

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

*Grundlegende
Unterscheidung
im BCSC-
Pädiatriebuch*

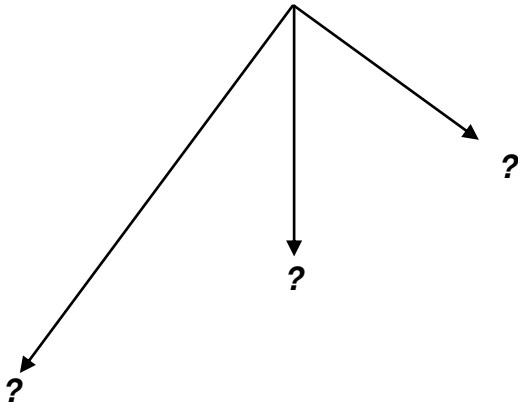
Anomalien der
Hornhaut*trans*parenz



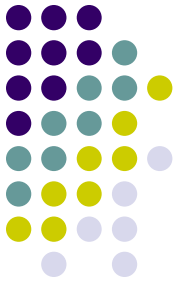
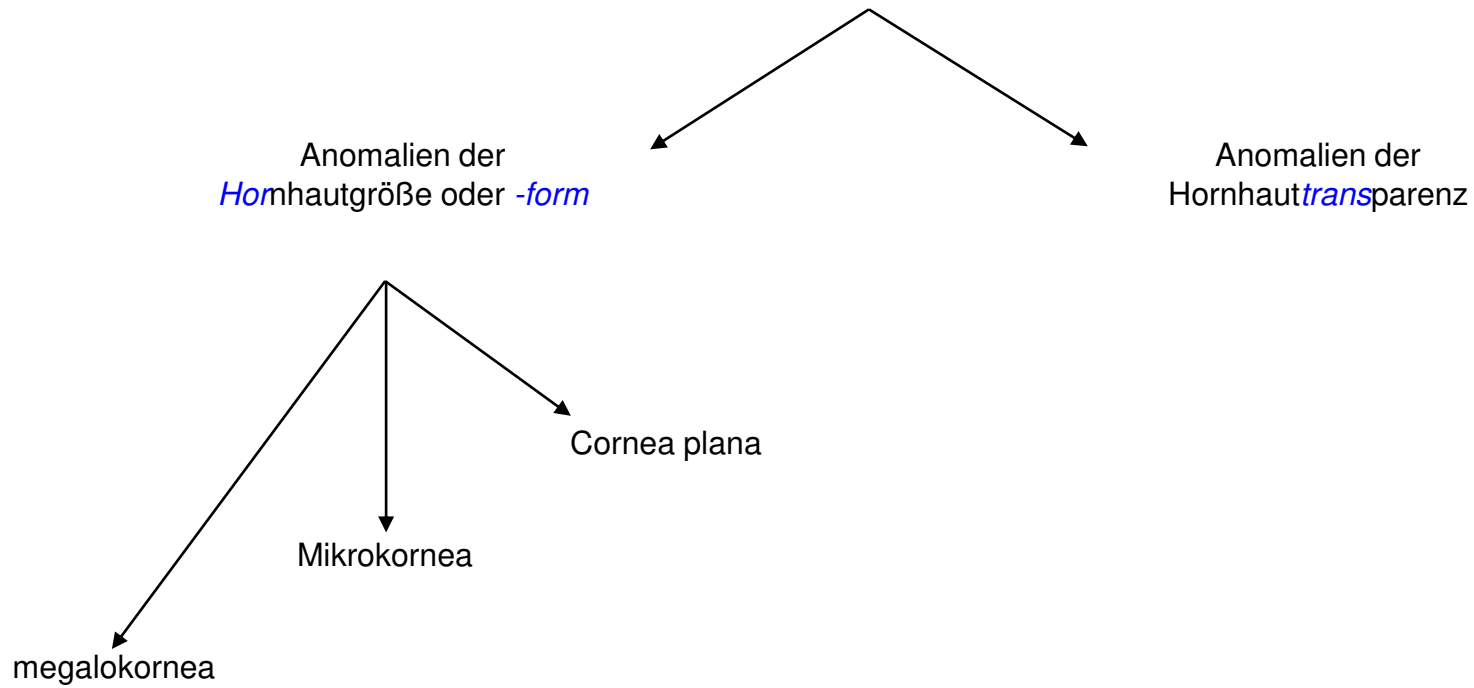
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

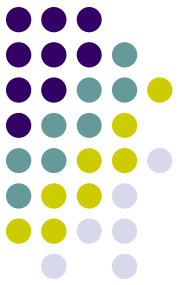
Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*trans*parenz



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

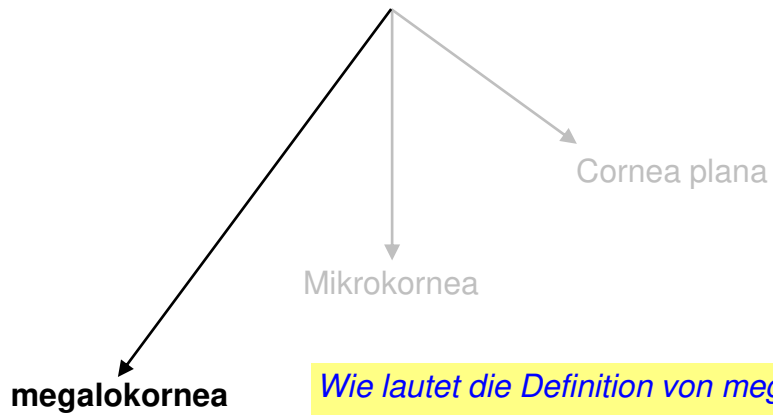




Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

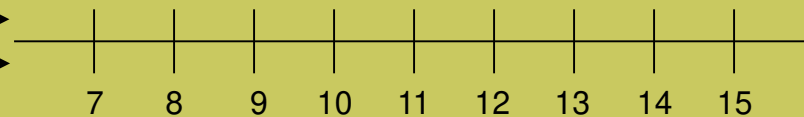


Wie lautet die Definition von megalokornea, d. h., wie „megalo“ muss sie sein?

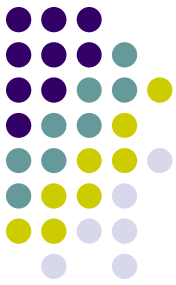
megalokornea?

Im Alter von >2 Jahren →

Bei der Geburt →



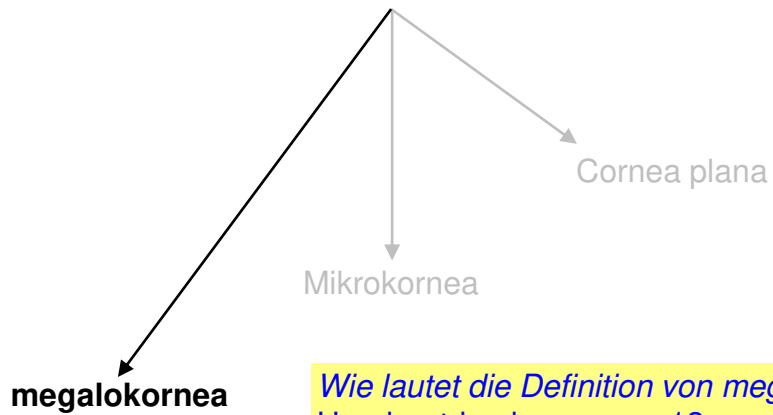
Hornhautdurchmesser (mm)



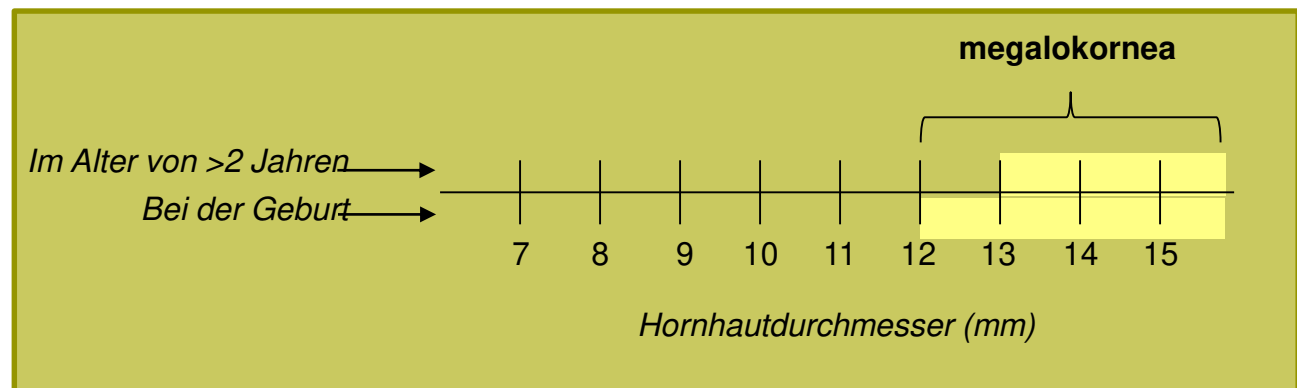
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

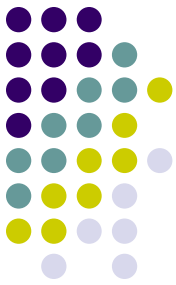
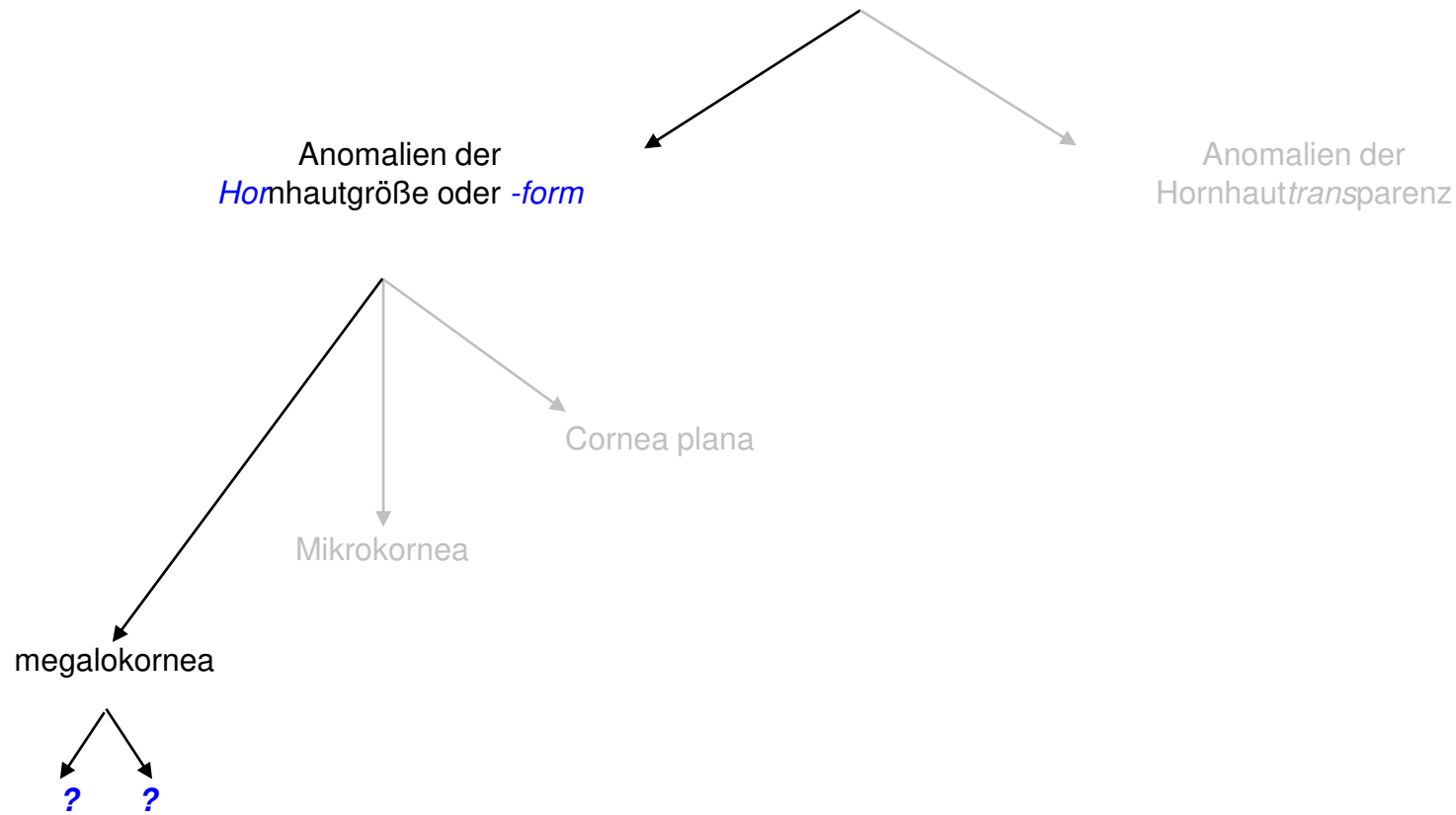
Anomalien der
Hornhauttransparenz



Wie lautet die Definition von megalokornea, d. h., wie „megal“ muss sie sein?
Hornhautdurchmesser > 12 mm bei der Geburt oder > 13 mm im Alter von 2 Jahren oder älter



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

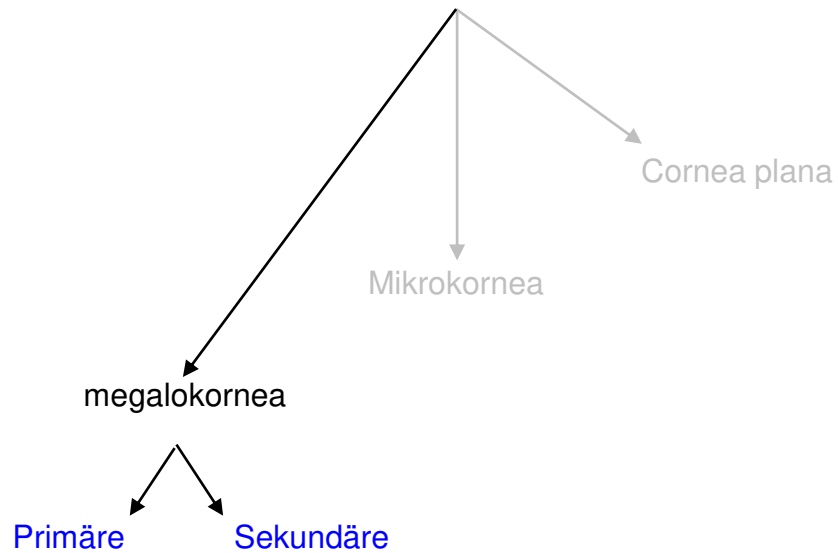


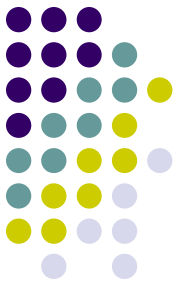


Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Hornhaut*größe oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*





Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

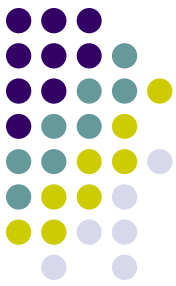
Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?

megalokornea

M

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

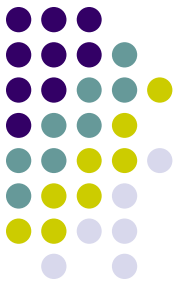
Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

megalokornea

M

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

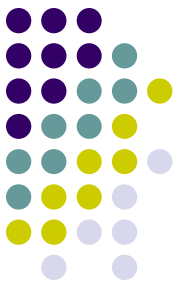
*Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

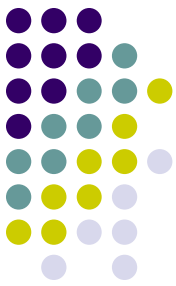
Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

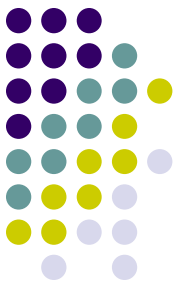
megalokornea

Primäre

Sekundäre



Primäre megalokornea



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

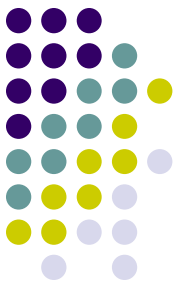
Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

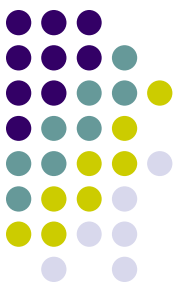
Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei **M v F**)

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

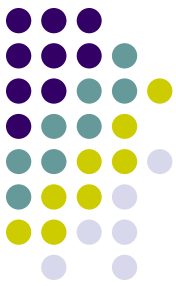
Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

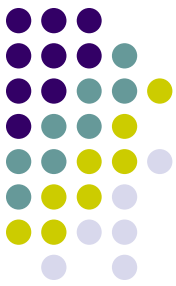
M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenil

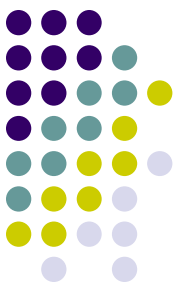
Wort

zwei Wörter

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

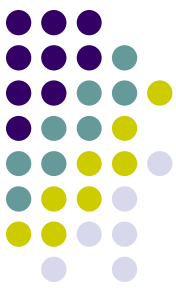
M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:
--Linsenanomalien: Presenile Katarakt , Ektopia lentis

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt , Ektopia lentis

--Iris-Anomalien

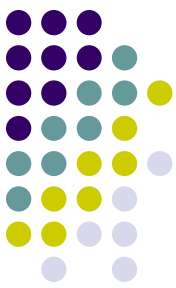
Wort

Wort

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

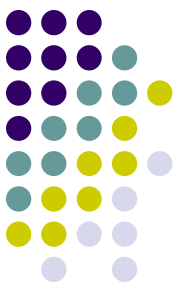
Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt , Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

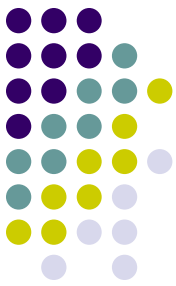
--Iris-Anomalien: Miosis, **Transillumination**

megalokornea

Primäre

Sekundäre

Wie zeigt sich eine „Iris-Transillumination“ bei der Spaltlampenuntersuchung?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

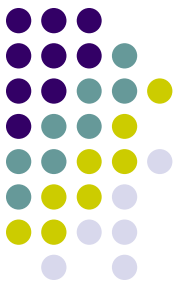
--Iris-Anomalien: Miosis, **Transillumination**

megalokornea

Primäre

Sekundäre

Wie zeigt sich eine „Iris-Transillumination“ bei der Spaltlampenuntersuchung?
Als Durchleuchtung der Iris bei Retroillumination



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

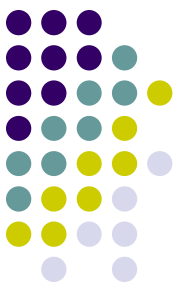
*Apropos Katarakt: Ist die primäre megalokornea mit einem erhöhten Risiko für intraoperative
Komplikationen während einer Kataraktoperation verbunden?*

megalokornea

Es gibt viele, dazu gehören:
--Linsenanomalien: Presenile **Katarakt**, Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

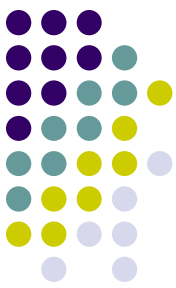
*Apropos Katarakt: Ist die primäre megalokornea mit einem erhöhten Risiko für intraoperative
Komplikationen während einer Kataraktoperation verbunden?
Ja, das ist der Fall*

megalokornea

*Es gibt viele, dazu geboren:
--Linsenanomalien: Presenile **Katarakt**, Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination*

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

*Apropos Katarakt: Ist die primäre megalokornea mit einem erhöhten Risiko für intraoperative
Komplikationen während einer Kataraktoperation verbunden?*

Ja, das ist der Fall

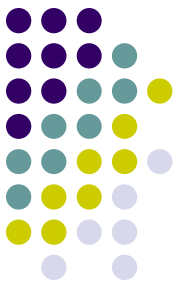
*Was ist es an Augen mit megalokornea, das sie für Komplikationen prädisponiert? (Hinweis: Es
handelt sich **nicht** um ein Hornhautproblem)*

megalokornea

Es gibt viele, dazu geboren
--Linsenanomalien: Presenile **Katarakt**, Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Apropos Katarakt: Ist die primäre megalokornea mit einem erhöhten Risiko für intraoperative Komplikationen während einer Kataraktoperation verbunden?

Ja, das ist der Fall

*Was ist es an Augen mit megalokornea, das sie für Komplikationen prädisponiert? (Hinweis: Es handelt sich **nicht** um ein Hornhautproblem)*

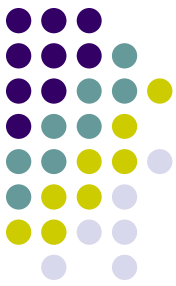
Diese Augen können eine „mangelhafte Zonulaintegrität“ aufweisen, mit all den damit verbundenen intraoperativen Problemen.

megalokornea

Es gibt viele, dazu gehören:
--Linsenanomalien: Presenile **Katarakt**, Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

Apropos Katarakt: Ist die primäre megalokornea mit einem erhöhten Risiko für intraoperative Komplikationen während einer Kataraktoperation verbunden?

Ja, das ist der Fall

*Was ist es an Augen mit megalokornea, das sie für Komplikationen prädisponiert? (Hinweis: Es handelt sich **nicht** um ein Hornhautproblem)*

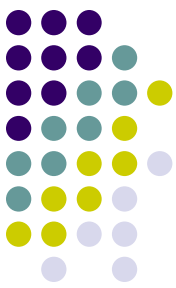
Diese Augen können eine „mangelhafte Zonulaintegrität“ aufweisen, mit allen damit verbundenen intraoperativen Problemen. (Anmerkung: Das BCSC-Buch über die Hornhaut hat diese Tatsache bezüglich der megalokornea als „Highlight“ eines Kapitels hervorgehoben. Der Punkt ist, dass es sich wahrscheinlich lohnt, sich dies zu merken.)

Es gibt viele, dazu gehören:
--Linsenanomalien: Presbylie, **Katarakt**, Ektopia lentis
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen
Es gibt viele; dazu ge

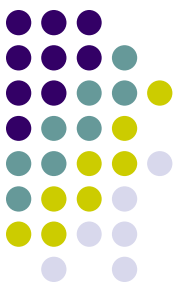
Was ist eine Linsenektopie?

--Linsenanomalien: Presenile-Katarakt, **Ektopia lentis**
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen

Es gibt viele; dazu ge

--Linsenanomalien: Presbytie, Katarakt, **Ektopia lentis**

--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Was ist eine Linsenektomie?

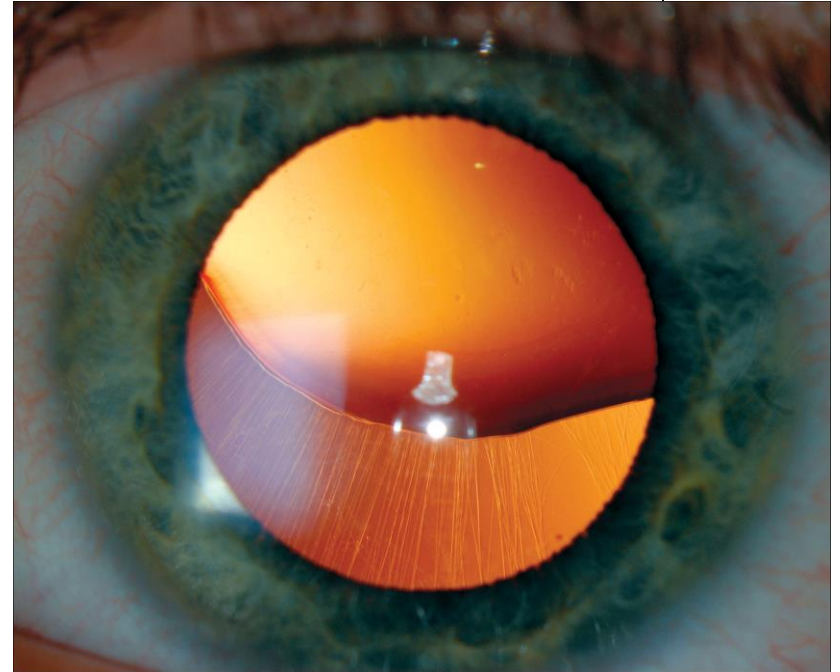
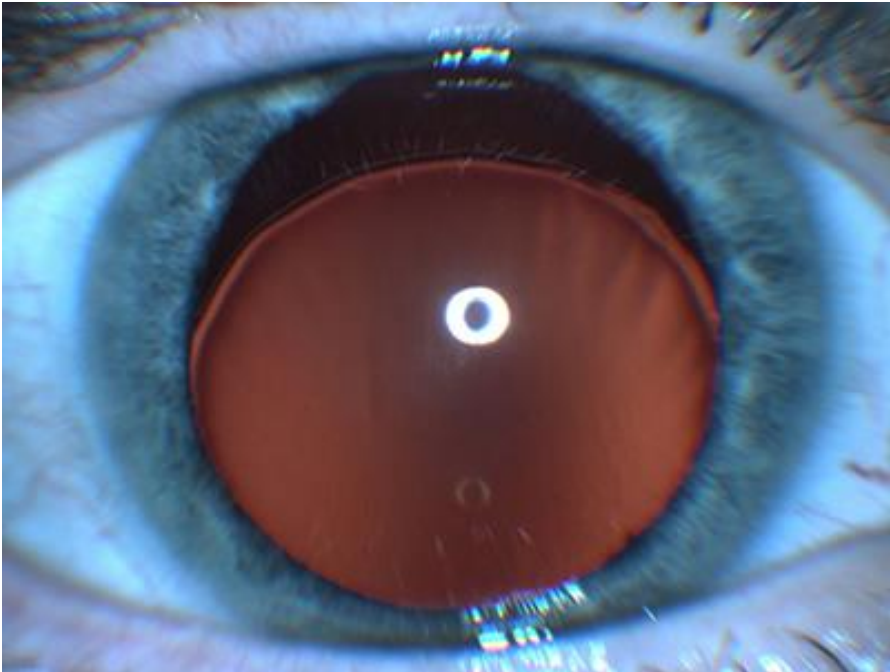
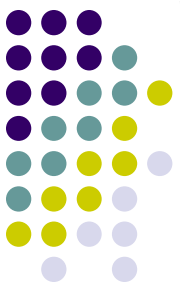
Verlagerung der Linse aus ihrer normalen anatomischen Position

megalokornea

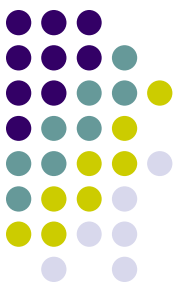
Primäre

Sekundäre

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Linsenektopie



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenfehlbildungen ist sie assoziiert?
Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt , Ektopia lentis

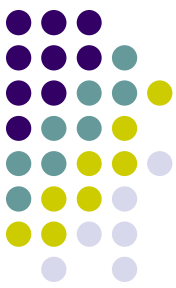
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Es kann mit systemischen Erkrankungen assoziiert sein. Welche?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

*Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition*

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen **anderen Augenanomalien** ist sie assoziiert?*

Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

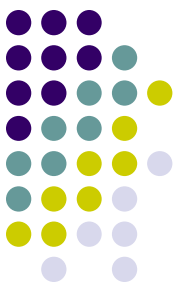
--Iris

Eine weitere, potenziell zur Erblindung führende Augenanomalie ist eine spät auftretende Assoziation mit primärer megalokornea – was ist das?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen **anderen Augenanomalien** ist sie assoziiert?*

Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

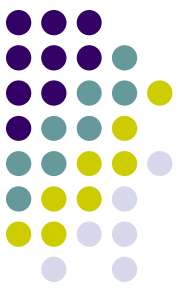
--Iris

Eine weitere, potenziell zur Erblindung führende Augenanomalie ist eine spät auftretende Assoziation mit primärer megalokornea – was ist das?
Glaukom

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

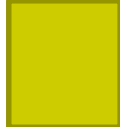
Es gibt viele; dazu gehören:

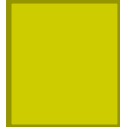
--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

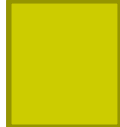
--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Es kann mit systemischen Erkrankungen assoziiert sein. Welche?

