit Descemet-Riss (Pfeil)



**Abb. 3** ▲ Im histologischen Schnitt ist das Hornhautstroma zentral deutlich verdickt und weist ausgeprägte vakuolige Hohlräume auf. Die Descemet-Membran zeigt einen Defekt von etwa 456 µm (PAS-Färbung)



**Abb. 4** ▲ Spaltlampenbiomikroskopisch zeigte sich ein Riesen-Salzmann-Knoten mit klein-vakuoligen Hohlräumen (Pfeile) bei exzessiver Pannusbildung nasal unten, welcher dem klinischen Befund eines akuten HC ähnelt. Es fanden sich keine Zeichen einer Hornhautperforation

xacin EDO-AT 5-mal/Tag und Fluorometholon 1%-AT 4-mal/Tag alle 4 Wochen um 1 Tropfen ausschleichend.

### Histopathologischer Befund

Mikroskopisch zeigte sich in der PAS-Färbung ein mehrschichtiges, dysplasiefreies Epithel mit darunter leicht PAS-positiver Membran. Daran angrenzend fand sich ein hyalinisiertes und zellarmes, zum Rand hin aufgelockertes Bindegewebe, bestehend aus kollagenen Fasern (■ Abb. 6).

### Diagnose

Es handelte sich um einen Riesen-Salzmann-Knoten im Rahmen einer Salzmannschen nodulären Degeneration (SND).

### Diskussion

Die Differenzialdiagnose eines akuten HC bei Keratokonus von einem vakuolisierten Riesen-Salzmann-Knoten kann im klinischen Alltag eine Herausforderung darstellen.

Der HC ist eine Komplikation, welche bei ca. 3% aller Keratokonuspatienten auftritt [2]. In fortgeschrittenen Stadien des Keratokonus kann sich die Descemet-Membran so stark verdünnen und dehnen, dass es zu einer Ruptur kommt. Dies verursacht eine Einlagerung von Kammerwasser ins Hornhautstroma mit Spaltung der Kollagenfasern und anschließender Quellung („Hydrops“).

Der akute HC tritt insbesondere im 2. bis 3. Lebensjahrzent bei männlichen Patienten auf, welche bei der Keratokonusdiagnose bereits eine fortgeschrittene Hornhautektasie sowie eine schlechte korrigierte Sehschärfe zeigen. Bis dato geht man davon aus, dass häufiges Augenreiben der Hauptrisikofaktor für die Entwicklung des HC ist.

Die typischen Symptome bei HC bestehen aus akutem Visusabfall, Photophobie und Augenschmerzen. Die Spaltlampenuntersuchung ergibt typischerweise ein markiertes stromales und epitheliales mikrozystisches Ödem sowie große intrastromale zystoide Vakuolen [5].

Demgegenüber ist die SND eine seltene, nichtentzündliche, langsam fortschreitende und degenerative Hornhauterkrankung. Diese Pathologie tritt am häufigsten

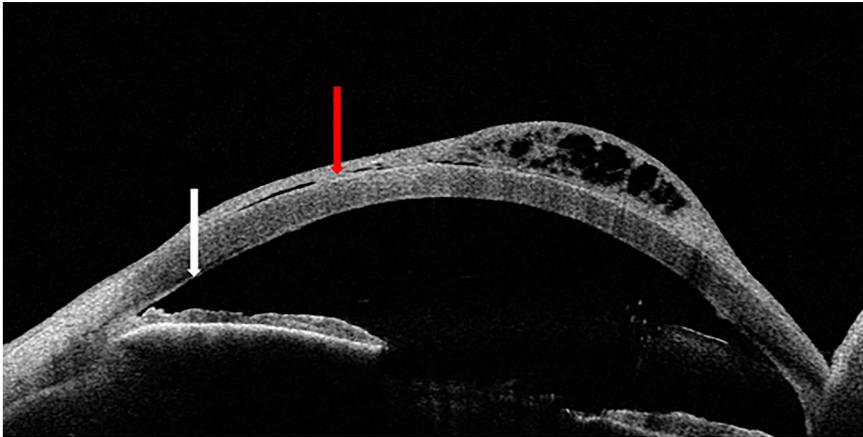
beidseitig bei Frauen in der 5. bis 6. Lebensdekade auf und ist oft mit einer Vorgeschichte von Hornhautentzündungen verbunden [4].

Grau-blaue oder gelblich-graue knötige Trübungen mit einem Durchmesser von durchschnittlich 1–3 mm bilden sich vor der Bowman-Lamelle. Diese Knoten können miteinander zu einem flächigen prominenten Pannus degenerativ verschmelzen.

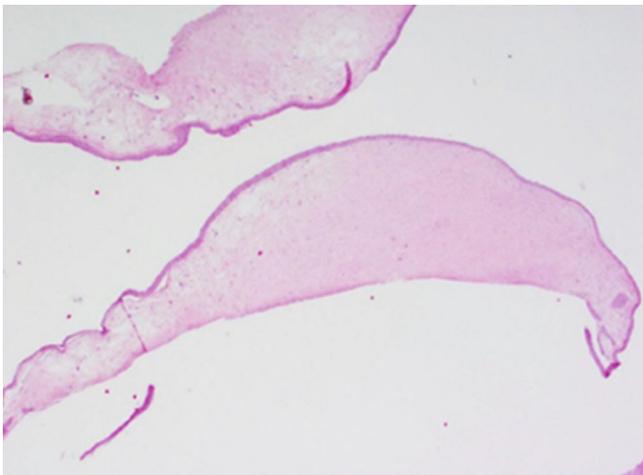
Obwohl die Ätiologie der Krankheit idiopathisch ist, wurde vermutet, dass die chronische Reizung der Augenoberfläche eine wichtige Rolle spielt [1].