Es gibt viele; dazu gehören:

 Syndrom

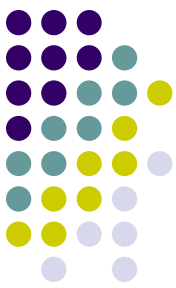
 n-Syndrom

 Syndrom

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

Es gibt viele; dazu gehören:

--Linsenanomalien: Presenile Katarakt, Ektopia lentis

--Iris-Anomalien: Miosis, Transillumination

Es kann mit systemischen Erkrankungen assoziiert sein. Welche?

Es gibt viele; dazu gehören:

--Down-Syndrom

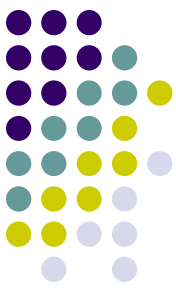
--Marfan-Syndrom

--Alport-Syndrom

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

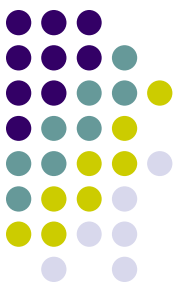
Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

Wie lautet der Name des Proteins, das bei Marfan-Syndrom abnormal ist?

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

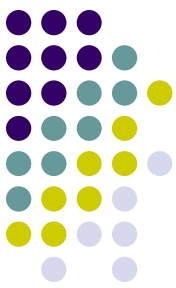
Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

Wie lautet der Name des Proteins, das bei Marfan-Syndrom abnormal ist?
Fibrillin

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

*Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition*

*Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition*

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

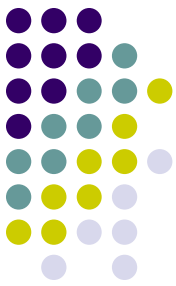
*Wie lautet der Name des Proteins, das bei Marfan-Syndrom abnormal ist?
Fibrillin*

*Welche drei Strukturen/Systeme weisen beim Marfan-Syndrom Anomalien auf?
--Das Auge (na klar)*

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

M Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

Mit welchen anderen Augenanomalien ist sie assoziiert?

Wie lautet der Name des Proteins, das bei Marfan-Syndrom abnormal ist?
Fibrillin

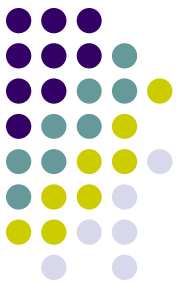
Welche drei Strukturen/Systeme weisen beim Marfan-Syndrom Anomalien auf?

- Das Auge (na klar)
- Das Herz-Kreislauf-System
- Der Bewegungsapparat

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

megalokornea

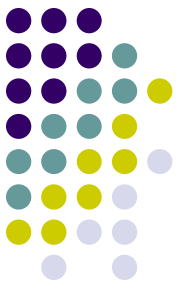
Primäre

Sekundäre

--Das Auge

--Das Herz-Kreislaufsystem

--Der Bewegungsapparat



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

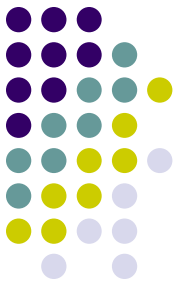
Mindestens 80 %

*Welche drei St
--Das Auge
--Das Herz-Kre
--Der Bewegun*

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

Mindestens 80 %

*Welche drei Störungen
Das Herz-Kreislauf-System
--Der Bewegungsapparat*

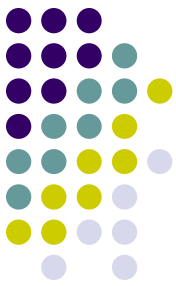
Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

--Das Auge

megalokornea

Primäre

Sekundäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

Mindestens 80 %

*Welche drei Störungen
--Das Auge*

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

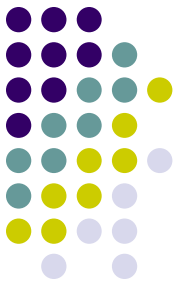
Nein

megalokornea

Primäre

Sekundäre

*--Das Herz-Kreislaufsystem
--Der Bewegungsapparat*



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

Mindestens 80 %

*Welche drei Störungen
--Das Auge
--Das Herz-Kreislauf-System
--Der Bewegungsapparat*

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

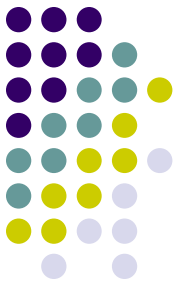
Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

megalokornea

Sekundäre

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie vererbt?

Ja; sie ist X-chromosomal-rezessiv (tritt also häufiger bei Männern auf)

megalokornea

*Mit welchen anderen
Fibrillin*

Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?

Mindestens 80 %

Welche drei St

Das Herz-Kre

--Der Bewegun

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

--Starke Kurzsichtigkeit

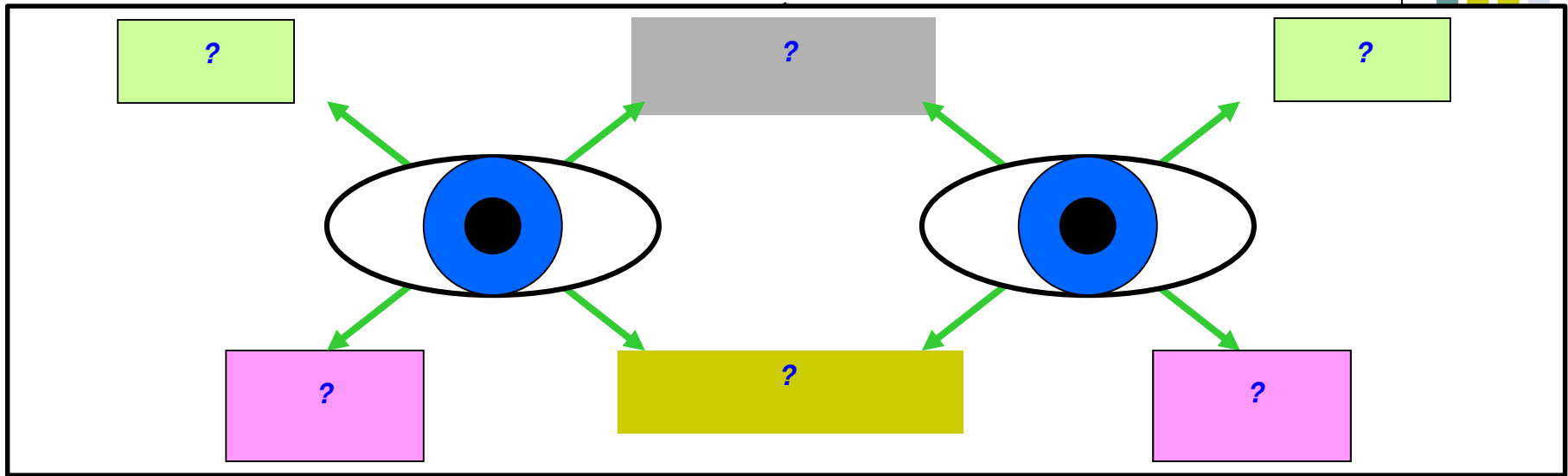
--Linsenektopie

Primäre

Sekundäre

--Das Auge

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



megalokornea

Primäre

Sekundäre

--Das Auge

--Das Herz-Kreislauf-System

--Der Bewegungsapparat

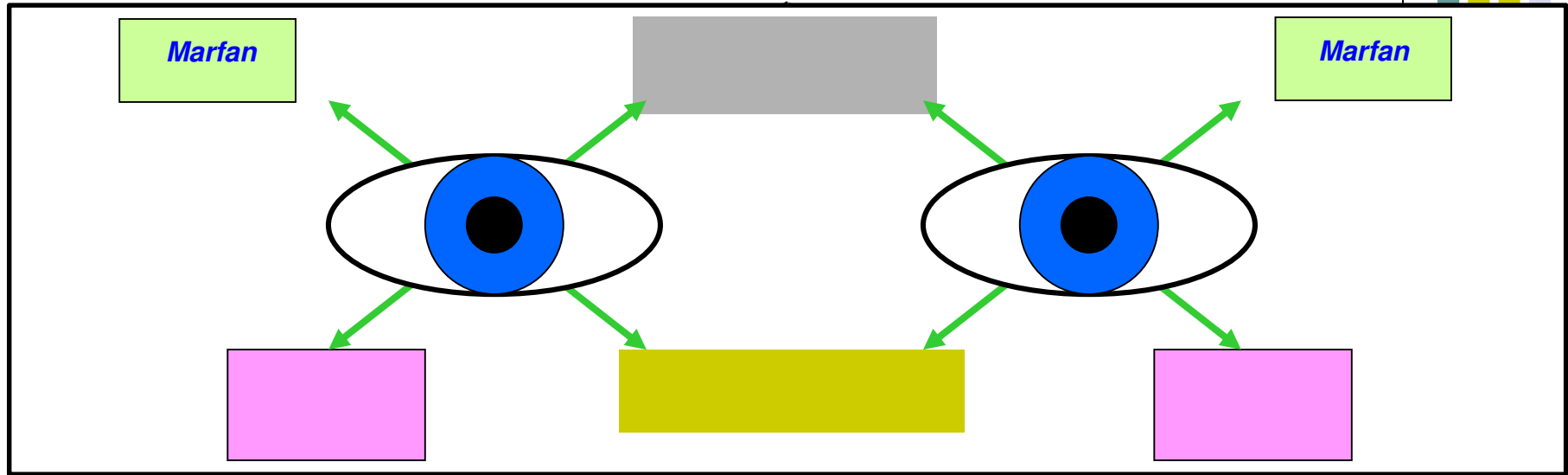
In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektomie

In welche Richtung verschiebt sich die Linse bei Marfan-Syndrom tendenziell?

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



megalokornea

Primäre

Sekundäre

Mit welchen anderen Manifestationen ist das Marfan-Syndrom assoziiert?
Wie lautet der Name des Proteins, das aus dem Fibrillin besteht?
Wie hoch ist der Anteil der Marfan-Patienten, bei denen Augenanomalien auftreten?
Mindestens 80 %

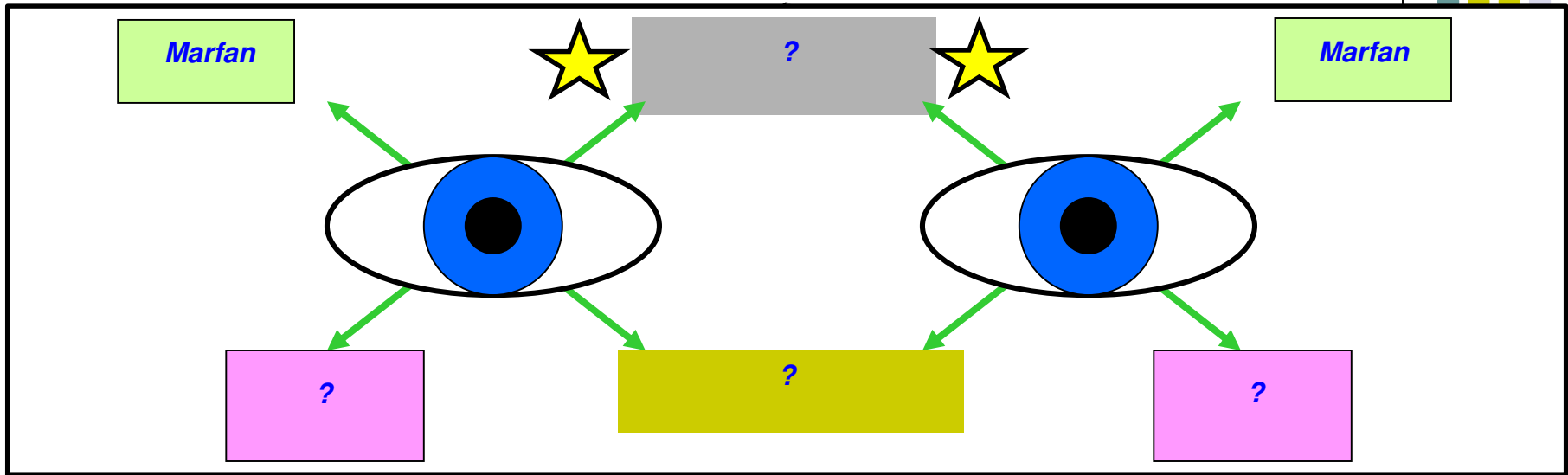
Welche drei Stadien der Megalokornea sind bekannt?
--Das Auge
--Das Herz-Kreislauf-System
--Der Bewegungsapparat
Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?
Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?
--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektopie

In welche Richtung verschiebt sich die Linse bei Marfan-Syndrom tendenziell?
superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher?

Primäre

Sekundäre

Welche drei St

--Das Auge (n

--Das Herz-Kre

--Der Bewegun

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien **treten** dann häufig **auf**?

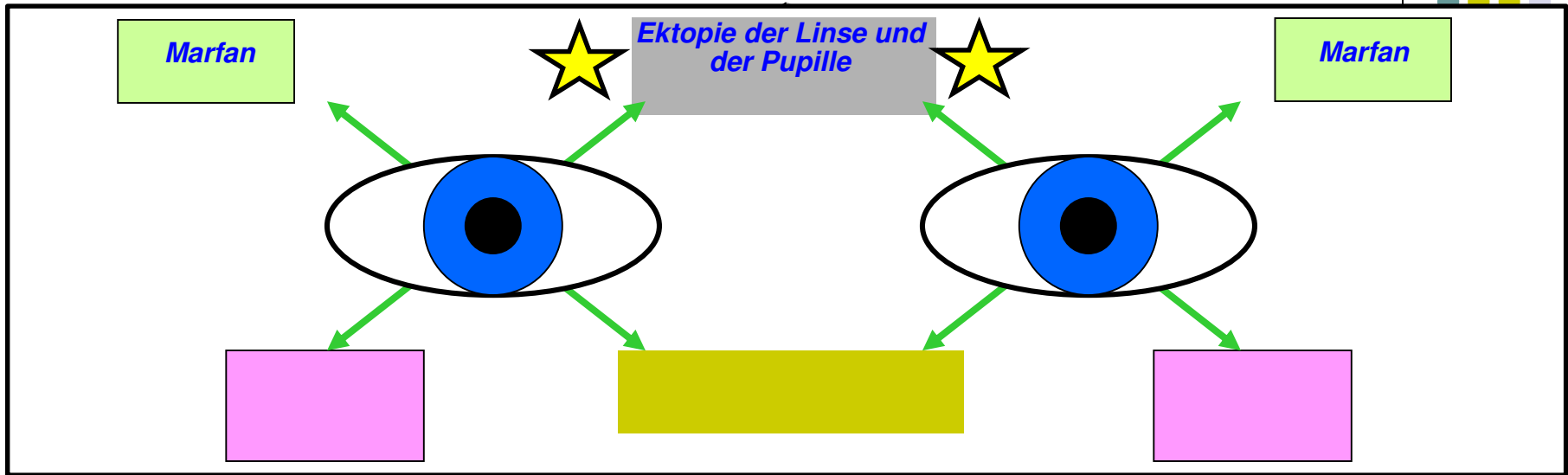
--Starke Kurzsichtigkeit

--**Linsenektomie**

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?

Superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher? Ectopia lentis et pupillae

Primäre

Sekundäre

Welche drei Störungen sind bei Marfan-Syndrom häufig?

--Das Auge (n)

--Das Herz-Kreislaufsystem

--Der Bewegungsapparat

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

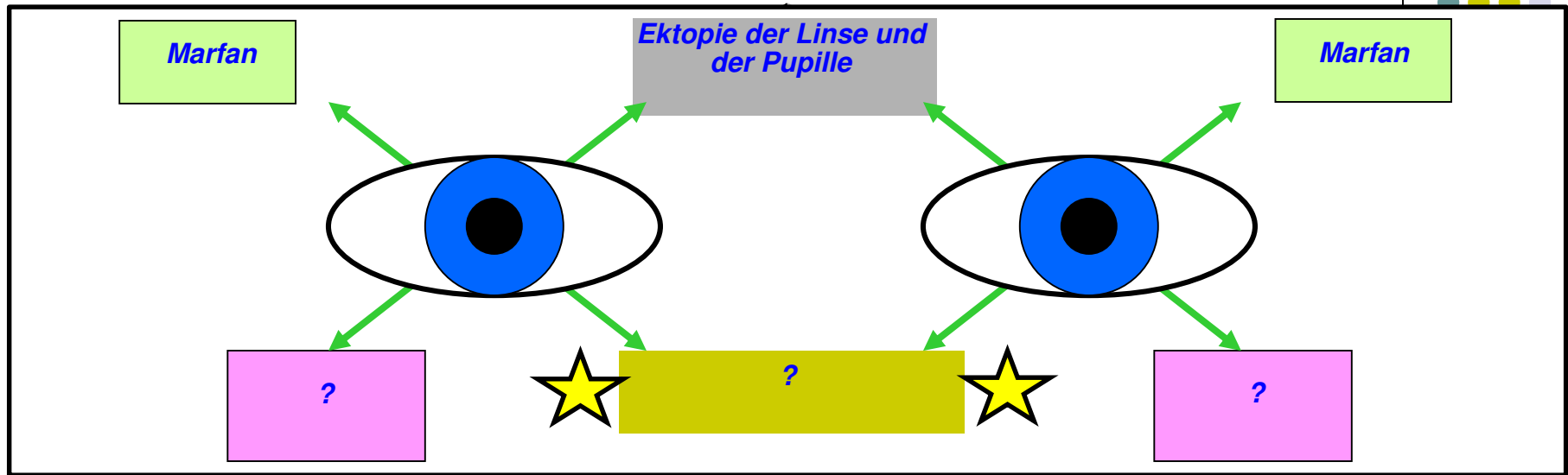
--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektomie

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?

Superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher? Ectopia lentis et pupillae
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung nach unten und innen verbunden?

Primäre

Sekundäre

Welche drei Störungen sind mit Marfan verbunden?

--Das Auge (n)

--Das Herz-Kreislaufsystem

--Der Bewegungsapparat

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

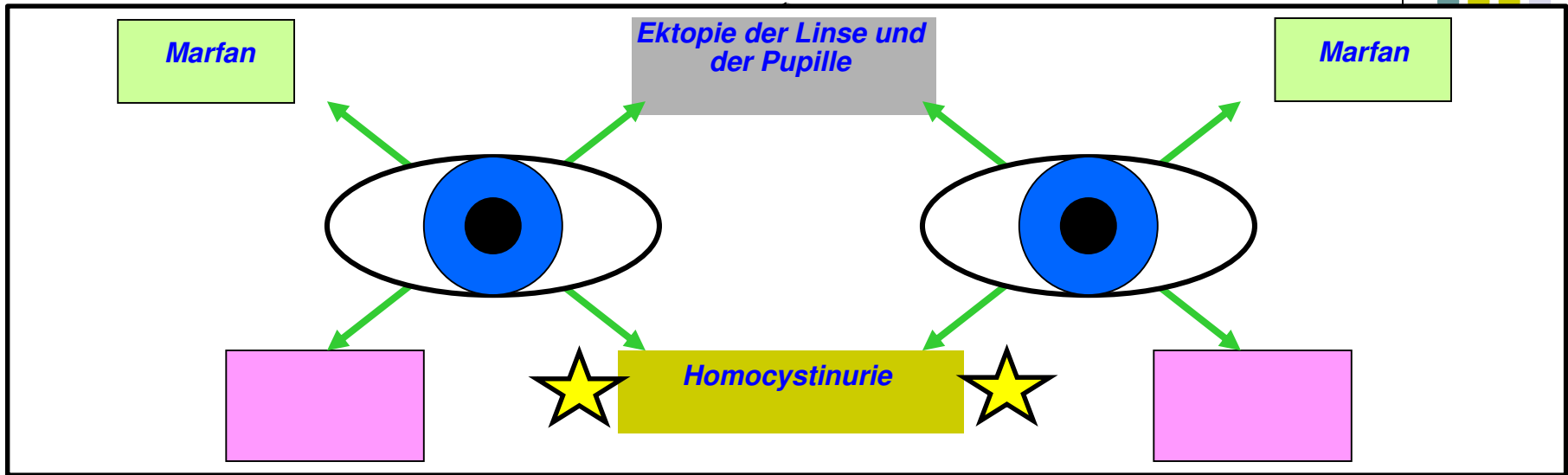
--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektomie

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?

Superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher? Ectopia lentis et pupillae
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung **nach unten und innen** verbunden? Homocystinurie

Primäre

Sekundäre

Welche drei Störungen sind primär?

--Das Auge (primär)

--Das Herz-Kreislaufsystem

--Der Bewegungsapparat

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

Nein

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

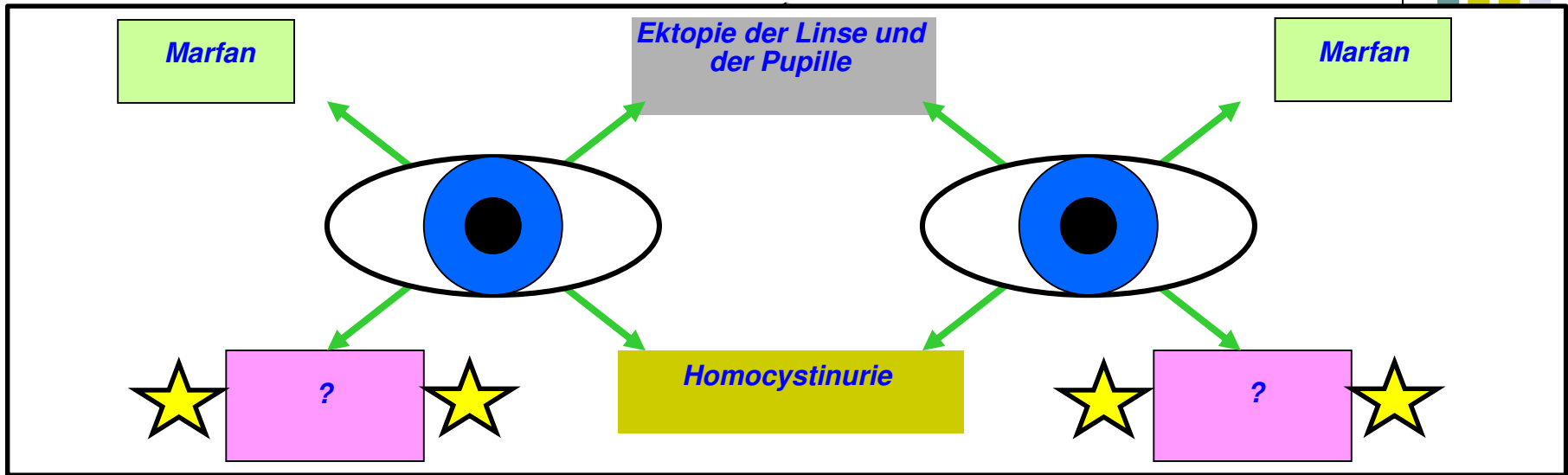
--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektomie

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?

Superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher? Ectopia lentis et pupillae
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung **nach unten und innen** verbunden? Homocystinurie
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung **nach unten und außen** verbunden?

Primäre

Sekundäre

Welche drei Störungen sind mit einer Verschiebung der Linse verbunden? Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

--Das Auge (nein)

--Das Herz-Kreislaufsystem

--Der Bewegungsapparat

In Ordnung, welche Augenanomalien treten dann häufig auf?

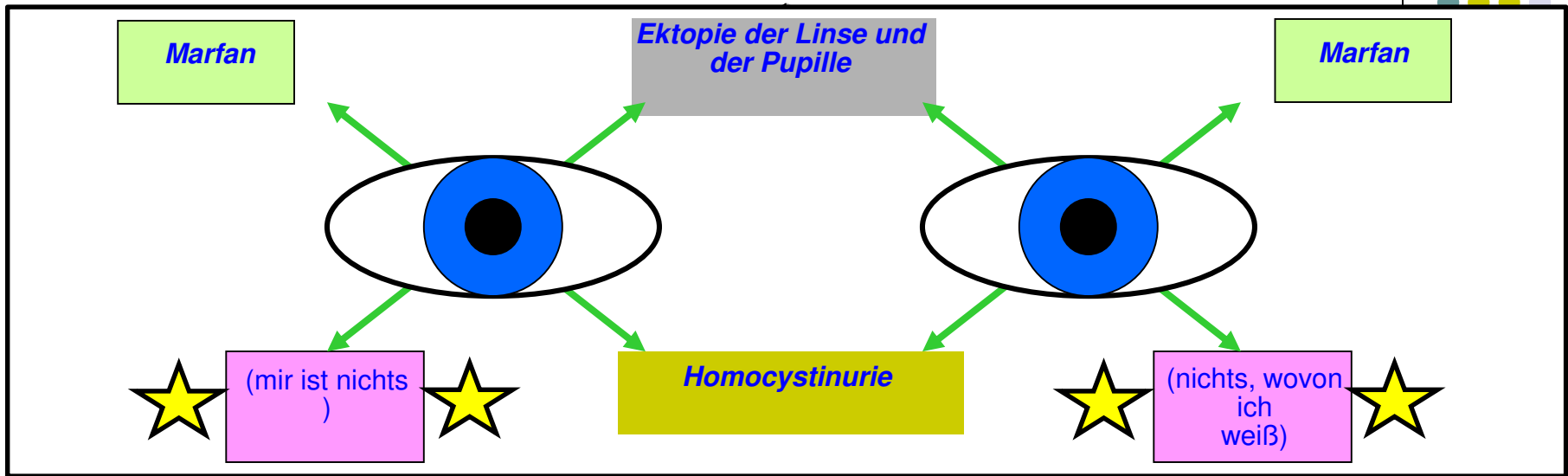
--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektopie

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?

Superotemporal

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Welche Erkrankung geht mit einer Verschiebung **nach oben** einher? Ectopia lentis et pupillae
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung **nach unten und innen** verbunden? Homocystinurie
 Welche Erkrankung ist mit einer Verschiebung **nach unten und außen** verbunden? Mir ist keine bekannt

Primäre

Sekundäre

Welche drei St

Ist eine megalokornea eine häufige Augenmanifestation?

--Das Auge (ja)

Nein

--Das Herz-Kre

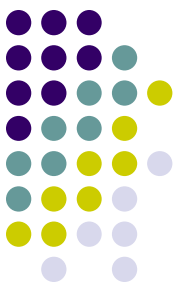
--Der Bewegun

In Ordnung, welche Augenanomalien **treten** dann häufig **auf**?

--Starke Kurzsichtigkeit

--Linsenektopie

In welche Richtung verschieben sich die Linsen bei Marfan tendenziell?
superotemporal



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

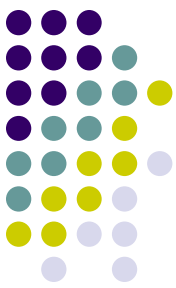
Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein Alport Syndrom

megalokornea

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

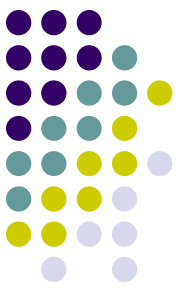
Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?
Ein familiäres okulorenales Syndrom

megalokornea

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

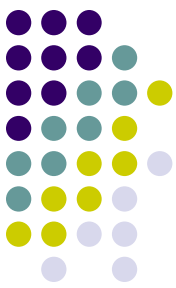
Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein familiäres okulorenales Syndrom

Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

megalokornea

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

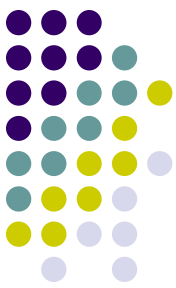
Ein familiäres okulorenales Syndrom

Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

Lowe-Syndrom

megalokornea

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein familiäres okulorenales Syndrom

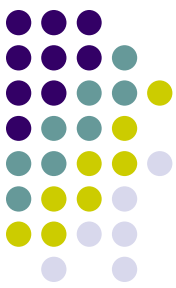
Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

Lowe-Syndrom

Was ist das klassische Leitsymptom der familiären okulorenalen Syndrome (Hinweis: Es ist nicht okulär)?

megalokorn

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein familiäres okulorenales Syndrom

Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

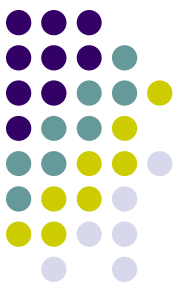
Lowe-Syndrom

Was ist das klassische Leitsymptom der familiären okulorenalen Syndrome (Hinweis: Es ist nicht okulär)?

Hämaturie

megalokorn

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Ist die primäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein familiäres okulorenales Syndrom

Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

Lowe-Syndrom

Was ist das klassische Leitsymptom der familiären okulorenalen Syndrome (Hinweis: Es ist nicht okulär)?

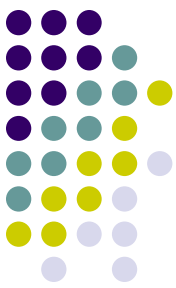
Hämaturie

Was ist der klassische Befund an der Linse bei den familiären okulorenalen Syndromen?

Anomalien der Hornhauttransparenz

megalokorn

Primäre



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Ist die primäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Angeboren – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beidseitig – immer und per Definition

Handelt es sich um eine vererbte Erkrankung? Wenn ja, auf welche Weise wird sie

Was für eine Erkrankung ist das Alport-Syndrom?

Ein familiäres okulorenales Syndrom

Ein weiteres familiäres okulorenales Syndrom wird oft zusammen mit dem Alport-Syndrom erwähnt. Wie lautet dessen namensgebender Begriff?

Lowe-Syndrom

Was ist das klassische Leitsymptom der familiären okulorenenalen Syndrome (Hinweis: Es ist nicht okulär)?

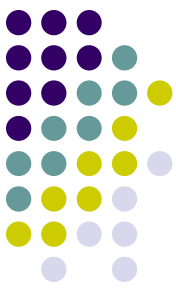
Hämaturie

Was ist der klassische Befund an der Linse bei den familiären okulorenenalen Syndromen?

Lentikonus

megalokorn

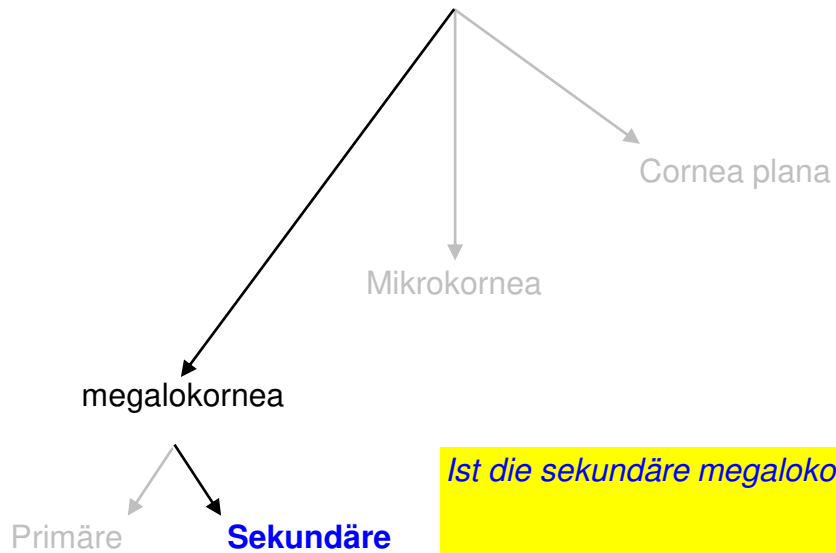
Primäre



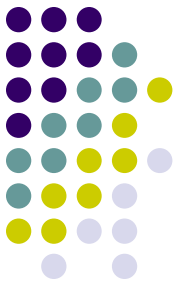
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhauttransparenz



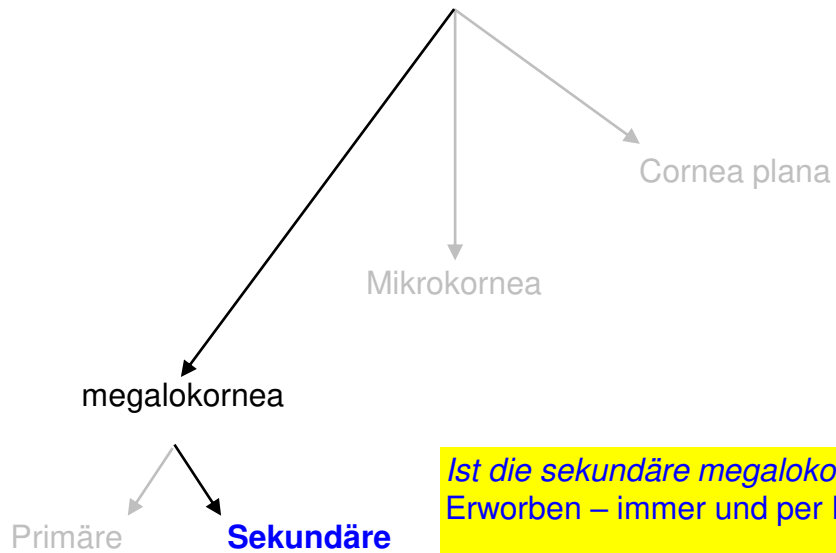
Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?



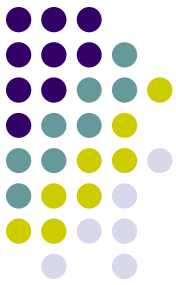
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



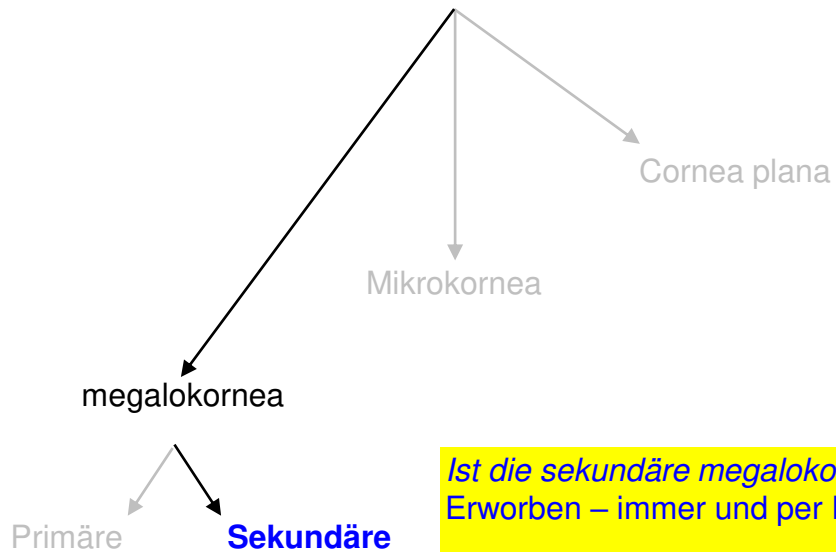
Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

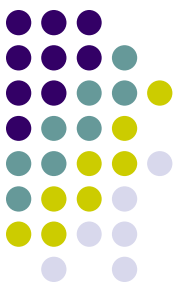
Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



*Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition*

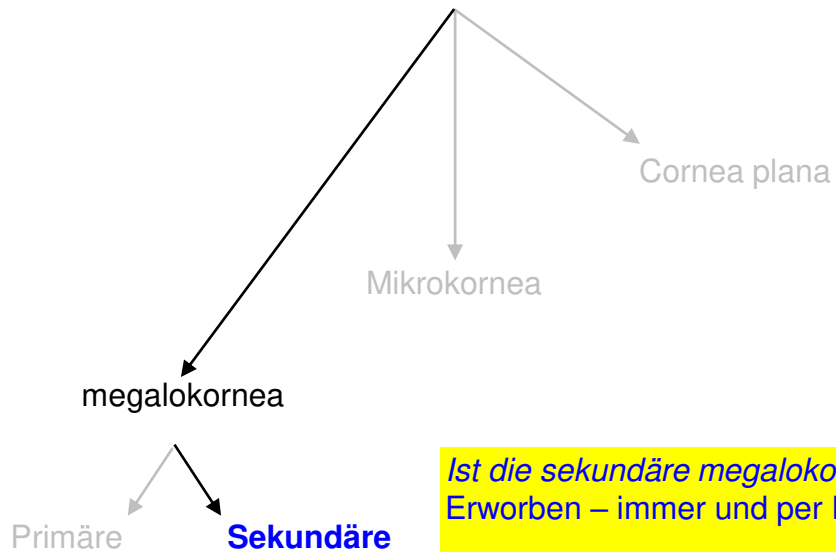
Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

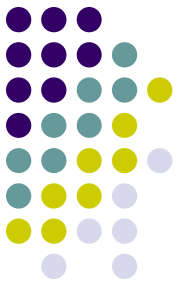
Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

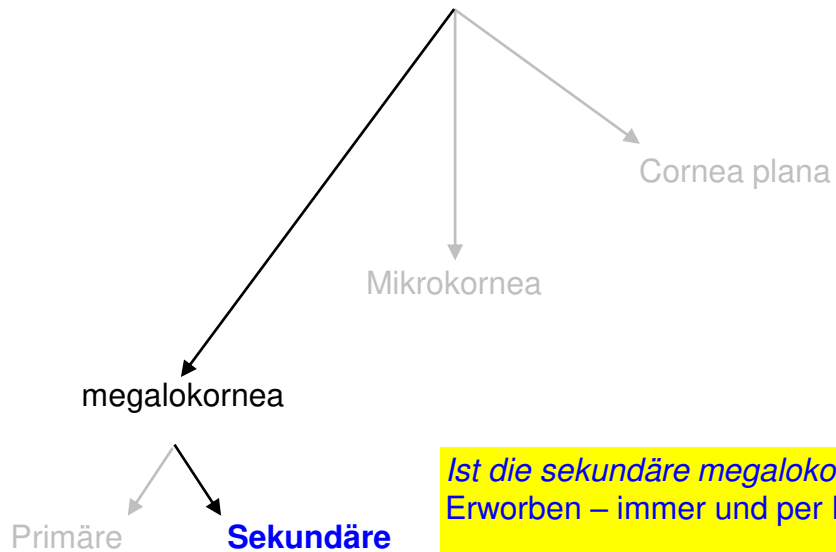
Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



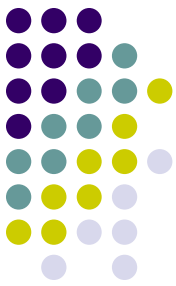
Ist die sekundäre megalkornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?

Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Beides ist möglich

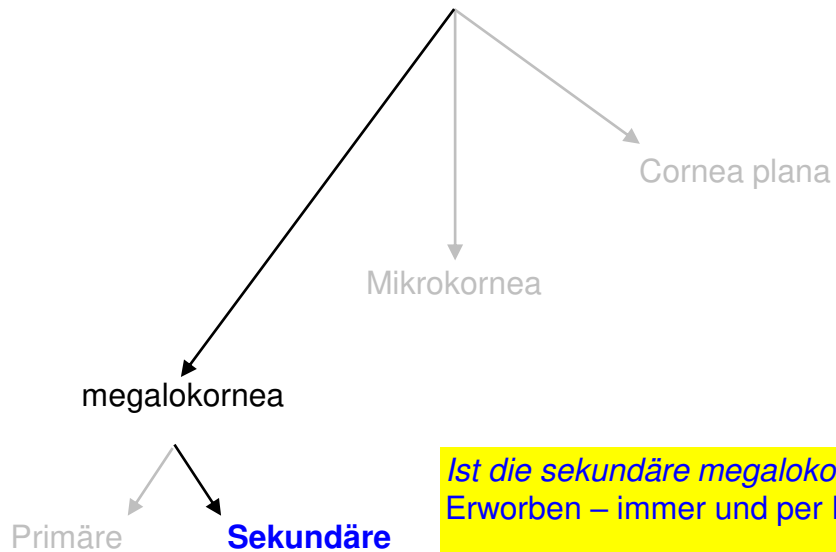
Was ist die Ursache?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

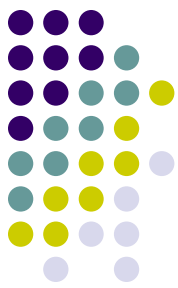
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

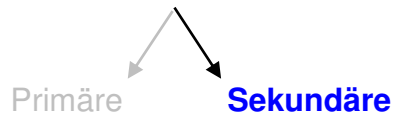
Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



Entwicklungsstörungen

Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und primärer megalokornea? Ist das Wort dasselbe Wort?

megalokornea



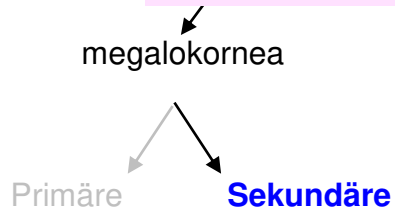
Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



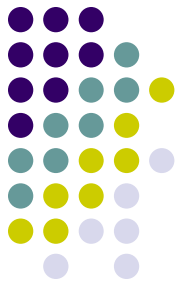
Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?



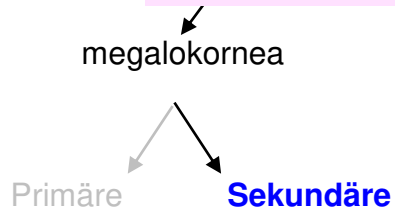
Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



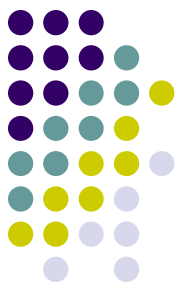
Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?
 Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe



Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
 Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
 Beides ist möglich

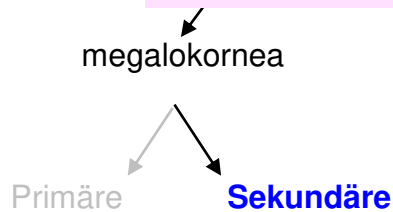
Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

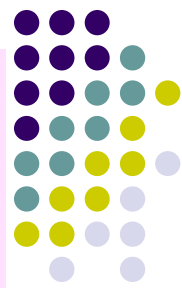


*Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition*

*Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich*

***Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck***

Entwicklungsstörungen

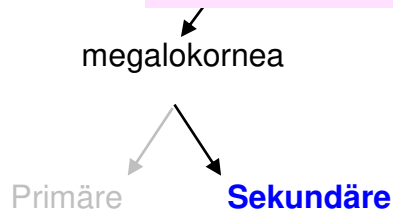


Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher.



Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck

Entwicklungsstörungen

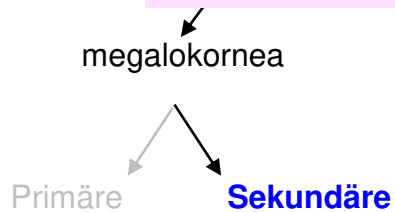


Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

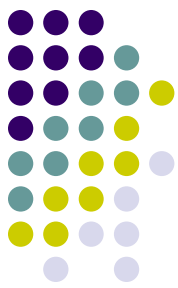
Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher. Im Gegensatz dazu macht bei einer sekundären megalokornea die Vorderkammertiefe einen unverhältnismäßig großen Anteil der gesamten Augenlänge aus.



Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



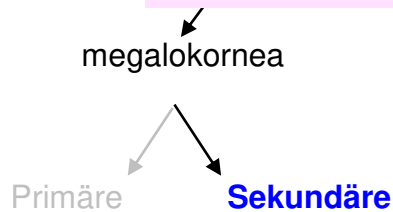
Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher. Im Gegensatz dazu macht bei einer sekundären megalokornea die Vorderkammertiefe einen unverhältnismäßig großen Anteil der gesamten Augenlänge aus.

In Bezug auf die Vorderkammertiefe bei sekundärer megalokornea: Um welchen Anteil an der gesamten Augenlänge handelt es sich dabei?

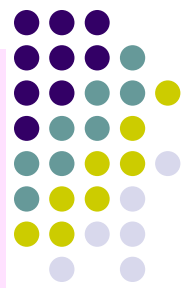


Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck

Entwicklungsstörungen



Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

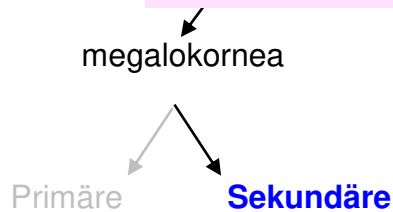
Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher. Im Gegensatz dazu macht bei sekundärer megalokornea die Vorderkammertiefe einen unverhältnismäßig großen Anteil der gesamten Augenzlänge aus.

In Bezug auf die Vorderkammertiefe bei sekundärer megalokornea: Um welchen Anteil an der gesamten Augenzlänge handelt es sich dabei?

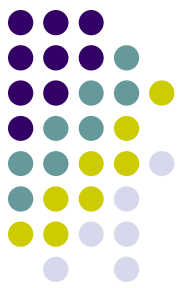
Wenn die Vorderkammertiefe mehr als etwa % der gesamten Augenzlänge beträgt, handelt es sich um sekundäre megalokornea



Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus?

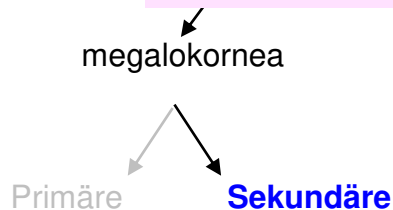
Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt?

Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher. Im Gegensatz dazu macht bei sekundärer megalokornea die Vorderkammertiefe einen unverhältnismäßig großen Anteil der gesamten Augenzlänge aus.

In Bezug auf die Vorderkammertiefe bei sekundärer megalokornea: Um welchen Anteil an der gesamten Augenzlänge handelt es sich dabei?

Wenn die Vorderkammertiefe mehr als etwa 20 % der gesamten Augenzlänge beträgt, handelt es sich um sekundäre megalokornea

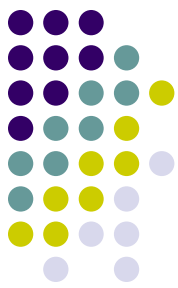


Ist die sekundäre megalokornea, eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck

Entwicklungsstörungen



Moment mal – ich dachte, ein durch erhöhten Augeninnendruck bedingter vergrößerter Augapfel sei ein Buphthalmus. Was ist der Unterschied zwischen sekundärer megalokornea und Buphthalmus? Bei einem Buphthalmus ist der gesamte Augapfel (einschließlich der Hornhaut) vergrößert, während bei einer sekundären megalokornea nur die Hornhaut vergrößert ist – der Rest des Auges hat normale Größe

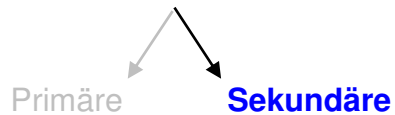
Okay, ich habe also ein Baby mit erhöhtem Augeninnendruck und großen Hornhäuten vor mir. Woran erkenne ich, ob es sich um einen Buphthalmus oder um eine sekundäre megalokornea handelt? Indem ich die Augäpfel (mit Ultraschall) messe. Bei Buphthalmus ist das Auge proportional vergrößert; das heißt, die tiefe Vorderkammer geht mit einer vergrößerten Glaskörperhöhle einher. Im Gegensatz dazu macht bei sekundärer megalokornea die Vorderkammertiefe einen unverhältnismäßig großen Anteil der gesamten Augenlänge aus.

In Bezug auf die Vorderkammertiefe bei sekundärer megalokornea: Um welchen Anteil an der gesamten Augenlänge handelt es sich dabei?

Wenn die Vorderkammertiefe mehr als etwa 20 % der gesamten Augenlänge beträgt, handelt es sich um sekundäre megalokornea

Stellen Sie sich die sekundäre megalokornea als „gestoppten Buphthalmus“ vor, d. h., der Augeninnendruck (IOD) wirkte sich auf den vorderen Augenabschnitt aus, nicht jedoch auf den Rest des Augapfels

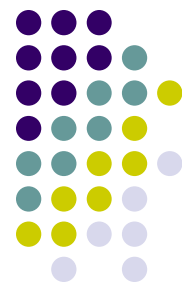
megalokornea



Ist die sekundäre megalokornea eine angeborene oder eine erworbene Erkrankung?
Erworben – immer und per Definition

Tritt sie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Was ist die Ursache?
Erhöhter Augeninnendruck



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

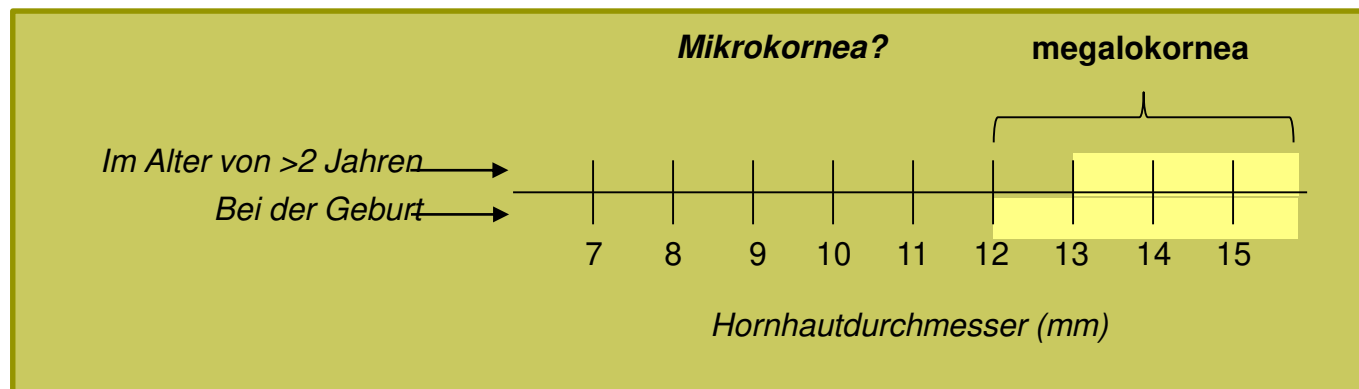
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

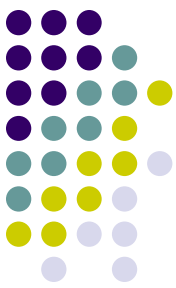
Cornea plana

Mikrokornea

megalokornea

Wie lautet die Definition von Mikrokornea, d. h., wie „mikro“ muss sie sein?