Die klassischen Symptome der SND sind Fremdkörpergefühl und vermindertes Sehvermögen. Der Visusausfall bei SND ist im Gegensatz zum akuten HC ein schleichend auftretendes Ereignis. Die klinische Diagnose stützt sich primär auf die Spaltlampenuntersuchung.

Ernste Komplikationen beim HC stellen ein extrem seltenes Ereignis dar. Die Vernarbung und Resorption des Ödems erstreckt sich bei abwartendem Verhalten über 2 bis 6 Monate, kann aber heutzutage durch tiefstromale Kompressionsnähte deutlich verkürzt werden [6]. Dagegen kann die SND bei einem Großteil der Patienten unter lokaler Therapie mittelfristig stabil bleiben, aber nicht spontan zurückgehen [1]. Kleine, asymptomatische Knoten, welche die optische Achse nicht betreffen, erfordern keinen chirurgischen Eingriff.



**Abb. 5** ▲ In der VAA-OCT zeigte sich am linken Auge ein intaktes Hornhautstroma unter der dünenförmigen großflächigen Auflagerung sowie eine intakte Descemet-Membran. Rote Pfeile Hornhautvorderfläche, weiße Pfeile Hornhaurückfläche



**Abb. 6** ◀ Mittels Pannektomie entfernter Riesensalzmännchen-Knoten. Histologisch zeigten sich in der PAS-Färbung ein mehrschichtiges, dysplasiefreies Epithel mit darunter leicht PAS-positiver Membran und ein hyaliniertes zellarmes, rundlich aufgelockertes Band von Bindegewebe

Der Pannus der SND kann in der Regel leicht manuell von der Hornhautoberfläche abgelöst werden. Bei einigen dieser Augen ist eine anschließende phototherapeutische Keratektomie zur Regularisierung der Oberfläche notwendig. Dies führt sekundär zu einer Verbesserung der Tränenfilmverteilung durch die Beseitigung des Phänomens der „optischen Cornea plana“ und Normalisierung der zentralen kornealen Brechkraft [8]. Dagegen bedarf das Auftreten eines HC in der Regel nach Abheilung einer perforierenden Keratoplastik zur visuellen Rehabilitation aufgrund der tiefstromalen Vernarbungen [3]. Dabei wiesen jedoch die Augen mit Keratoplastik nach HC im Vergleich zu anderen zugrunde liegenden Indikationen eine höhere Rate an Transplantatabstoßungen auf [7].

Zusammenfassend fußt die Differenzialdiagnose des HC im Vergleich zum Rie-

sen-Salzmännchen-Knoten auf einer umfassenden Anamnese (akutes Ereignis, Keratokonus in der Anamnese), einer detaillierten Spaltlampenuntersuchung und apparativ v. a. auf der VAA-OCT (nachweisbarer Descemet-Riss vs. anatomisch intakte Hornhaut unter der Auflagerung).

#### Fazit für die Praxis

- Die Unterscheidung zwischen einem akuten HC und einem Riesensalzmännchen-Knoten kann bei einer flächigen, weißlich-prominenten und vakuolig anmutenden Hornhautveränderung im Einzelfall eine klinische Herausforderung darstellen.
- Die Anamnese und die VAA-OCT spielen eine entscheidende Rolle bei der Differenzialdiagnose und bei der Auswahl des geeigneten Therapieansatzes.
- Die Histopathologie kann die klinische Diagnose nur retrospektiv bestätigen.

#### Korrespondenzadresse



#### T. Paoletti

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes UKS  
Kirrberger Str. 100, Gebäude 22, 66421 Homburg/Saar, Deutschland  
tommaso.paoletti@uks.eu

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

#### Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** T. Paoletti, A. Maamri, E. Zemova, F. Flockerzi und B. Seitz 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 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

1. Das S, Link B, Seitz B (2005) Salzmann's nodular degeneration of the cornea: a review and case series. *Cornea* 24:772–777
2. Kaufmann C (2013) Hydrops corneae – Verlauf und Management. In: Fallbeispiele Augenheilkunde. Springer, Berlin, Heidelberg, S 31–32
3. Maamri A, Hamon L, Daas L, Seitz B (2020) Ein 63-jähriger Patient mit akuter Sehverschlechterung nach perforierender Keratoplastik bei Keratokonus. *Ophthalmologie* 117:1–4
4. Maharana PK, Sharma N, Das S, Agarwal T, Sen S, Prakash G, Vajapayee RB (2016) Salzmann's nodular degeneration. *Ocul Surf* 14:20–30
5. Maharana PK, Sharma N, Vajpayee RB (2013) Acute corneal hydrops in keratoconus. *Indian J Ophthalmol* 61:461–464
6. Seitz B, Schießl G, Razafimino S, Flockerzi F, Dahle J, Daas L, Flockerzi E (2020) Muraine-Nähte bei akutem Keratokonus. *Ophthalmol Chir* 32:267–275
7. Tuft SJ, Gregory WM, Buckley RJ (1994) Acute corneal hydrops in keratoconus. *Ophthalmology* 101:1738–1744
8. Viestenz A, Bischoff-Jung M, Langenbacher A, Epping T, Seitz B (2016) Phototherapeutic Keratectomy in Salzmann Nodular Degeneration With „Optical Cornea Plana“. *Cornea* 35:843–846