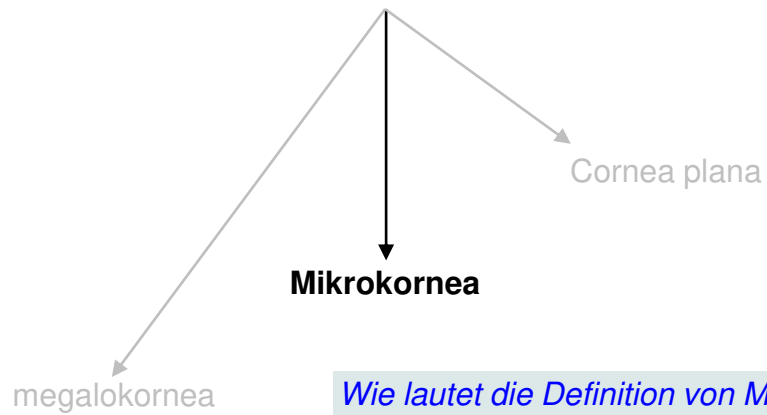




Entwicklungsstörungen der Hornhaut

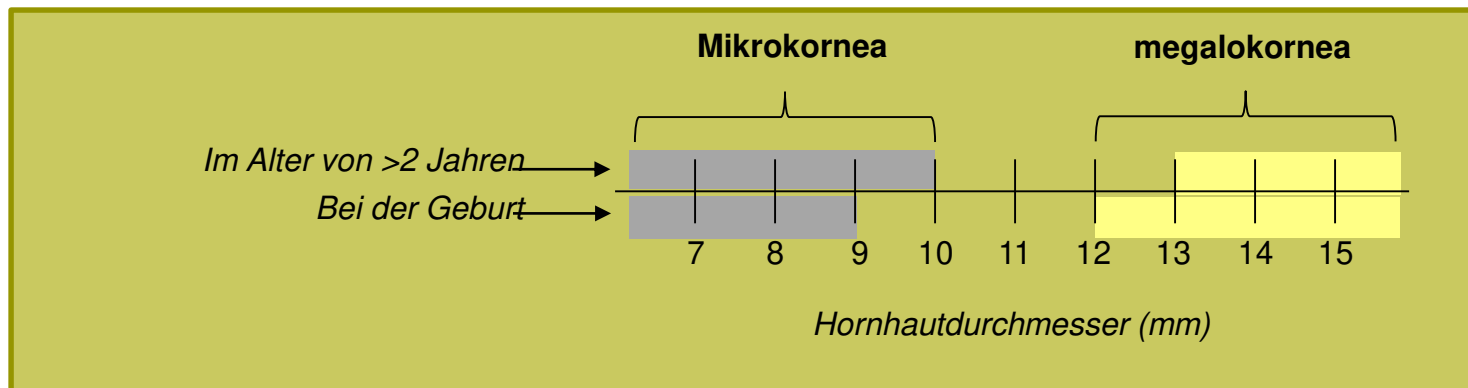
Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

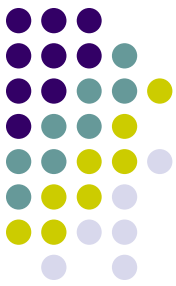
Anomalien der
Hornhauttransparenz



Wie lautet die Definition von Mikrokornea, d. h., wie „mikro“ muss sie sein?

Hornhautdurchmesser < 9 mm bei der Geburt oder < 10 mm im Alter von 2 Jahren oder älter

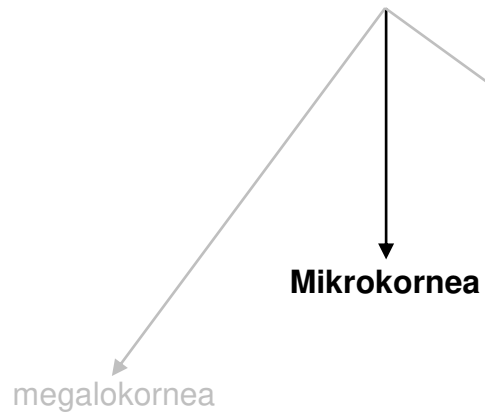




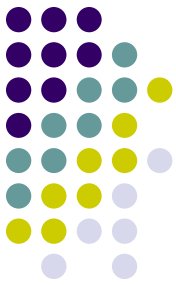
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



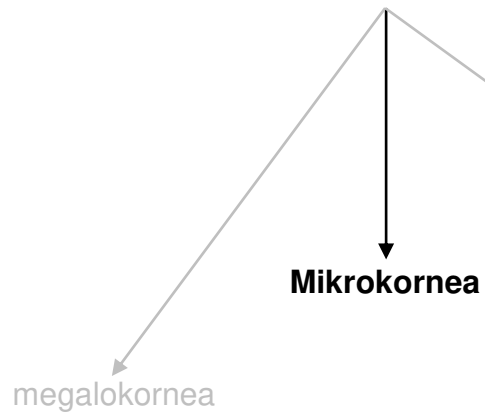
Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

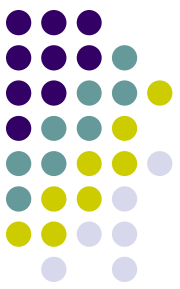
Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Entwicklungsstörungen der Hornhaut

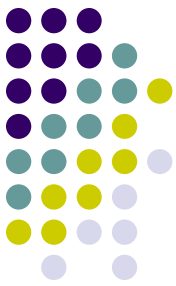


Einseitig



Beidseitig

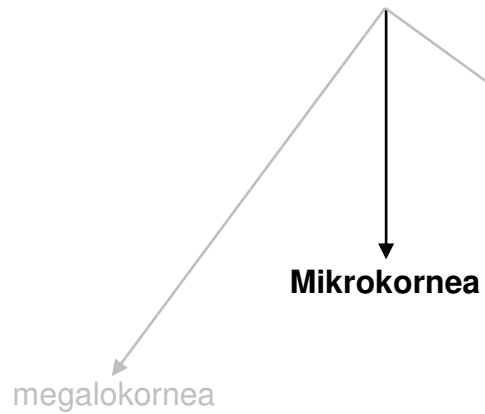
Mikrokornea



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

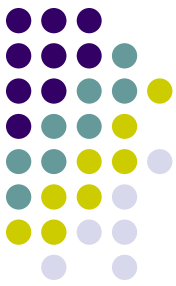
Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

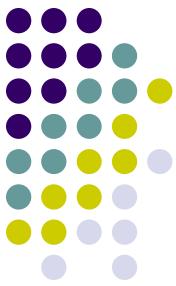
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

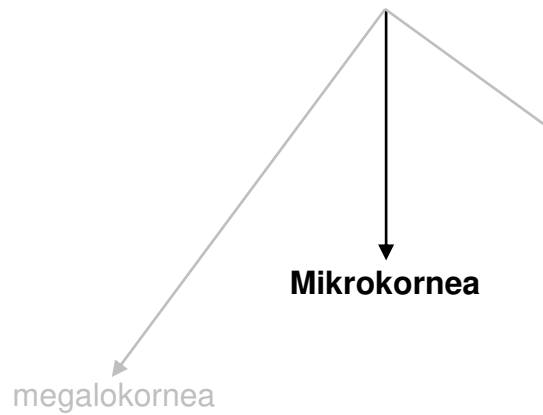
Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu *dick*? Nein – per Definition ist die Dicke normal



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

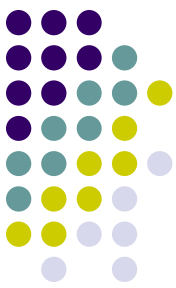
Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

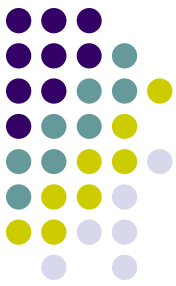
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu *dick*? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--*Trüb*? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

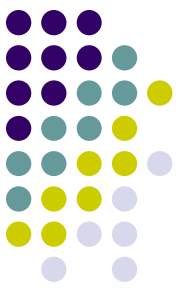
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
*Horn*hautgröße oder *-form*

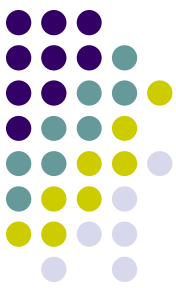
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

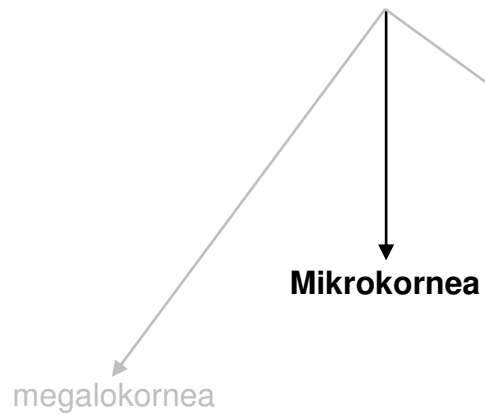
Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu *dick*? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--*Trüb*? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu *flach*? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

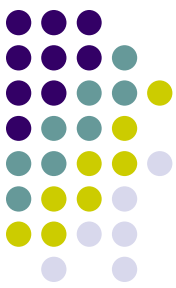
Anomalien der
Hornhauttransparenz



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

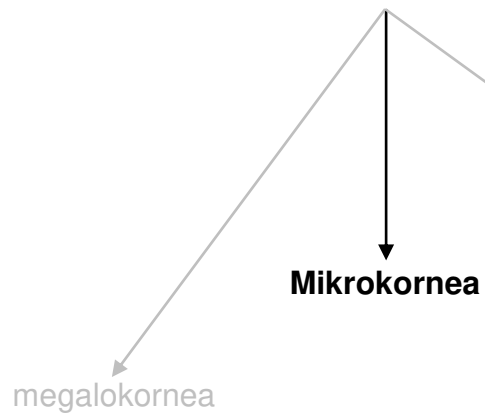
Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

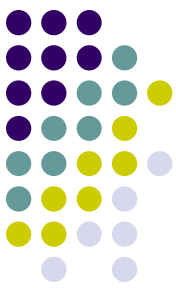
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

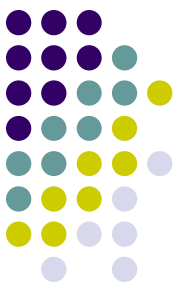
Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Ja

Eine Cornea plana deutet auf eine flache Vorderkammer hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einer flachen Vorderkammer verbunden?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

Mikrokornea

megalokornea

Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

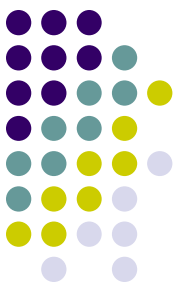
Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Ja

Eine Cornea plana deutet auf eine flache Vorderkammer hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einer flachen Vorderkammer verbunden?

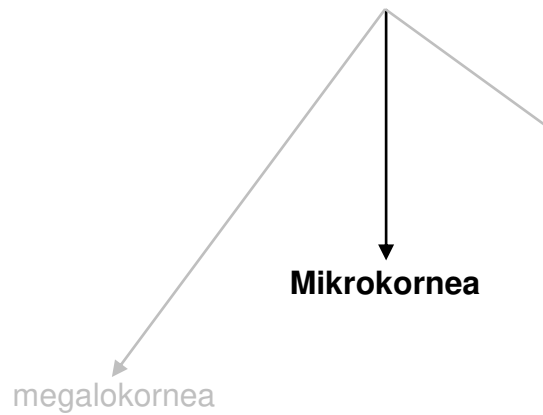
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

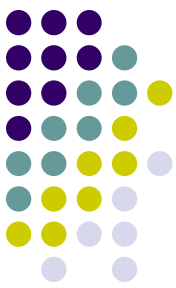
Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Ja

Eine Cornea plana deutet auf eine flache Vorderkammer hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einer flachen Vorderkammer verbunden?

Ja

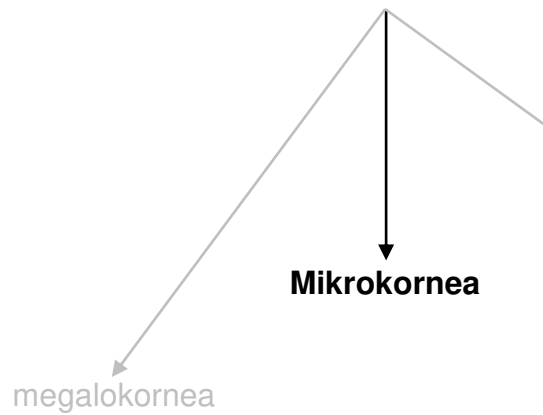
Eine flache Vorderkammer deutet auf ein erhöhtes Risiko für ein Engwinkelglaukom hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einem erhöhten Risiko für ein Engwinkelglaukom verbunden?



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

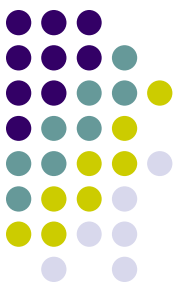
Ja

Eine Cornea plana deutet auf eine flache Vorderkammer hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einer flachen Vorderkammer verbunden?

Ja

Eine flache Vorderkammer deutet auf ein erhöhtes Risiko für ein Engwinkelglaukom hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einem erhöhten Risiko für ein Engwinkelglaukom verbunden?

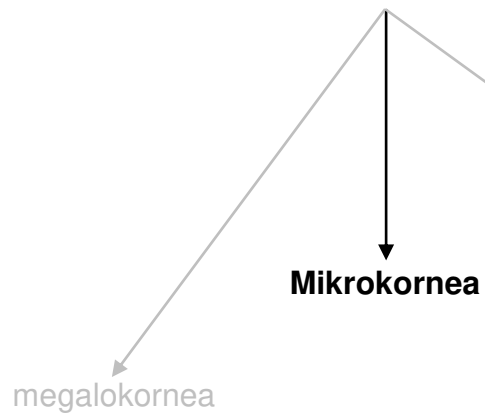
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

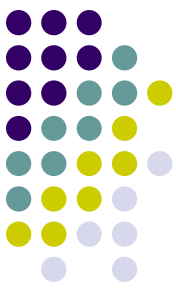
Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Wie sieht es mit dem Offenwinkelglaukom aus – birgt eine Cornea plana ein erhöhtes Risiko dafür?

flachen Vorderkammer verbunden?
Ja

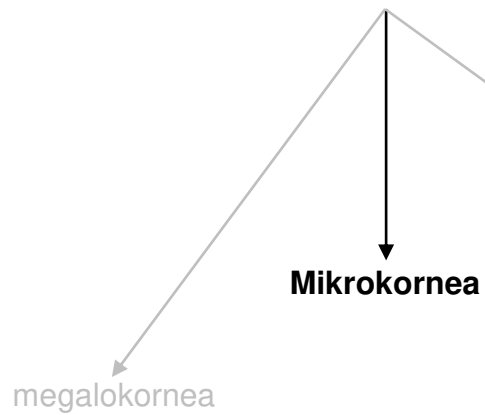
*Eine flache Vorderkammer deutet auf ein erhöhtes Risiko für ein Engwinkelglaukom hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einem erhöhten Risiko für ein **Offenwinkelglaukom** verbunden?*
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Wie sieht es mit dem Offenwinkelglaukom aus – birgt eine Cornea plana ein erhöhtes Risiko dafür?

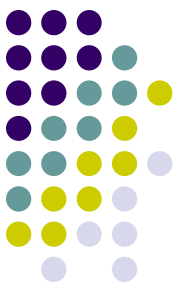
Ja. Von den Patienten mit Cornea plana, bei denen sich kein Engwinkelglaukom entwickelt, erkrankten 20 % an der Offenwinkelvariante.

%

Ja

Eine flache Vorderkammer deutet auf ein erhöhtes Risiko für ein Engwinkelglaukom hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einem erhöhten Risiko für ein Offenwinkelglaukom verbunden?

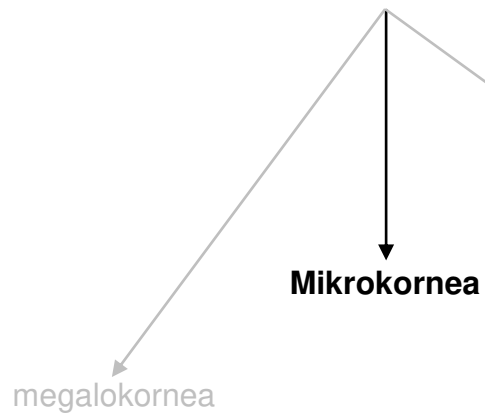
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, **die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal**

Eine Cornea plana deutet auf Weitsichtigkeit hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit Weitsichtigkeit assoziiert?

Wie sieht es mit dem Offenwinkelglaukom aus – birgt eine Cornea plana ein erhöhtes Risiko dafür?

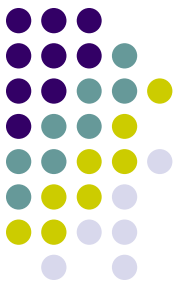
Ja. Von den Patienten mit Cornea plana, bei denen sich kein Engwinkelglaukom entwickelt, erkrankten 20 % später an der Offenwinkelvariante.

flachen Vorderkammer verbunden?

Ja

Eine flache Vorderkammer deutet auf ein erhöhtes Risiko für ein Engwinkelglaukom hin. Ist eine Mikrokornea tatsächlich mit einem erhöhten Risiko für ein Offenwinkelglaukom verbunden?

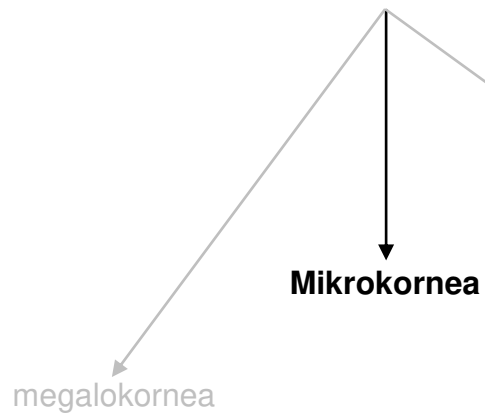
Ja



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

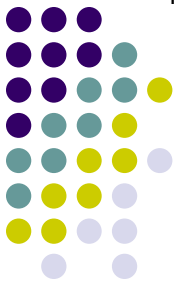
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
--zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
--Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
--Zu flach? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal

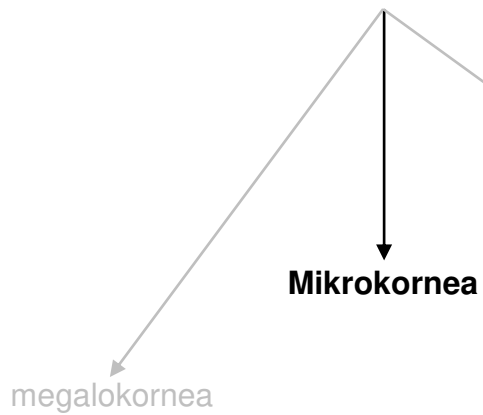
Mit welchen Augenerkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
--



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

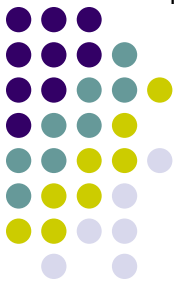
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal

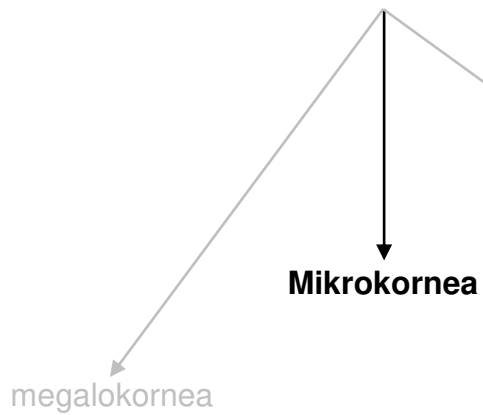
Mit welchen Augenerkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --Persistierende fetale Vaskulatur (PFV, auch bekannt als PHPV)
 --Angeborene I



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

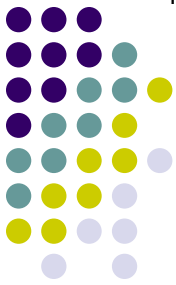
Anomalien der
Hornhaut*transparenz*



Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu *dick*? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --*Trüb*? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu *flach*? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal

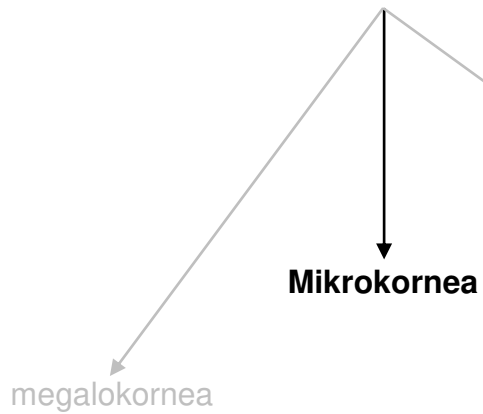
Mit welchen Augenerkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --Persistierende fetale Vaskulatur (PFV, auch bekannt als PHPV)
 --Angeborene Katarakte



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

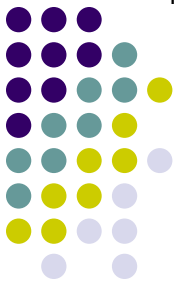


Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal

Mit welchen Augenerkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --Persistierende fetale Vaskulatur (PFV, auch bekannt als PHPV)
 --Angeborene Katarakte

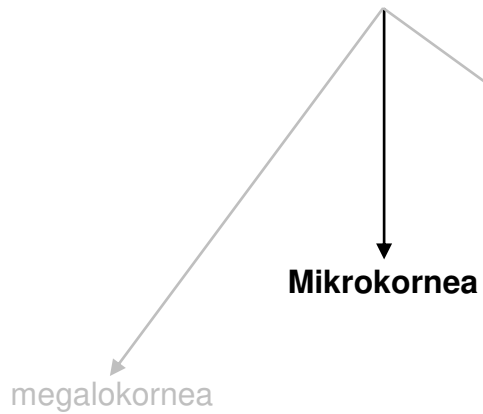
Mit welchen systemischen Erkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --
 --



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder *-form*

Anomalien der
Hornhaut*transparenz*

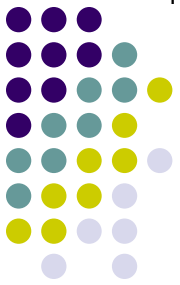


Tritt die Mikrokornea einseitig oder beidseitig auf?
Beides ist möglich

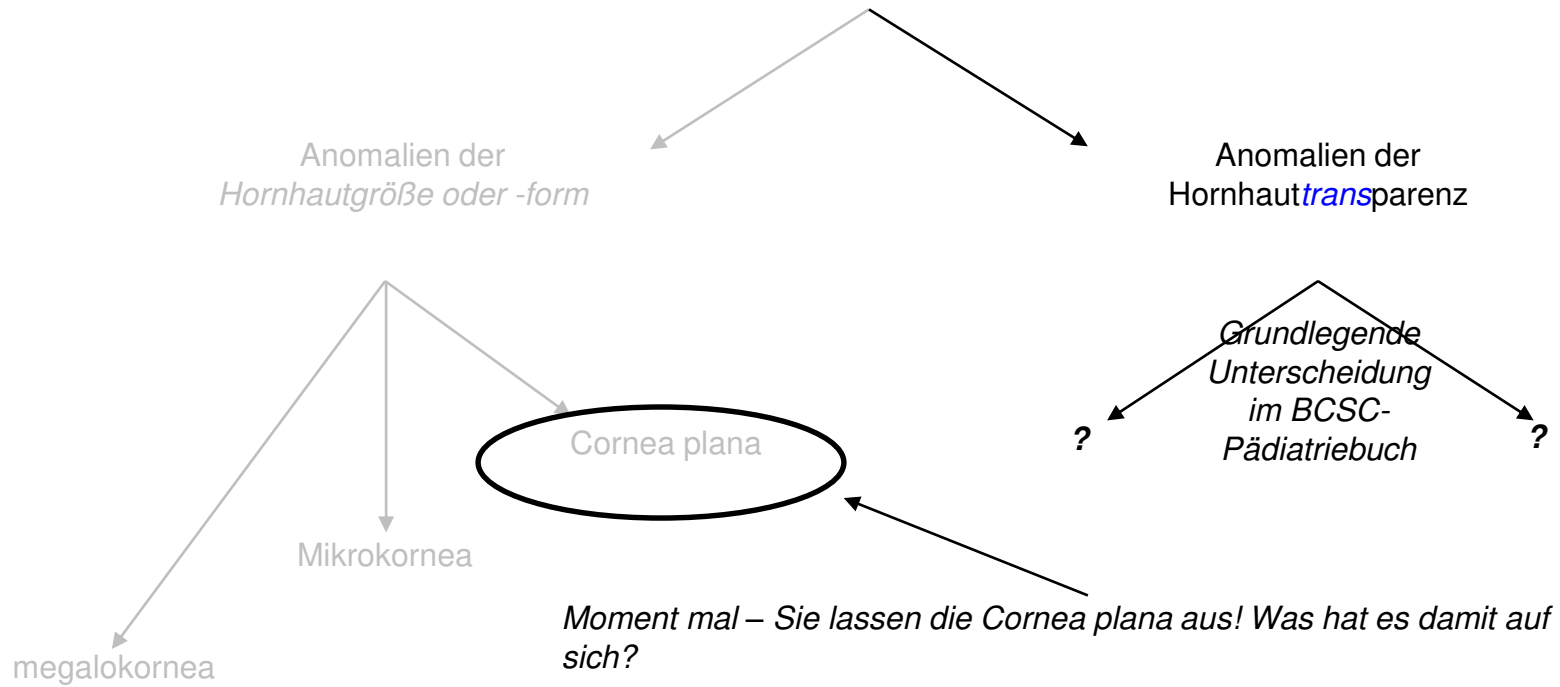
Ist die Hornhaut zusätzlich zu ihrer geringen Größe auch:
 --zu dick? Nein – per Definition ist die Dicke normal
 --Trüb? Nein – per Definition ist die Hornhaut klar
 --Zu flach? Ja, die Hornhaut ist in der Regel flacher als normal

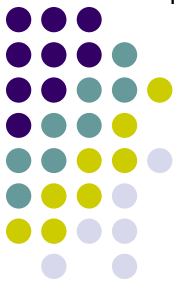
Mit welchen Augenerkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --Persistierende fetale Vaskulatur (PFV, auch bekannt als PHPV)
 --Angeborene Katarakte

Mit welchen systemischen Erkrankungen ist eine Mikrokornea assoziiert?
 --Ehlers-Danlos-Syndrom
 --Myotone Dystrophie



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

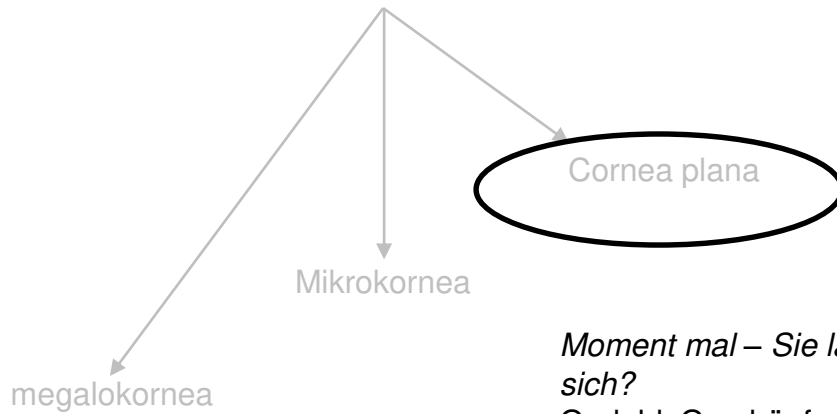




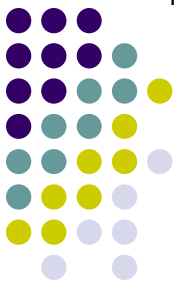
Entwicklungsstörungen der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

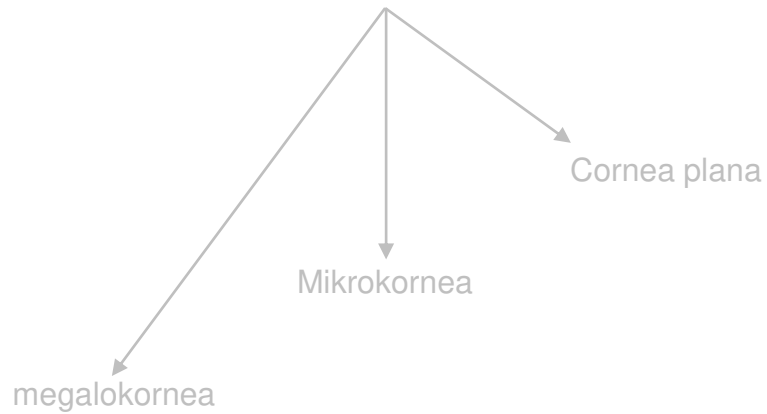


Moment mal – Sie lassen die Cornea plana aus! Was hat es damit auf sich?
Geduld, Grashüpfer – bald wird alles klar werden



Entwicklungsstörungen der Hornhaut

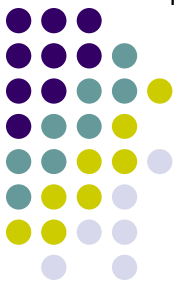
Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Anomalien der
Hornhaut**trans**parenz

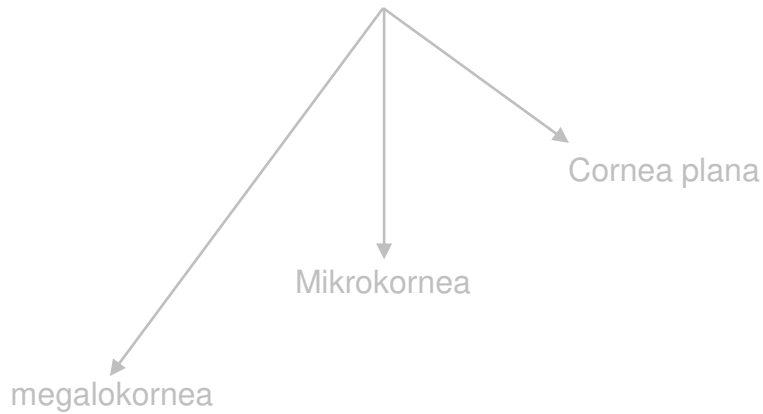


Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhaut**trans**parenz



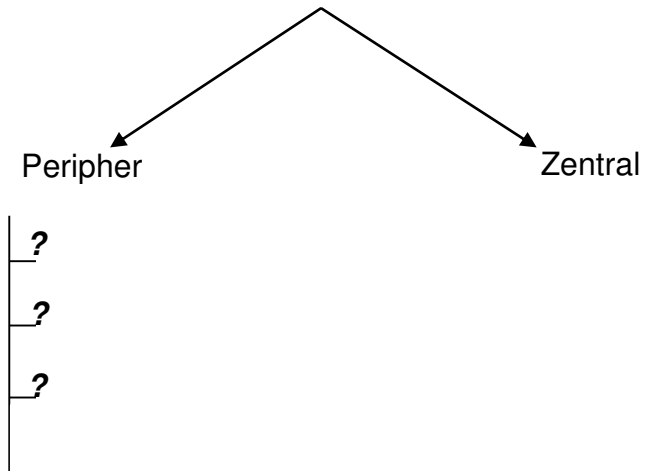
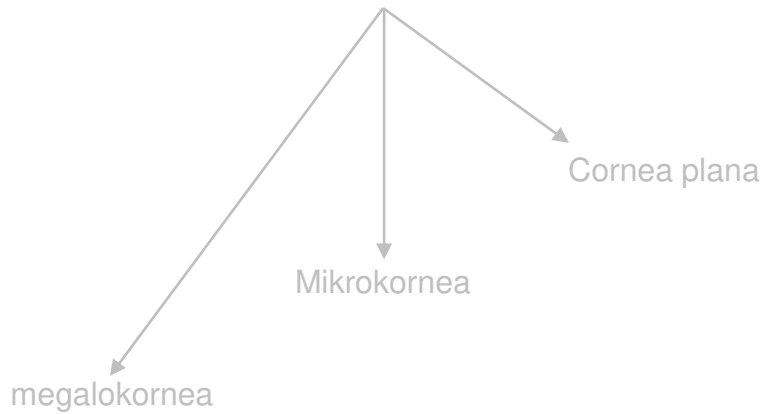
*(OK, beantworten Sie nun
diese Frage)*

Entwicklungsanomalien der Hornhaut

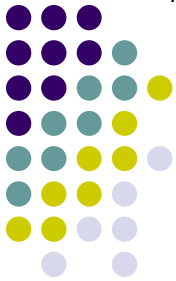


Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

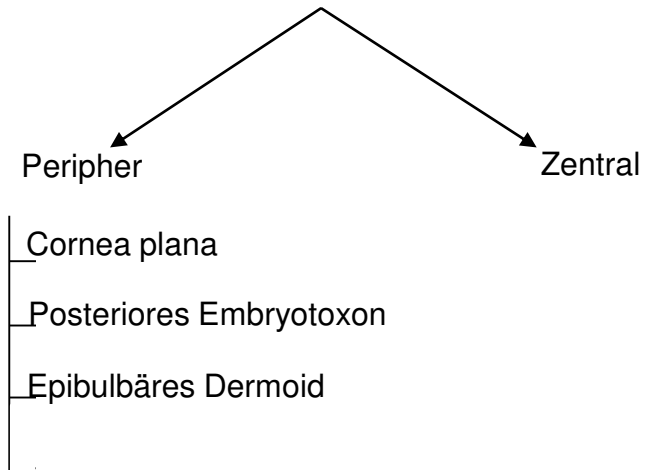
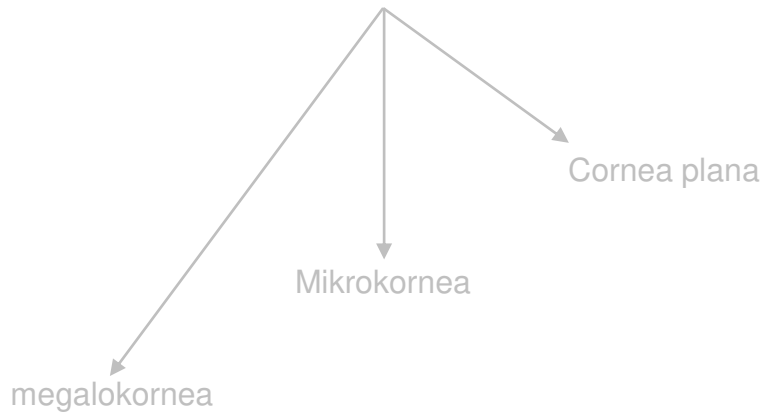


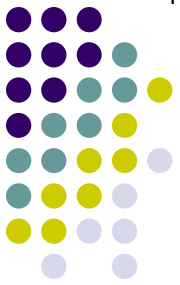
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz





Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Mikrokornea

Cornea plana

Peripher

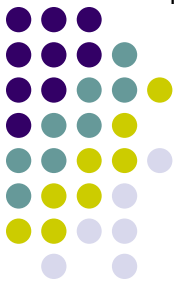
Zentral

Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

Die Cornea plana gehört zu *beiden* Gruppen, weshalb sie bis jetzt aufbewahrt wurde...

Keine Frage – bitte fahren
Sie fort



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Mikrokornea

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

m Die Cornea plana gehört zu *beiden* Gruppen, weshalb sie bis jetzt aufbewahrt wurde...

Die Cornea plana weist fünf Merkmale auf, von denen eines flache Ks sind. Was sind die anderen vier?

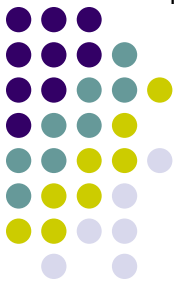
--Flache Ks

--

--

--

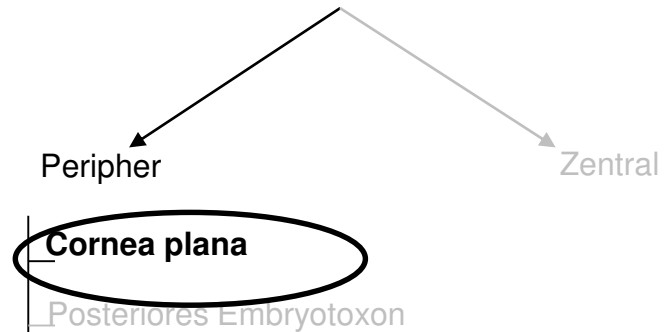
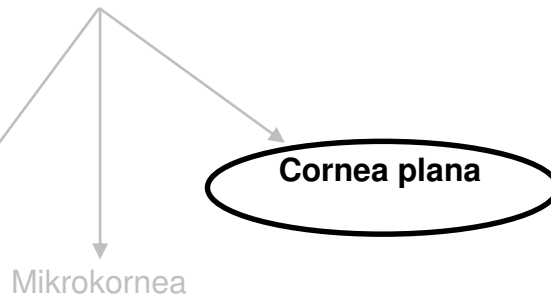
(Der Grund, warum es nur drei weitere Felder gibt, wird auf der nächsten Folie deutlich)



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Die Cornea plana gehört zu *beiden* Gruppen, weshalb sie bis jetzt aufbewahrt wurde...

Die Cornea plana weist fünf Merkmale auf, von denen eines flache Ks sind. Was sind die anderen vier?

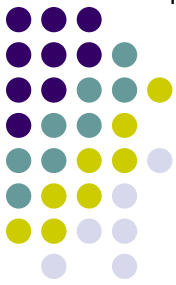
- Flache Ks
- Schlecht entwickelter („undeutlicher“) Limbus
- Flache Vorderkammer
- Hohe Refraktionsst.

mit begleitender
atus

#4

zwei Wörter

#5



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Mikrokornea

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

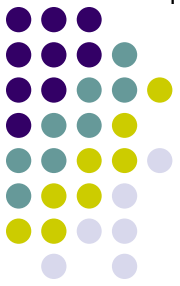
Posteriore Embryotoxon

Die Cornea plana gehört zu *beiden* Gruppen, weshalb sie bis jetzt aufbewahrt wurde...

Die Cornea plana weist fünf Merkmale auf, von denen eines flache Ks sind. Was sind die anderen vier?

- Flache Ks
- Schlecht entwickelter („undeutlicher“) Limbus
- Flache Vorderkammer
- Hohe Weitsichtigkeit mit begleitender akkommodativer Esotropie

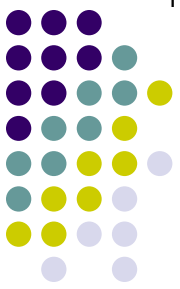
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Huch – das ist aber ziemlich flach,
nicht wahr?

Cornea plana

Entwicklungsstörungen der Hornhaut

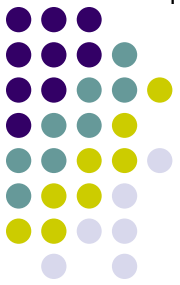


Huch – das **ist** aber ziemlich flach,
nicht wahr?



Beachten Sie den „unscharfen“
Limbus

Cornea plana



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Mikrokornea

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?

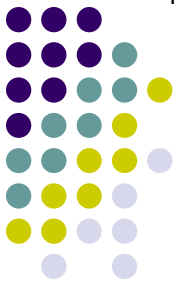
Die Cornea plana

-Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Cornea plana

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

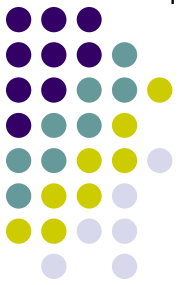
Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?

Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

--Flache Ks

- Schlecht entwickelt
- Flache Vorderkammer
- Hohe Weitsichtigkeit



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?

Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Eine „Plana“-Hornhaut ist **wesentlich** flacher.

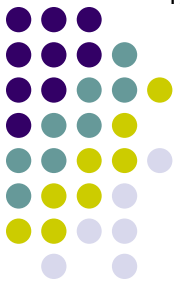
Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?

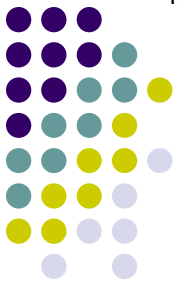
Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Plana-Hornhäute sind **wesentlich** flacher.

OK, wie hoch ist die typische Brechkraft einer „plana“-Hornhaut?

Die Cornea plana
--Flache Ks
--Schlecht entwick
--Flache Vorderkar
--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?

Etwa 43 D

Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig

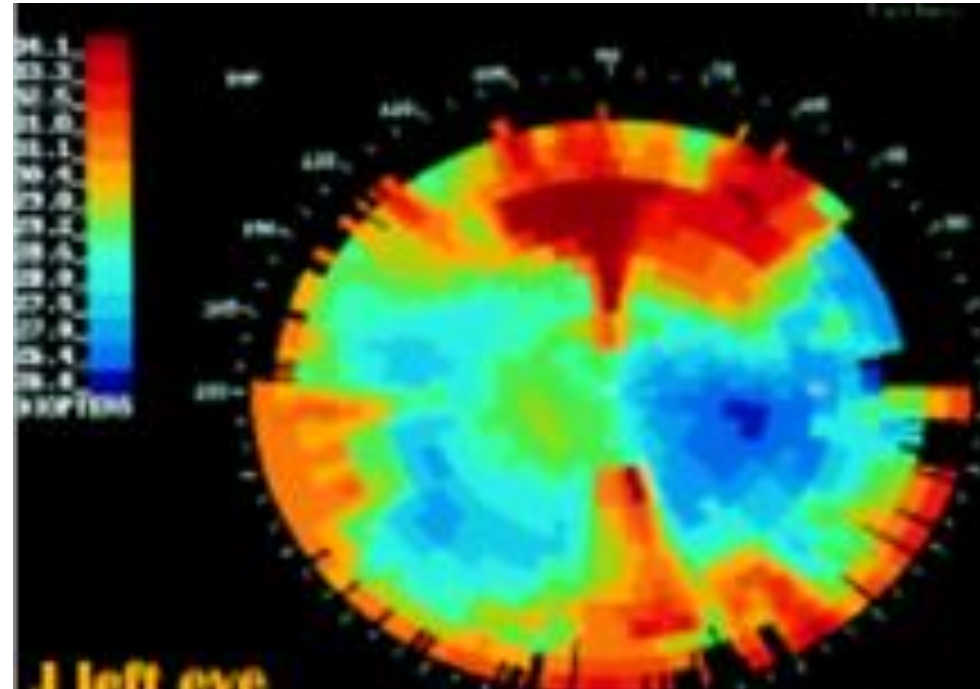
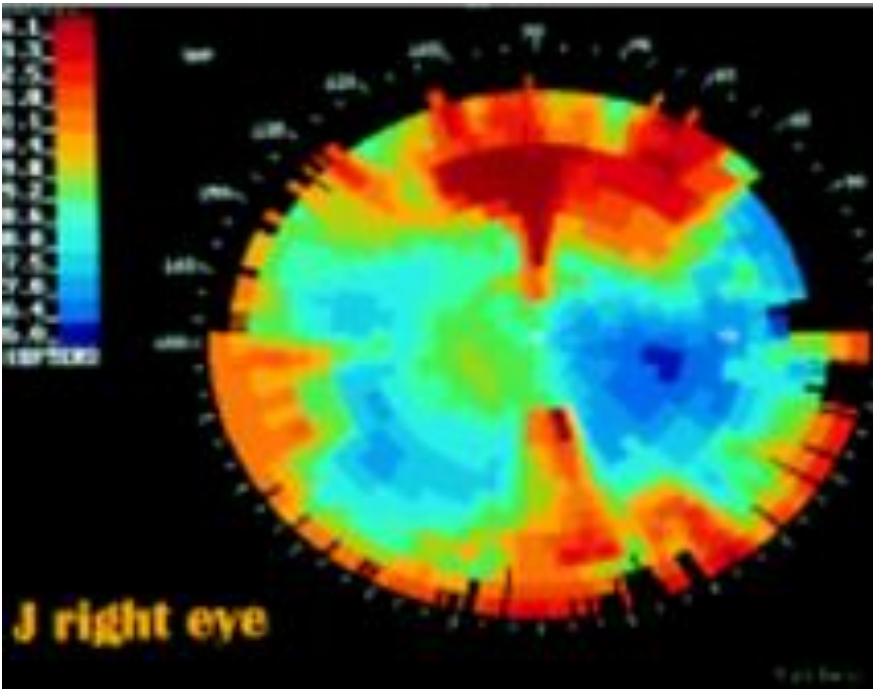
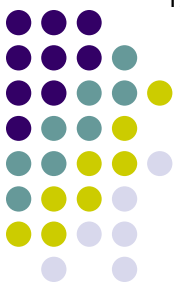
Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Plana-Hornhäute sind **wesentlich** flacher.

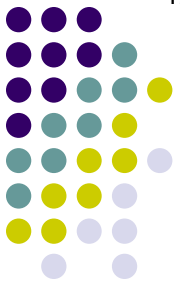
OK, wie hoch ist die typische Brechkraft einer „plana“-Hornhaut?

Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Cornea plana: Keratometrie (ich weiß, das Bild ist wirklich unscharf)



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Plana-Hornhäute sind **wesentlich** flacher.

OK, wie hoch ist die typische Brechkraft einer „plana“-Hornhaut?

Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

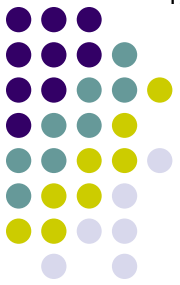
Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Plana-Hornhäute sind **wesentlich** flacher.

OK, wie hoch ist die typische Brechkraft einer „plana“-Hornhaut?

Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende aufweist, ist die Hornhaut plan

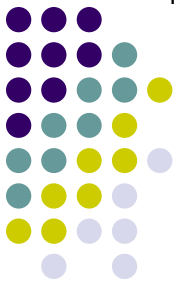
Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwick

--Flache Vorderkar

--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als „Cornea plana“ zu gelten?

Technisch gesehen weniger als 43 D, aber lassen Sie sich nicht täuschen – die meisten Hornhäute, die sich in der Nähe von 43 D befinden, sind keine „Plana“. Plana-Hornhäute sind **viel** flacher.

OK, wie hoch ist die typische Brechkraft einer „plana“-Hornhaut?

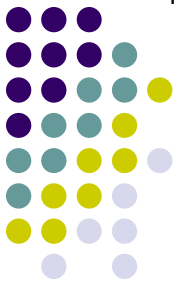
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

--Flache Ks

--Schlecht entwick.
--Flache Vorderk.
--Hohe Weitsichtig



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Peripher

Zentral

Cornea plana

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwickelt
--Flache Vorderkammer
--Hohe Weitsichtigkeit

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als Cornea plana zu gelten?

Aber wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, warum handelt es sich dann nicht einfach um eine Sklerokornea? Wie unterscheiden Sie zwischen diesen Zuständen?

OK, wie
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

sten
häute



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Cornea plana

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana

--Flache Ks

--Schlecht entwickelt
--Flache Vorderkammer
--Hohe Weitsichtigkeit

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als Cornea plana zu gelten?

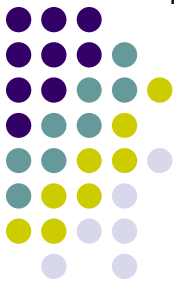
Aber wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, warum handelt es sich dann nicht einfach um eine Sklerokornea? Wie unterscheiden Sie zwischen diesen Zuständen? Der entscheidende Unterschied liegt in der der Hornhaut

OK, wie
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

sten
häute



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz

Cornea plana

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana

-Flache Ks

--Schlecht entwickelt
--Flache Vorderkammer
--Hohe Weitsichtigkeit

Wie flach muss die zentrale Hornhaut einer normalen Cornea sein?

Aber wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, warum handelt es sich dann nicht einfach um eine Sklerokornea? Wie unterscheiden Sie zwischen diesen Zuständen? Der entscheidende Unterschied liegt in der Transparenz der Hornhaut

OK, wie
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

sten
häute



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Cornea plana

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

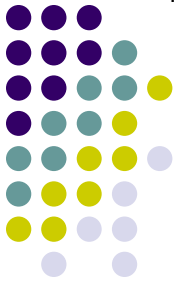
Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana
--Flache Ks
--Schlecht entwickelt
--Flache Vorderkammer
--Hohe Weitsichtigkeit

Wie flach muss die zentrale Hornhaut sein, um als Cornea plana zu gelten?
Aber wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, warum handelt es sich dann nicht einfach um eine Sklerokornea? Wie unterscheiden Sie zwischen diesen Zuständen?
Der entscheidende Unterschied liegt in der Transparenz der Hornhaut:
Bei der Sklerokornea ist die Hornhaut ein Wort
Bei der Cornea plana ist die Hornhaut sein Antonym
OK, wie
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)
Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

sten
häute



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der Hornhautgröße oder -form

Anomalien der Hornhauttransparenz

Cornea plana

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

Posteriore Embryotoxon

Wie hoch ist die durchschnittliche zentrale Hornhautkrümmung einer normalen Hornhaut bei Erwachsenen?
Etwa 43 D

Die Cornea plana

- Flache Ks
- Schlecht entwickelt
- Flache Vorderkammer
- Hohe Weitsichtigkeit

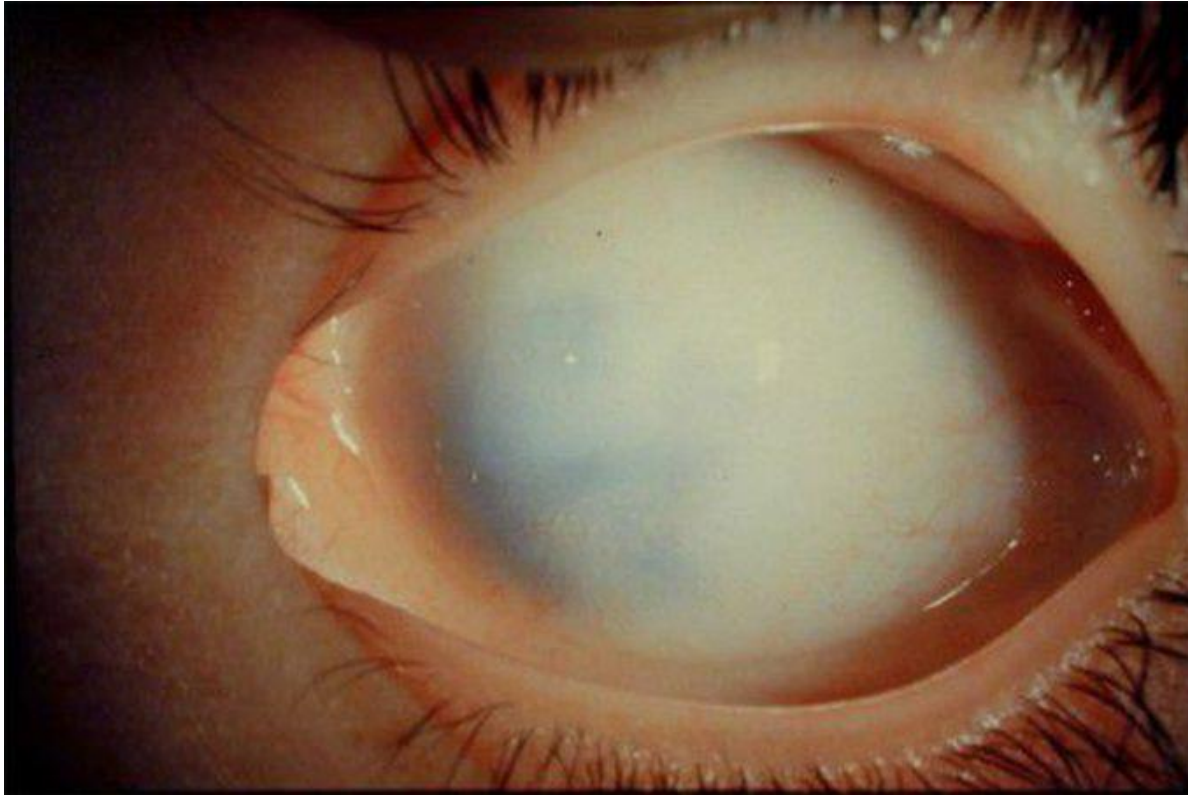
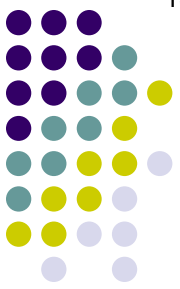
Wie flach muss die zentrale Hornhaut einer normalen Cornea sein?
Aber wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, warum handelt es sich dann nicht einfach um eine Sklerokornea? Wie unterscheiden Sie zwischen diesen Zuständen?
Der entscheidende Unterschied liegt in der Transparenz der Hornhaut:
Bei der Sklerokornea ist die Hornhaut undurchsichtig
Bei der Cornea plana ist die Hornhaut (relativ gesehen) klar

OK, wie
Werte im Bereich von 30–35 D sind üblich

Gibt es eine pathognomonische Hornhautkrümmung – wie sieht diese aus? (Hinweis: Es handelt sich nicht um einen bestimmten numerischen Wert.)

Wenn die Hornhaut dieselbe Krümmung wie die angrenzende Sklera aufweist, ist die Hornhaut plan

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



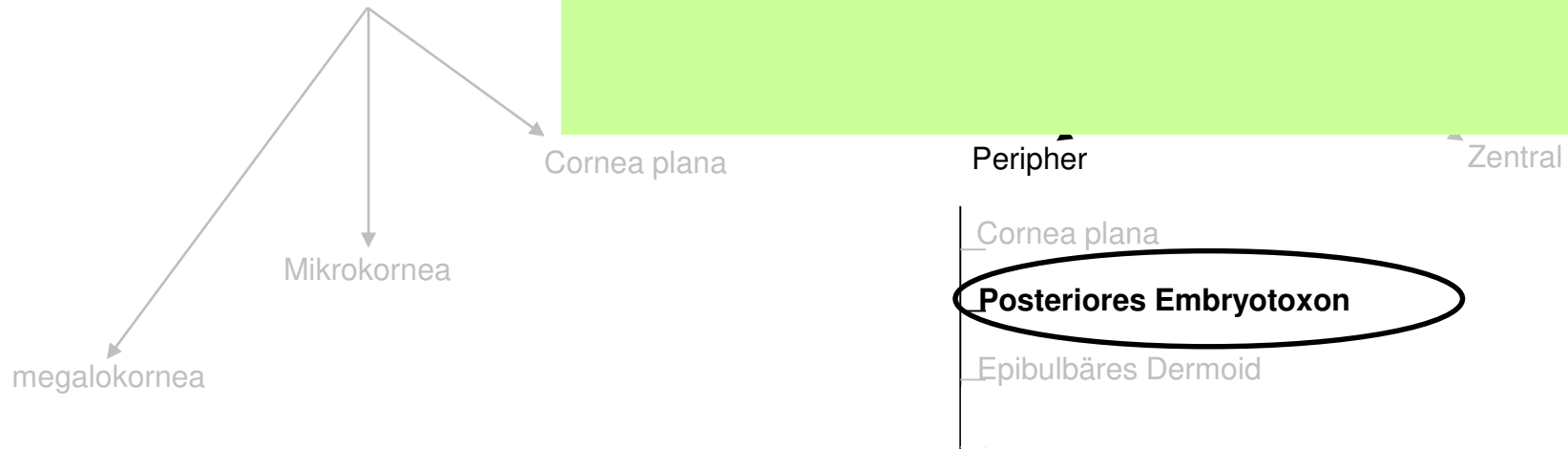
Sklerokornea

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



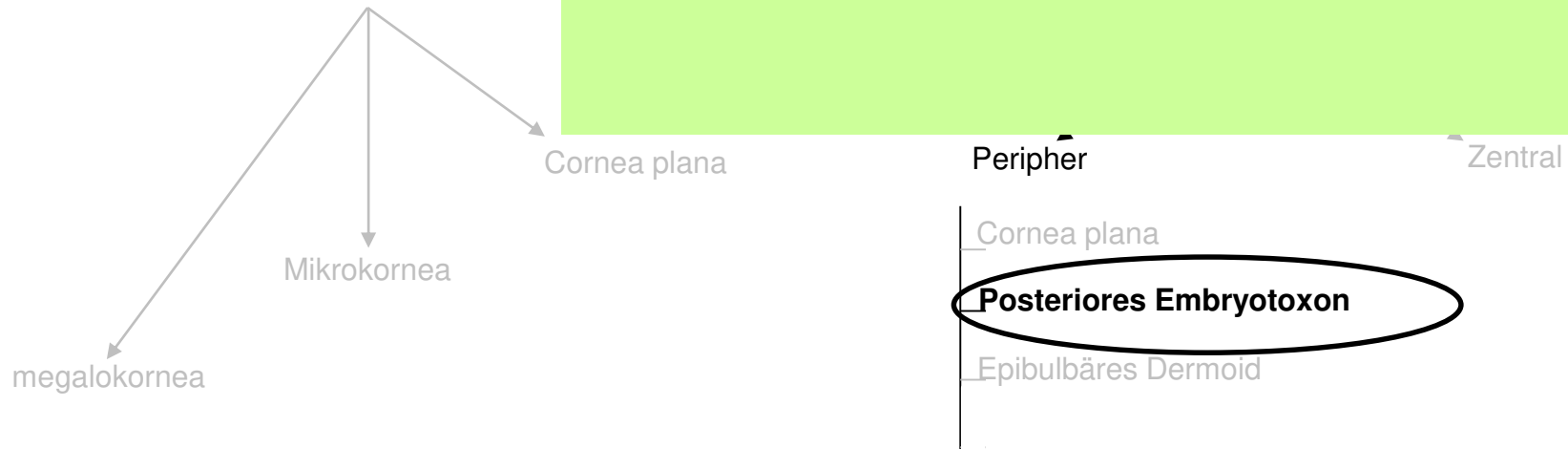
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



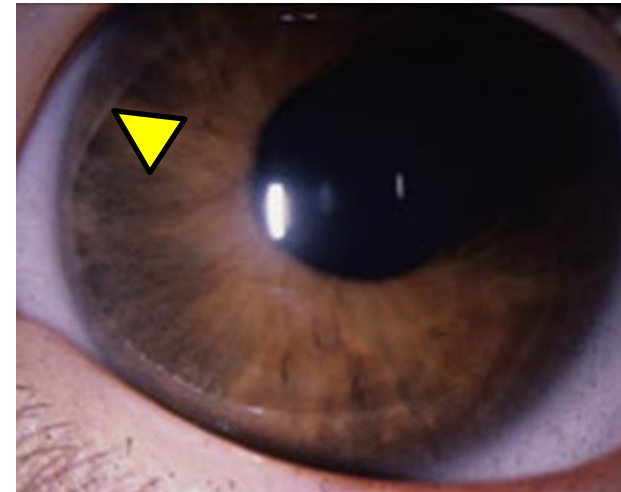
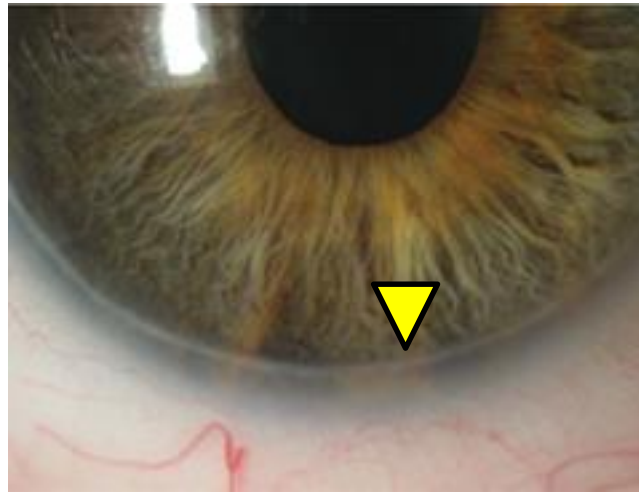
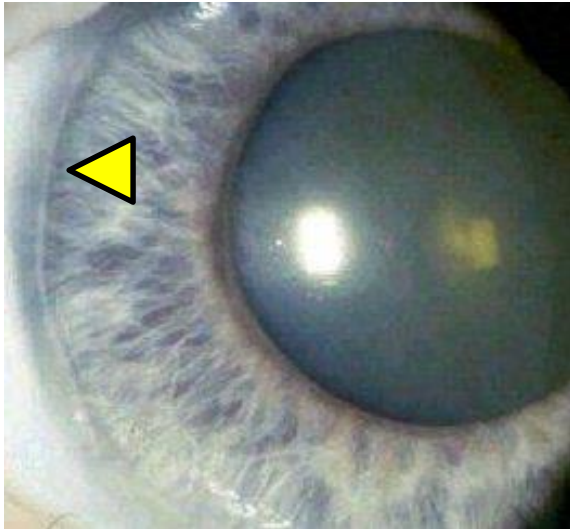
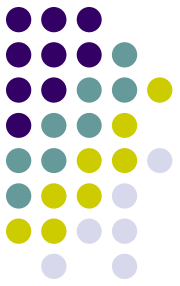
Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Posteriores Embryotoxon

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist die Schwalbe-Linie?

Schwalbe-Linie

Hornhautgröße oder -form

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

megalokornea

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist die Schwalbe-Linie?

Der Rand oder Abschluss der Descemet-Schicht

Schwalbe-Linie

Cornea plana

Peripher

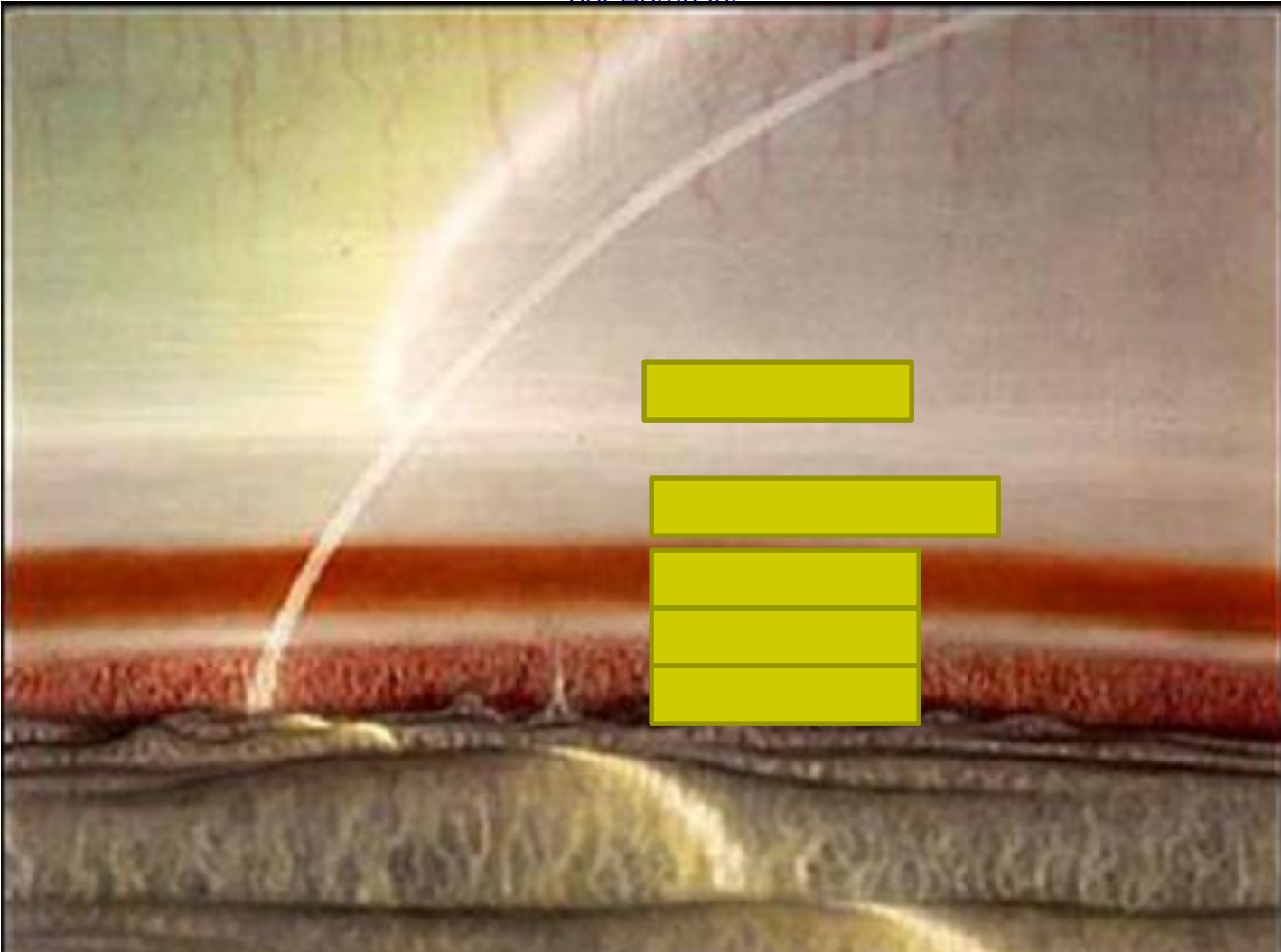
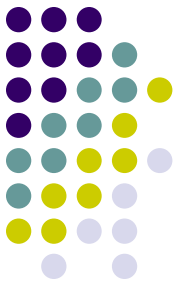
Zentral

Mikrokornea

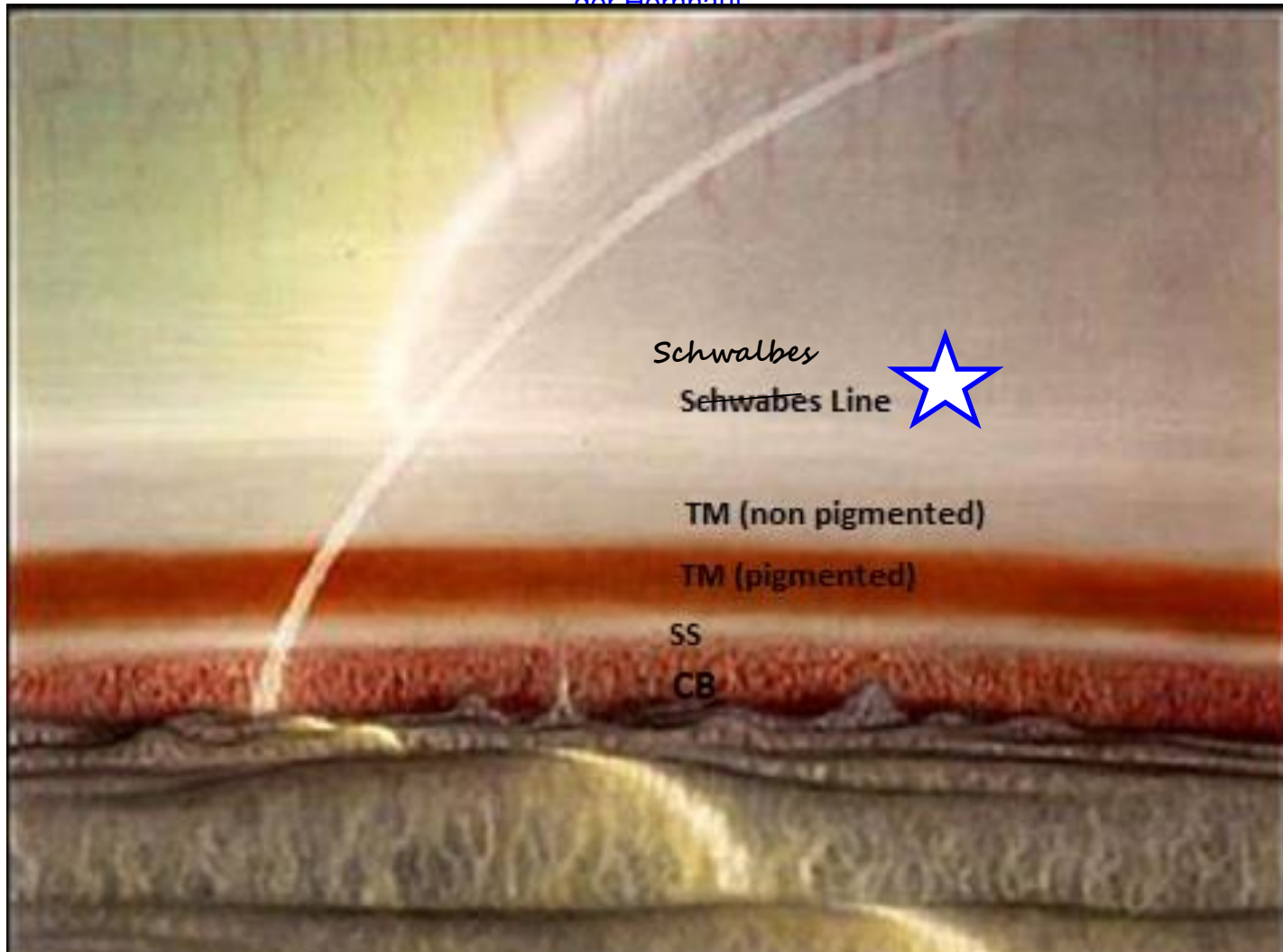
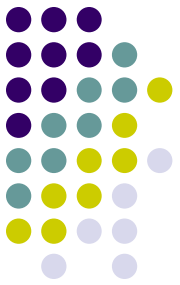
megalokornea

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



Normale Anatomie des Kammerwinkels: Identifizieren Sie die
Strukturen



Normale Anatomie des Kammerwinkels: Identifizieren Sie die
Strukturen

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist die Schwalbe-Linie?

Der Rand oder Abschluss der Descemet-Schicht

Ist sie bei der Spaltlampenuntersuchung normalerweise sichtbar?

Schwalbe-Linie

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

megalokornea

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist die Schwalbe-Linie?

Der Rand oder Abschluss der Descemet-Schicht

Ist sie bei der Spaltlampenuntersuchung normalerweise sichtbar?

Nein – ist in der Regel zu dünn und liegt zu weit hinten, um sichtbar zu sein

Schwalbe-Linie

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

megalokornea

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut

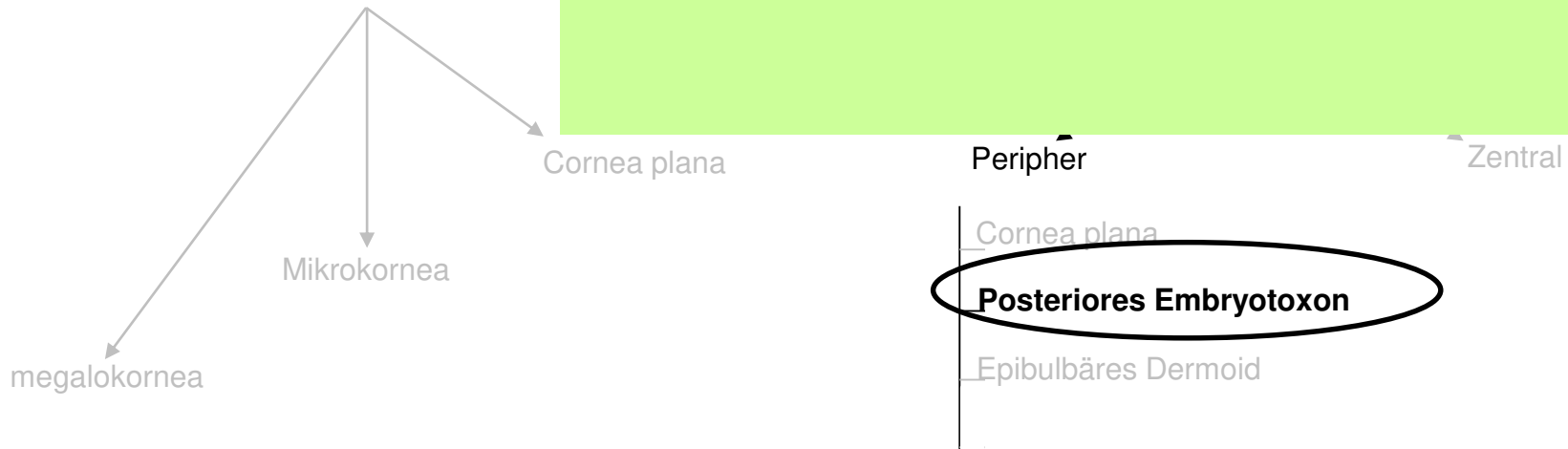


Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



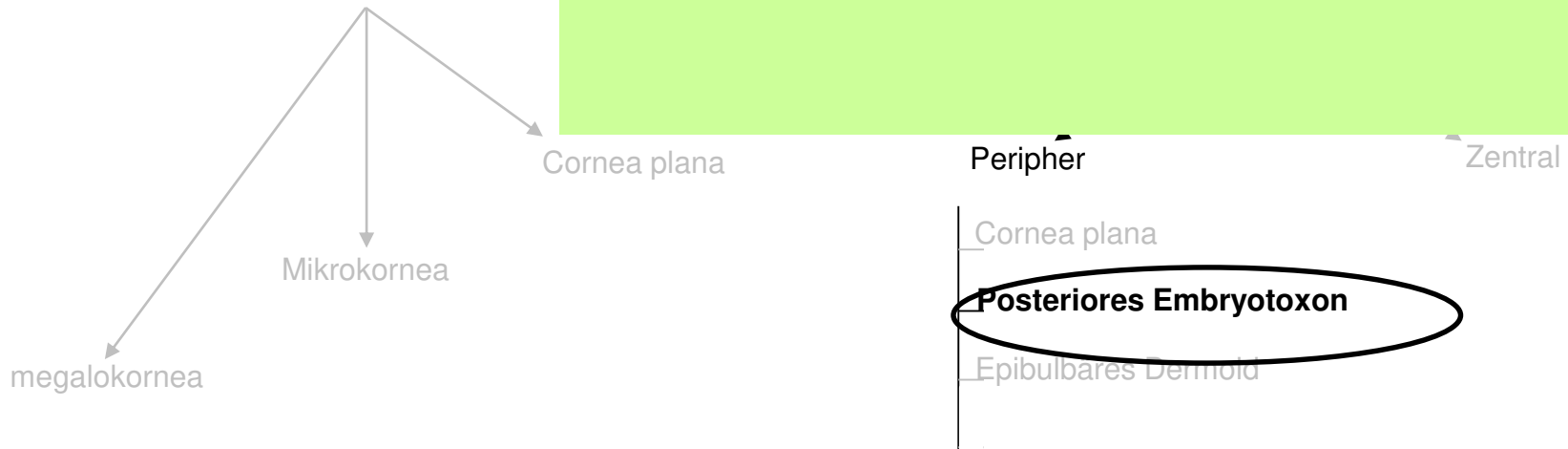
Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa % der ansonsten normalen Augen auf

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



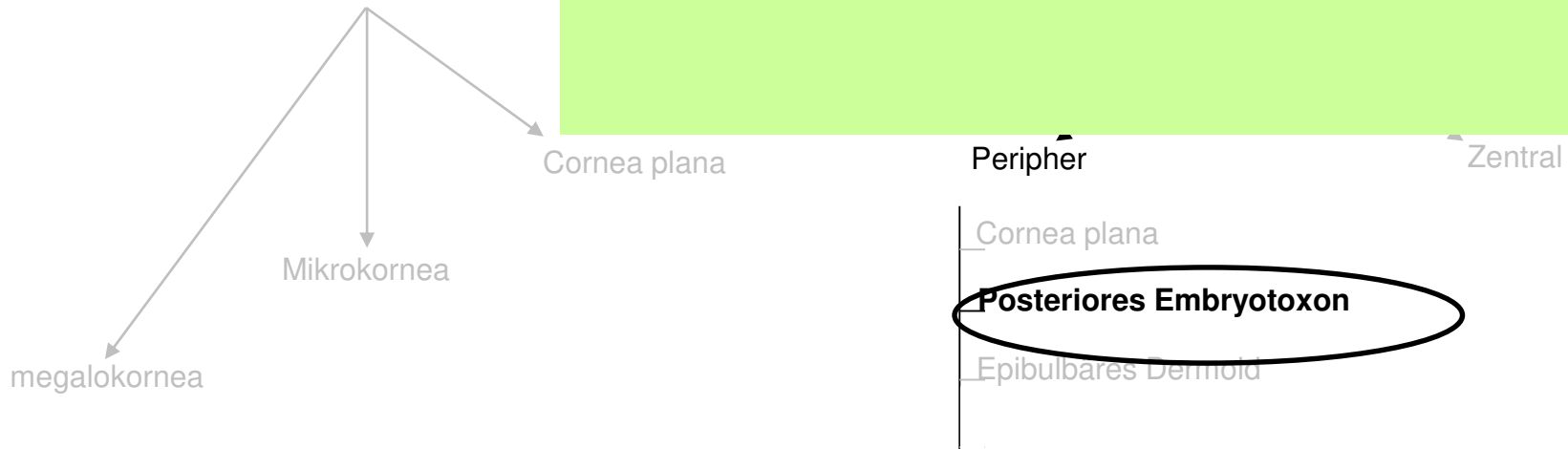
Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

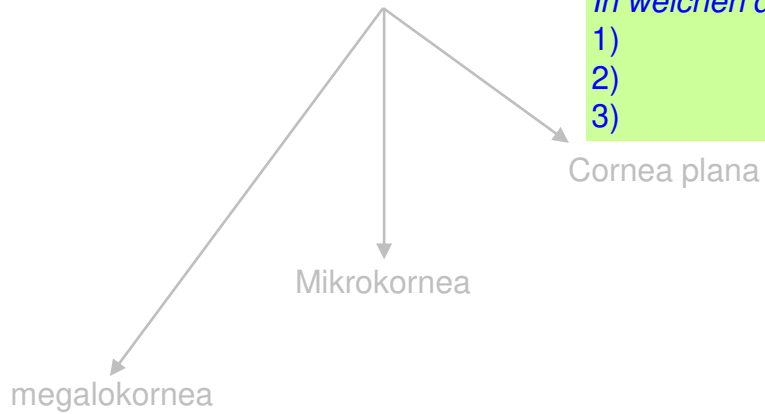
Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist dies ein signifikanter Befund?

- 1)
- 2)
- 3)

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form



Hinweise folgen...

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid

Zentral

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

- 1) Wenn es Teil des **Eponym-Eponym** ist
- 2) Wenn es mit **assoziert** ist
- 3) Wenn es mit **Eponym** assoziiert ist

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Interessanterweise beginnen alle
drei mit dem Buchstaben „A“

Cornea plana

Peripher

Zentral

Mikrokornea

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

megalokornea

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

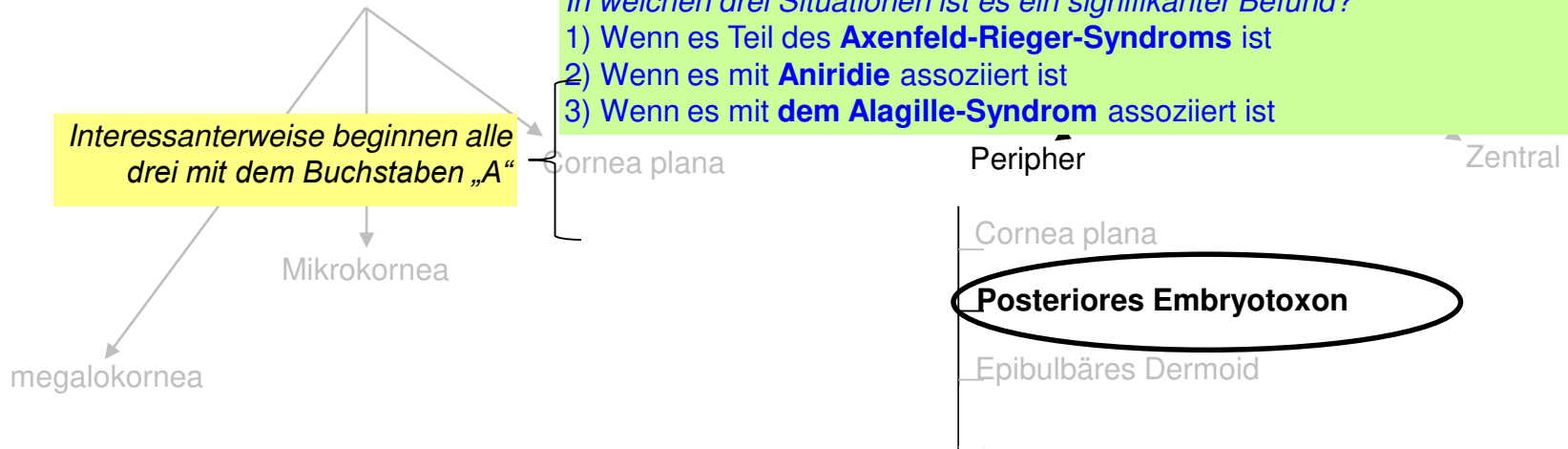
Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

- 1) Wenn es Teil des **Axenfeld-Rieger-Syndroms** ist
- 2) Wenn es mit **Aniridie** assoziiert ist
- 3) Wenn es mit **dem Alagille-Syndrom** assoziiert ist

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Interessanterweise beginnen alle
drei mit dem Buchstaben „A“



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

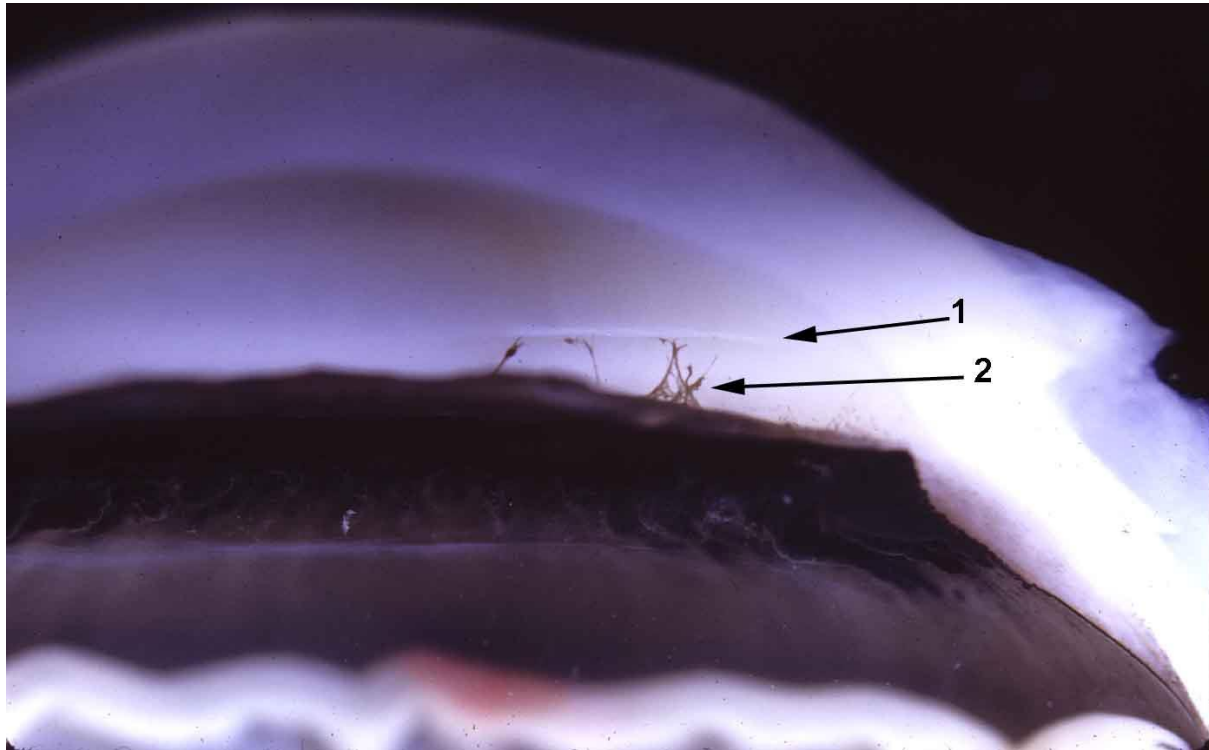
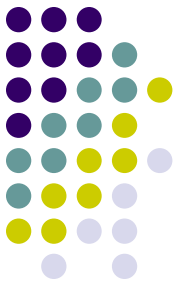
Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



Axenfeld-Rieger: Beachten Sie das hintere Embryotoxon (1) mit den daran befestigten Irissträngen (2)

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + **Winkelanomalien**

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

*„Winkelanomalien“ deuten auf ein erhöhtes Glaukomrisiko hin.
Ist bei ARS tatsächlich ein solches Risiko gegeben?*

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-
Hypoplasie + **Winkelanomalien**

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

„Winkelanomalien“ deuten auf ein erhöhtes Glaukomrisiko hin.
Ist bei ARS tatsächlich ein solches Risiko gegeben?
Das ist in der Tat so

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1)
- 2)
- 3)

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Phacolyse-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektopie
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein: es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

Is this a significant finding?

Peters-Syndroms ist

assoziiert ist

Peters-Syndrom assoziiert ist

Was ist eine Korektopie?

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) **Korektopie**
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein: es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

Is ein signifikanter Befund?

Meier-Syndroms ist

ert ist

ndrom assoziiert ist

Anomalien der

Was ist eine Korektopie?

Die Verschiebung der Pupille von ihrer normalen, eher zentralen Position

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) **Korektopie**
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptlose, glasartige Oberfläche

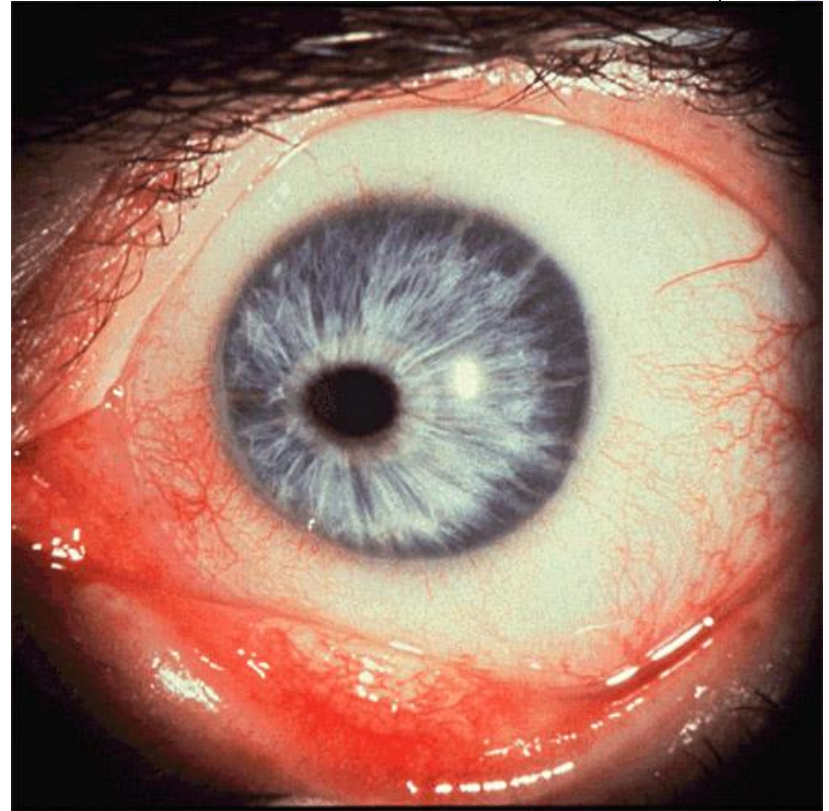
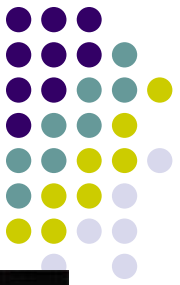
Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



Corectopia

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein: es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

Is ein signifikanter Befund?

Meier-Syndroms ist

ert ist

Syndrom assoziiert ist

Anomalien der

Was ist eine Korektopie?

Die Verschiebung der Pupille von ihrer normalen, eher zentralen Position

Warum „mehr oder weniger **zentral**“?

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) **Korektopie**
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein: es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

Is ein signifikanter Befund?

Meier-Syndroms ist

ert ist

ndrom assoziiert ist

Anomalien der

Was ist eine *Korektopie*?

Die Verschiebung der Pupille von ihrer normalen, eher zentralen Position

Warum „annähernd“ **zentral**?

Eine Abweichung von der Zentrumsposition um 1/2 mm ist häufig, und bis zu 1 mm gilt als normal

Welche weiteren *Iris-Anomalien* können vorliegen?

- 1) **Korektopie**
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Phacolyse-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektropie
- 2) **Ektropium der Uvea**
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid

Was versteht man unter dem Begriff „Ektropium der Uvea“?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

1) Korektropie

2) **Ektropium der Uvea**

3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Peripher

Zentral

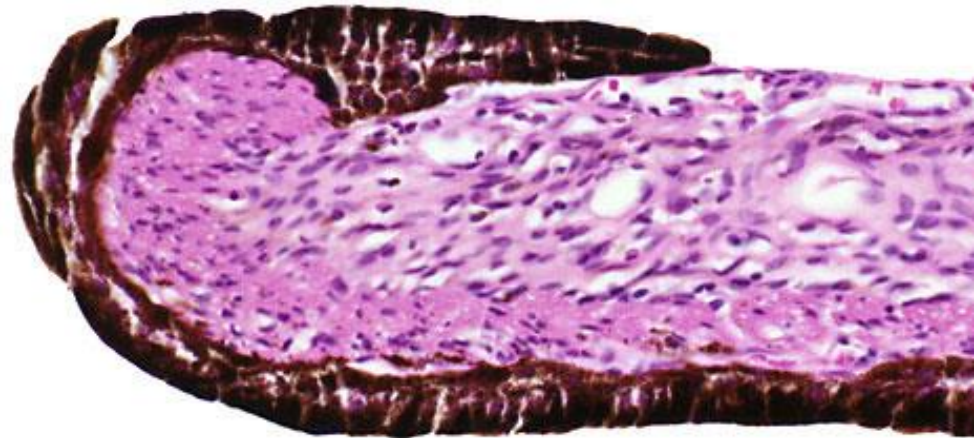
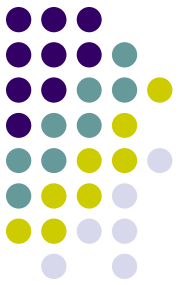
Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid

Was versteht man unter dem Begriff „**Ektropium der Uvea**“?

Das Vorhandensein von pigmentiertem hinterem Irisepithel auf der Vorderseite der Iris



Uvea-Ektropium

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektropie
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Welche Hornhautanomalien können vorliegen?

- 1)
 - 2)
- } Natürlich nicht gleichzeitig

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektropie
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Welche Hornhautanomalien können vorliegen?

- 1) megalokornea
- 2) Mikrokornea

} Natürlich nicht gleichzeitig

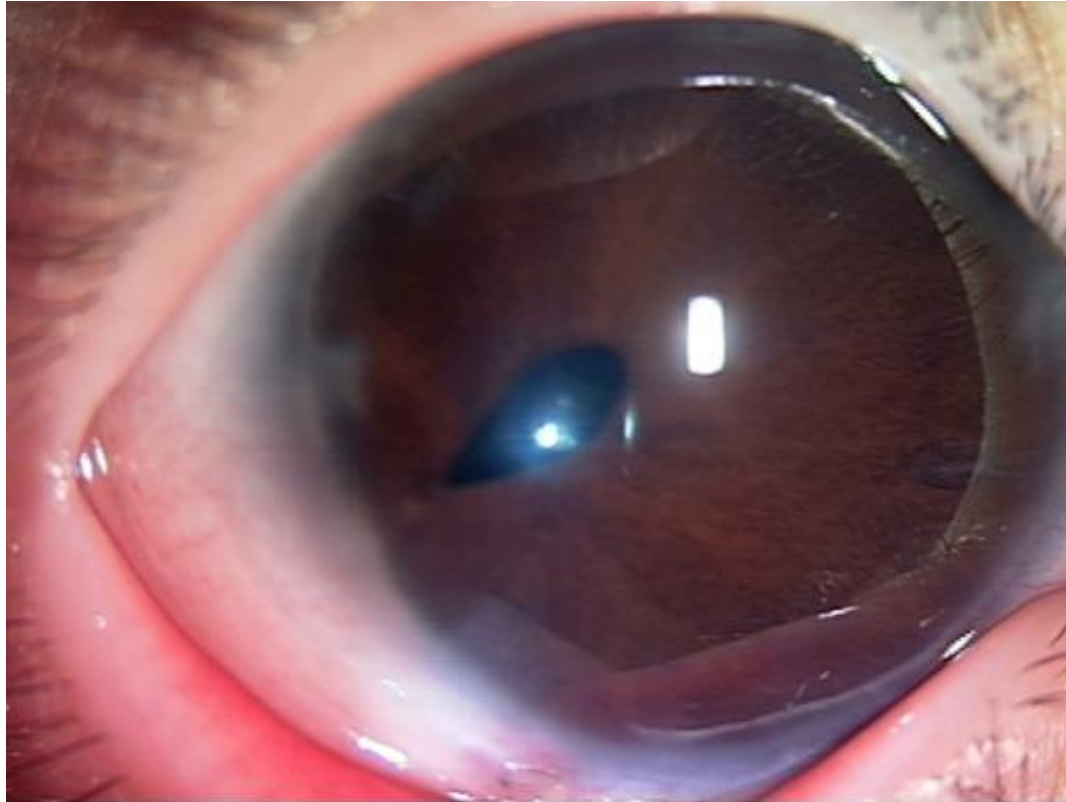
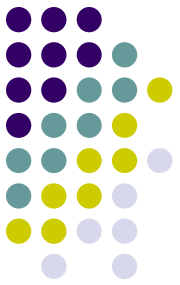
Peripher

Zentral

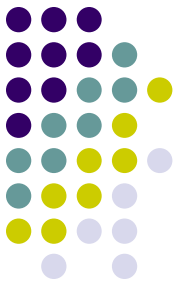
Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid



3-jähriges Mädchen, das im Alter von drei Monaten mit einer trüben megalokornea, posterioem Embryotoxon, Iris-Hypoplasie, Korektovie und früh auftretendem schwerem Glaukom präsentierte. Die horizontalen/vertikalen Hornhautdurchmesser betrugen 13,0/12,5 mm.



Axenfeld-Rieger-Syndrom mit Mikrokornea (8,5 mm)

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektropie
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Welche Hornhautanomalien können vorliegen?

- 1) megalokornea
- 2) Mikrokornea

Welche nicht-okularen Anomalien können vorliegen?

- 1)
- 2)
- 3)
- 4)

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Nein; es tritt bei etwa 15 % der ansonsten normalen Augen auf

In welchen drei Situationen ist es ein signifikanter Befund?

Welche Merkmale kennzeichnen das Axenfeld-Rieger-Syndrom?

Posteriores Embryotoxon mit anhaftenden Irissträngen + Iris-Hypoplasie + Winkelanomalien

Axenfeld-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Sturge-Weber-Syndrom assoziiert ist

Welche weiteren Iris-Anomalien können vorliegen?

- 1) Korektropie
- 2) Ektropium der Uvea
- 3) Kryptose, glasartige Oberfläche

Welche Hornhautanomalien können vorliegen?

- 1) megalokornea
- 2) Mikrokornea

Welche nicht-okularen Anomalien können vorliegen?

- 1) Anomalien des Gebisses
- 2) Charakteristisches Gesicht
- 3) Hautfalten um den Nabel
- 4) Herzklappenprobleme

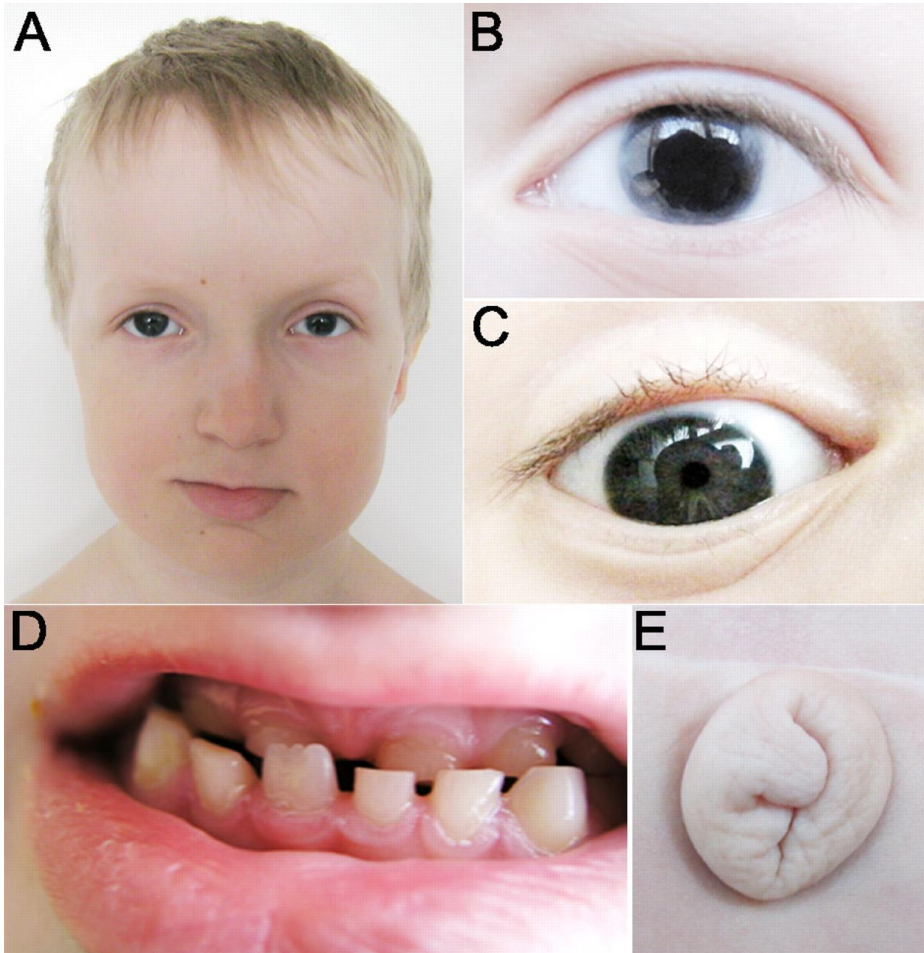
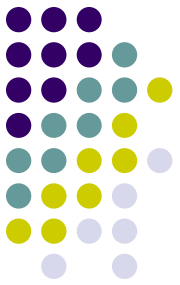
Peripher

Zentral

Cornea plana

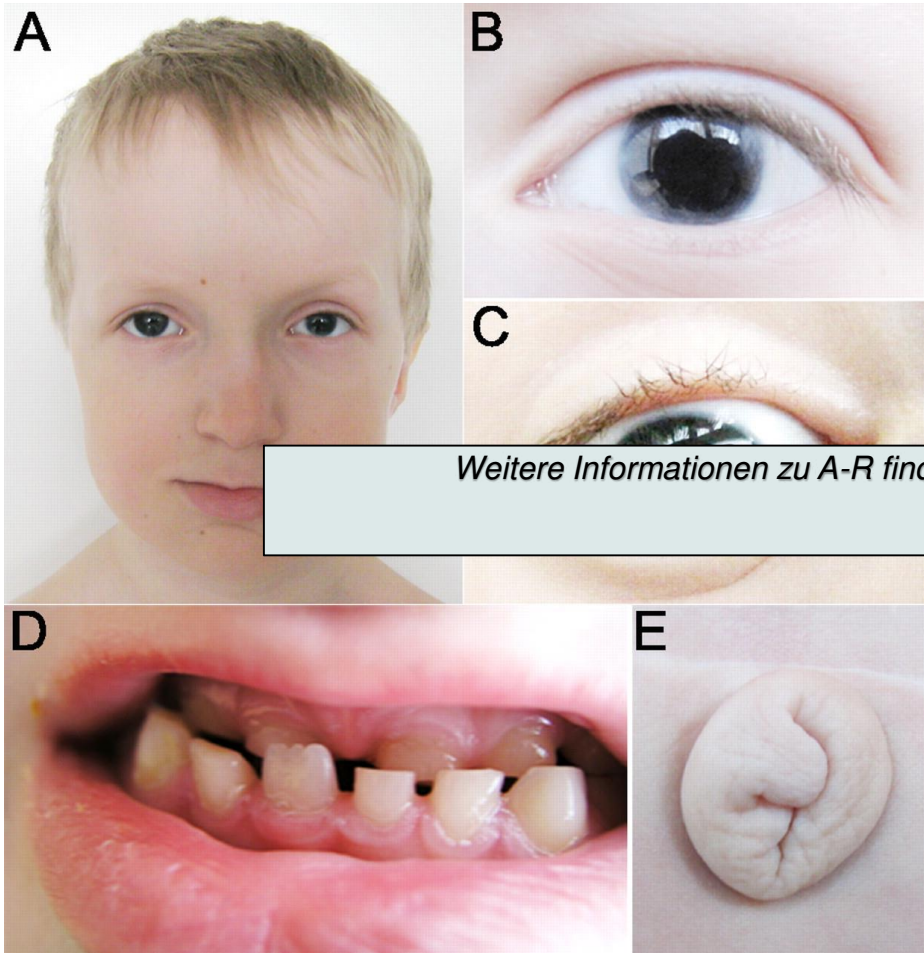
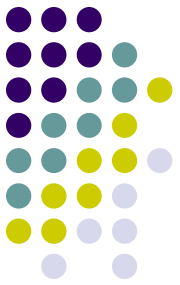
Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



- (A) Gesichtsfoto, das eine Unterentwicklung des Oberkiefers, eine dünne Oberlippe und einen breiten Nasenrücken zeigt
(B) Linkes Auge mit Korektopie
(C) Rechtes Auge mit posteriorem Embryotoxon
(D) Zahnanomalien, einschließlich einer Hypodontie des Oberkiefers
(E) Überschüssige Haut im Bereich des Nabelrings

Axenfeld-Rieger-Syndrom



(A) Gesichtsfoto, das eine Unterentwicklung des Oberkiefers, eine dünne Oberlippe und einen breiten Nasenrücken zeigt

(B) Linkes Auge mit Kornektopie

Weitere Informationen zu A-R finden Sie in der Folienreihe FELT7

kon
odontie des

Oberkiefers

(E) Überschüssige Haut im Bereich des Nabelrings

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Mele-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Mele-Syndrom assoziiert ist

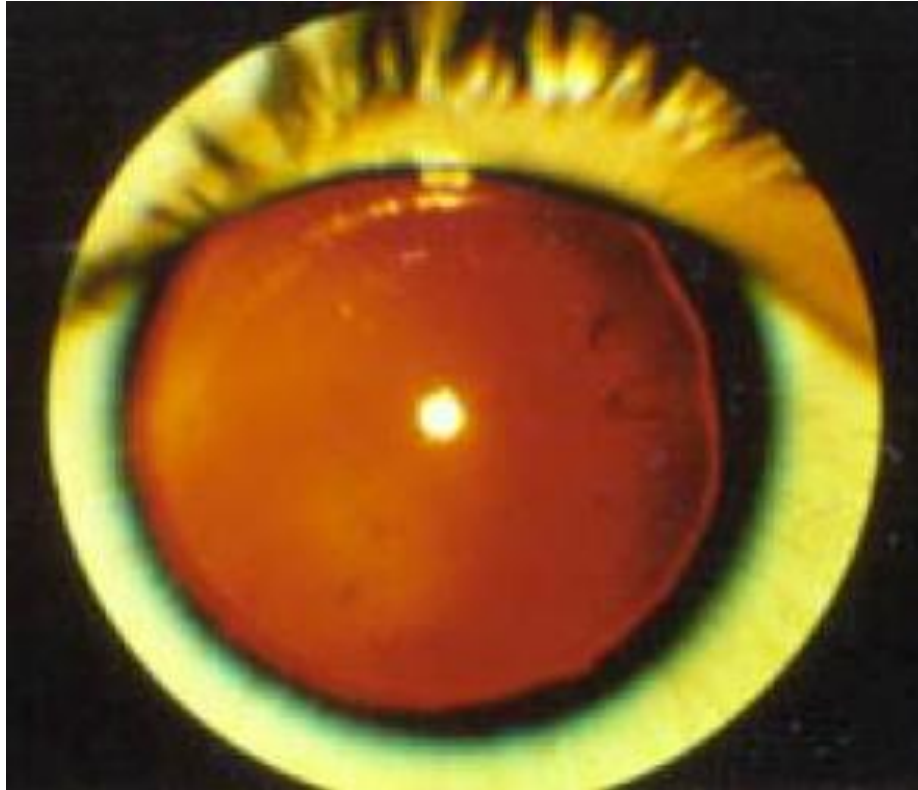
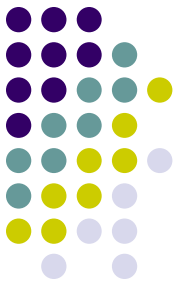
Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



Aniridie. Beachten Sie das Vorhandensein eines Irisstumpfes/einer
Iriswurzel

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

asoziiert ist

Wills-Turner-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Welche Assoziationen hat eine schwerwiegenden Erkrankung?

Es handelt sich um eine der ansonsten normalen Augen auf

Welche Assoziationen hat es ein signifikanter Befund?

Wald-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Wald-Rieger-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Wald-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Wald-Rieger-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Wald-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Wald-Rieger-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Wald-Rieger-Syndroms ist

assoziert ist

Wald-Rieger-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

Mit dem WAGR-Komplex

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziert ist

WAGR-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“?

Mit dem **WAGR-Komplex**

Der WAGR-Komplex umfasst:

W

Aniridie

G

R

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

WAGR-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“?

Mit dem **WAGR-Komplex**

Der WAGR-Komplex umfasst:

Wilms-Tumor

Aniridie

Anomalien des Urogenitaltrakts

Verzögerung

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Mele-Syndrom assoziiert ist

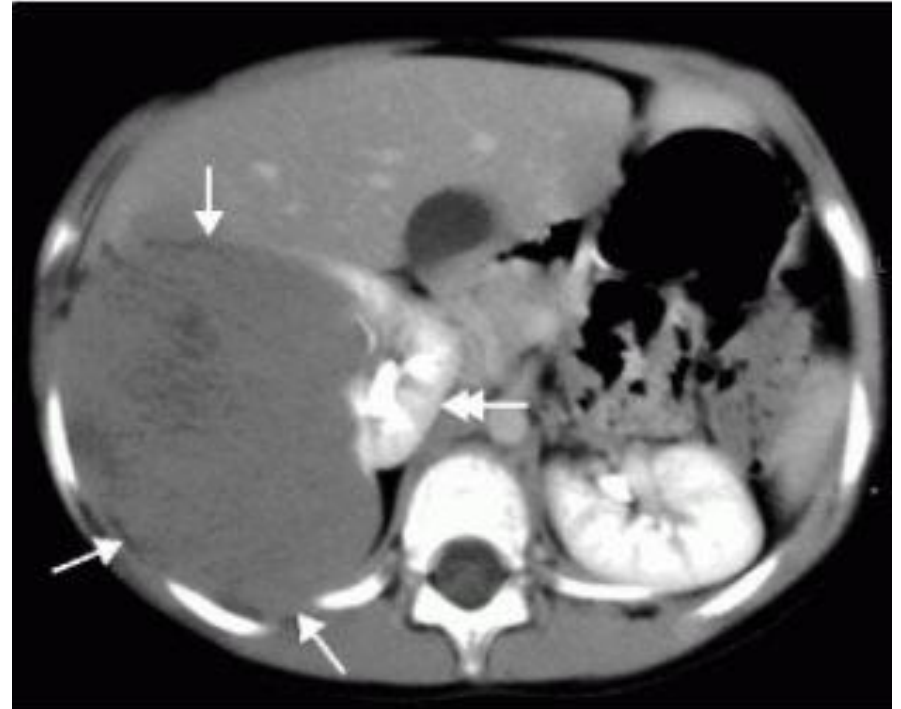
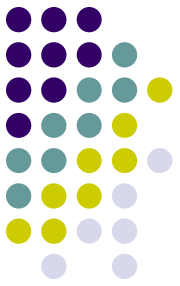
Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid



WAGR-Komplex: Wilms-Tumor

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

Mit dem WAGR-Komplex

Besteht bei allen Fällen von Aniridie ein Risiko für den WAGR-Komplex?

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziert ist

Mele-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

Mit dem WAGR-Komplex

Besteht bei allen Fällen von Aniridie ein Risiko für den WAGR-Komplex?

Nein, nur diejenigen, bei denen die genetische Mutation auftritt

sporadisch
vs. familiär

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

... **Field-Rieger-Syndroms** ist

... assoziiert ist

... **Wille-Syndrom** assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus häufig in Verbindung mit Aniridie auf?

Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

Mit dem WAGR-Komplex

Besteht bei allen Fällen von Aniridie ein Risiko für den WAGR-Komplex?

Nein, nur diejenigen, bei denen die genetische Mutation sporadisch auftritt

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Field-Rieger-Syndroms ist

assoziert ist

Mele-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein *posteriores Embryotoxon*?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Warum ist der Begriff „Aniridie“ technisch gesehen eine Fehlbezeichnung?

Weil immer eine rudimentäre Iriswurzel vorhanden ist

Tritt Aniridie in der Regel einseitig oder beidseitig auf?

Sie ist fast immer beidseitig

Tritt Nystagmus
Ja

Mit welchem Entwicklungs-„Komplex“ ist Aniridie assoziiert?

Mit dem WAGR-Komplex

Besteht bei allen Fällen von Aniridie ein Risiko für den WAGR-Komplex?

Nein, nur diejenigen, bei denen die genetische Mutation sporadisch auftritt

... einer schwerwiegenden Erkrankung?

... der ansonsten normalen Augen auf

... ist es ein signifikanter Befund?

Wald-Rieger-Syndroms ist

assoziert ist

Wald-Rieger-Syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Weitere Informationen zur Aniridie finden Sie in der Folienreihe P17

Posteriores Embryotoxon

Epibulbares Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

ziiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arteriohepatische Dysplasie

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

yndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arteriohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das

Alagille-Syndrom auszuschließen

Um es klar zu sagen: Was wird von der Augenabteilung erwartet, d. h., worauf sollen Sie bei einer Konsultation zum „Ausschluss von Alagille“ achten?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arteriohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das

Alagille-Syndrom auszuschließen

Um es klar zu sagen: Was wird von der Augenabteilung erwartet, d. h., worauf sollen Sie bei einer Konsultation zum „Ausschluss von Alagille“ achten?

Sie sollen feststellen, ob das Kind ein posteriores Embryotoxon aufweist

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

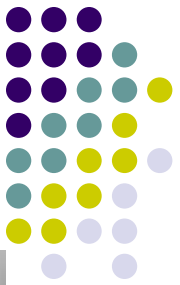
Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

„Dreieckig.“ Sie haben eine breite Stirn, und ihr Gesicht verjüngt sich zu einem spitzen Kinn.



Alagille-Syndrom: Gesichtsmerkmale

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

„Dreieckig.“ Sie haben eine breite Stirn, und ihr Gesicht verjüngt sich zu einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe sind neben Leber, Augen und Gesicht häufig betroffen?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

ndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

„Dreieckig.“ Sie haben eine breite Stirn, und ihr Gesicht verjüngt sich zu einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe sind neben Leber, Augen und Gesicht häufig betroffen?

- Das Herz
- Das Skelett

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

„Dreieckig.“ Sie haben eine breite Stirn, und ihr Gesicht verjüngt sich zu einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe sind neben Leber, Augen und Gesicht häufig betroffen? Wie sind sie betroffen?

– Das Herz:

– Das Skelett:

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht, der zur Augenabteilung überwiesen wird, um das Alagille-Syndrom auszuschließen

Alagille-Patienten haben ein charakteristisches Gesicht – wie lässt es sich mit einem Wort beschreiben?

„Dreieckig.“ Sie haben eine breite Stirn, und ihr Gesicht verjüngt sich zu einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe sind neben Leber, Augen und Gesicht häufig betroffen? Wie sind sie betroffen?

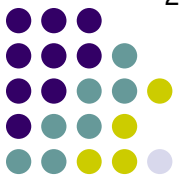
- Das Herz: Septumdefekte, PDA und Fallot-Tetralogie sind häufig
- Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)



Alagille-Syndrom: Schmetterlingswirbel

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Zentral

ryotoxon

oid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbs

Alagille-Syndrom aus

Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst

Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?

Alagille-Patienten haben

mit einem Wort beschre

„Dreieckig.“ Sie haben

einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe

betroffen? Wie sind sie

– Das Herz: Septumde

– Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Zentral

ryotoxon

oid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?
Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?
Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbs
Alagille-Syndrom aus

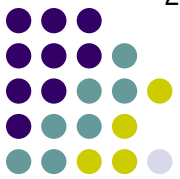
*Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst
Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?*
Goldenhar-Syndrom

*Alagille-Patienten haben
mit einem Wort beschre
„Dreieckig.“ Sie haben
einem spitzen Kinn.*

*Welche anderen Organe
betroffen? Wie sind sie*

- Das Herz: Septumdefekte, PDA und Fallot-Tetralogie sind häufig
- Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Zentral

Embryotoxon

oid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht

Alagille-Syndrom auszu

Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst

Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?

Goldenhar-Syndrom

Alagille-Patienten haben

mit einem Wort beschrie

„Dreieckig.“ Sie haben

einem spitzen Kinn.

Kurz gesagt: Was ist das Goldenhar-Syndrom?

Eine

zwei Worte

Welche anderen Organe

betroffen? Wie sind sie

– Das Herz: Septumdefekte, FDA und Fallot-Tetralogie sind häufig

– Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Zentral

ryotoxon

oid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arterohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbs

Alagille-Syndrom aus

Alagille-Patienten haben

mit einem Wort beschri

„Dreieckig.“ Sie haben

einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe

betroffen? Wie sind sie

– Das Herz: Septumde

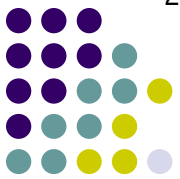
– Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)

*Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst
Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?*
Goldenhar-Syndrom

Kurz gesagt: Was ist das Goldenhar-Syndrom?

Eine kraniofaziale Fehlbildung



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

iiert ist

syndrom assoziiert ist

Zentral

ryotoxon

oid

Anomalien der

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arteriohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbs

Alagille-Syndrom aus

Alagille-Patienten haben

mit einem Wort beschri

„Dreieckig.“ Sie haben

einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe

betroffen? Wie sind sie

– Das Herz: Septumde

– Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)

Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?
Goldenhar-Syndrom

Kurz gesagt: Was ist das Goldenhar-Syndrom?

Eine kraniofaziale Fehlbildung

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung für das Goldenhar-Syndrom?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Was ist ein posteriores Embryotoxon?

Eine nach vorne verlagerte und verdickte Schwalbe-Linie

Anomalien der

Ist dies immer ein Vorbote einer schwerwiegenden Erkrankung?

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung des Alagille-Syndroms?

Arteriohepatische Dysplasie

Wie wird es vererbt?

Autosomal-dominant, wobei die Ausprägung stark variiert

Was ist das klassische Krankheitsbild?

Ein Säugling mit Gelbsucht

Alagille-Syndrom auszuweisen

Alagille-Patienten haben

mit einem Wort beschrieben

„Dreieckig.“ Sie haben

einem spitzen Kinn.

Welche anderen Organe

betroffen? Wie sind sie

– Das Herz: Septumdefekte, FDA und Fallot-Tetralogie sind häufig

– Das Skelett: Der klassische Befund sind „Schmetterlingswirbel“

(Nieren-, neurologische und vaskuläre Anomalien sind ebenfalls häufig)

ansonsten normalen Augen auf

es ein signifikanter Befund?

Rieger-Syndroms ist

assoziiert ist

Syndrom assoziiert ist

Zentral

Ein weiteres Syndrom mit ophthalmologischer Relevanz umfasst

Schmetterlingswirbel als Befund. Um welches Syndrom handelt es sich?

Goldenhar-Syndrom

Kurz gesagt: Was ist das Goldenhar-Syndrom?

Eine kraniofaziale Fehlbildung

Wie lautet die nicht-eponyme Bezeichnung für das Goldenhar-

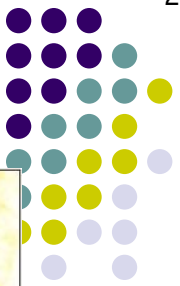
Syndrom??

Oculoaurikulovertebrales (OAV) Syndrom

Embryotoxon

epitheloid

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Goldenhar: Limbale (epibulbäre) Dermoide; Lidkolobom

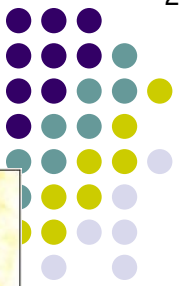


Goldenhar: Ohrfehlbildungen



Goldenhar-Syndrom: Hemifaziale Mikrosomie

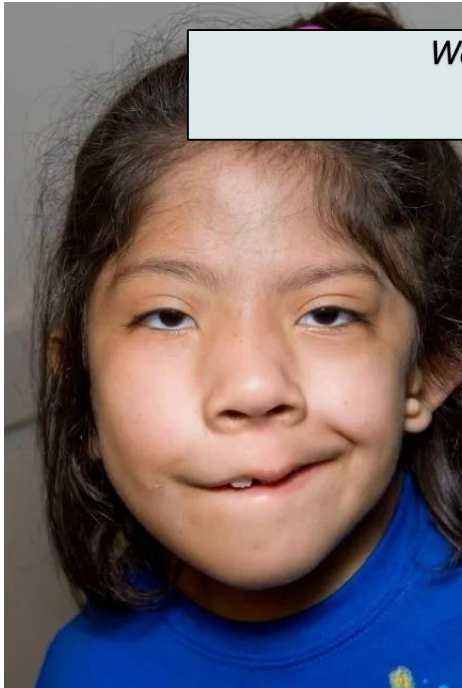
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



Goldenhar: Limbale (epibulbäre) Dermoide; Lidkolobom



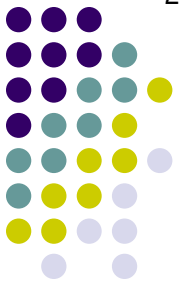
Weitere Informationen zu Goldenhar finden Sie in der Folienreihe P22



Goldenhar-Syndrom: Hemifaziale Mikrosomie



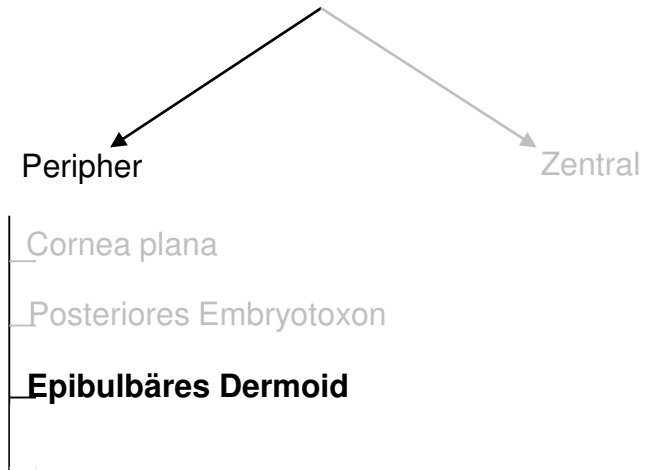
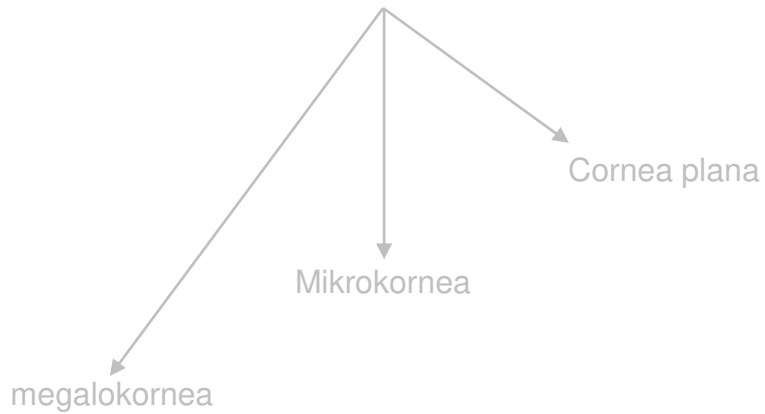
Goldenhar: Ohrfehlbildungen



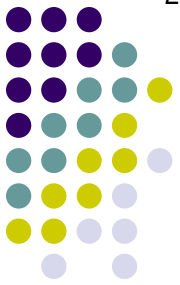
Entwicklungsanomalien der Hornhaut

Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

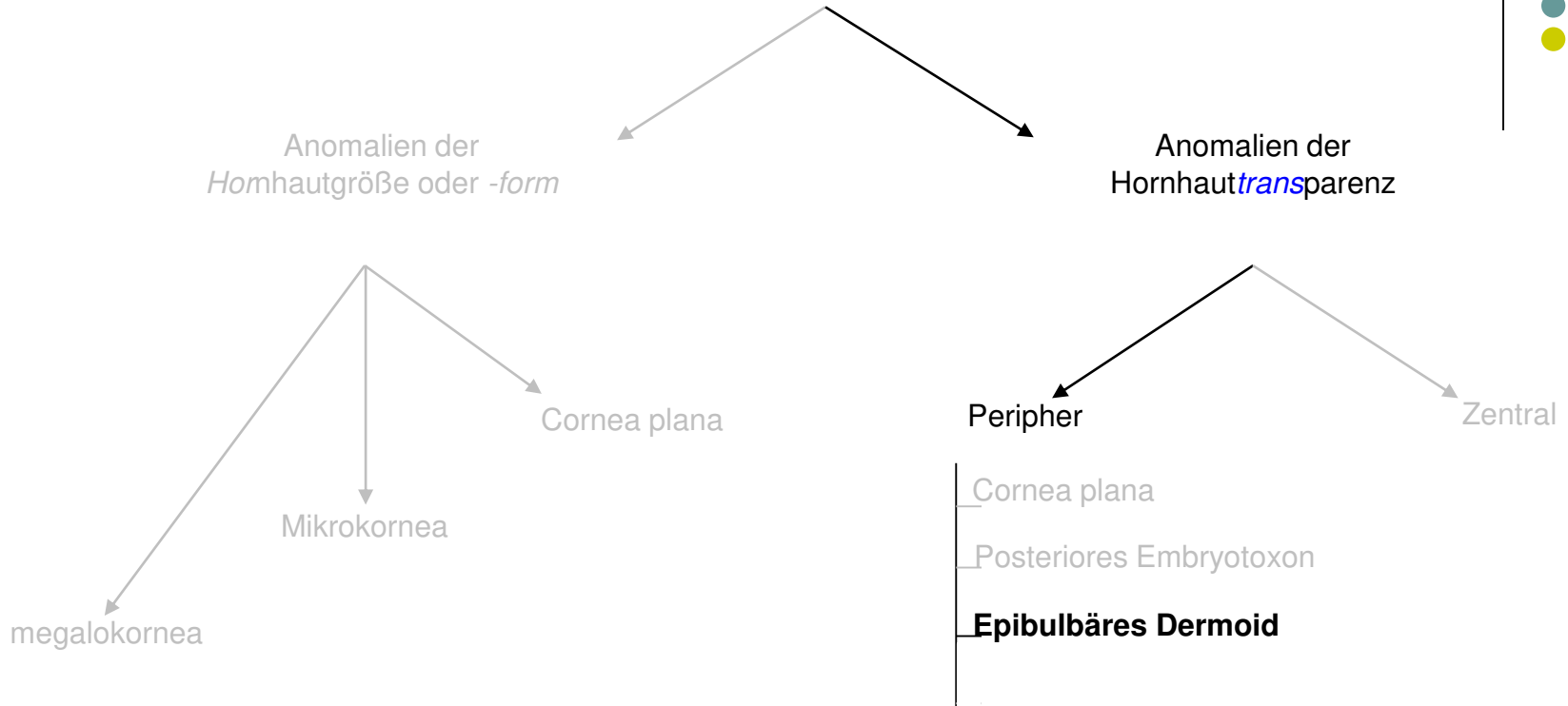
Anomalien der
Hornhauttransparenz



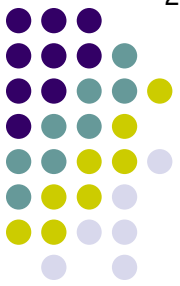
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?



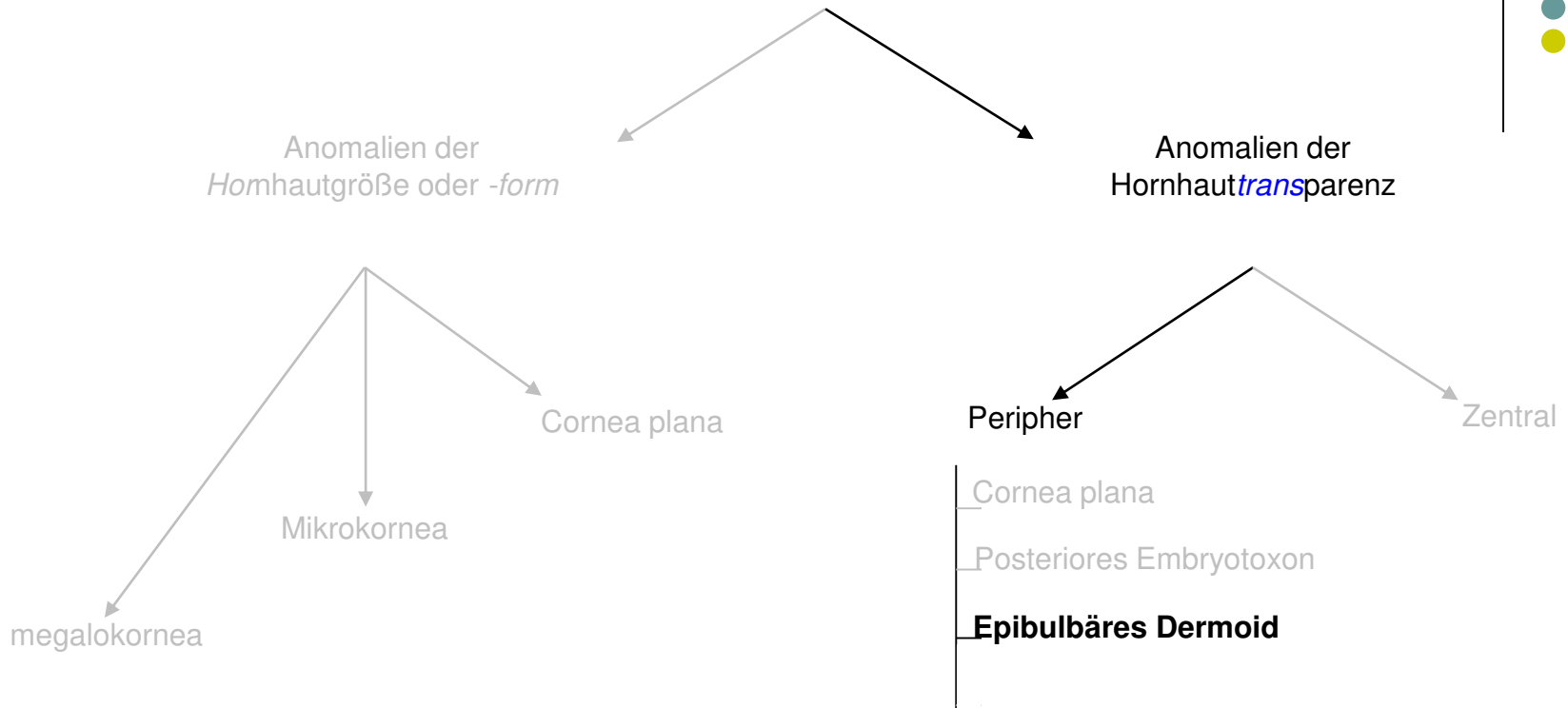
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

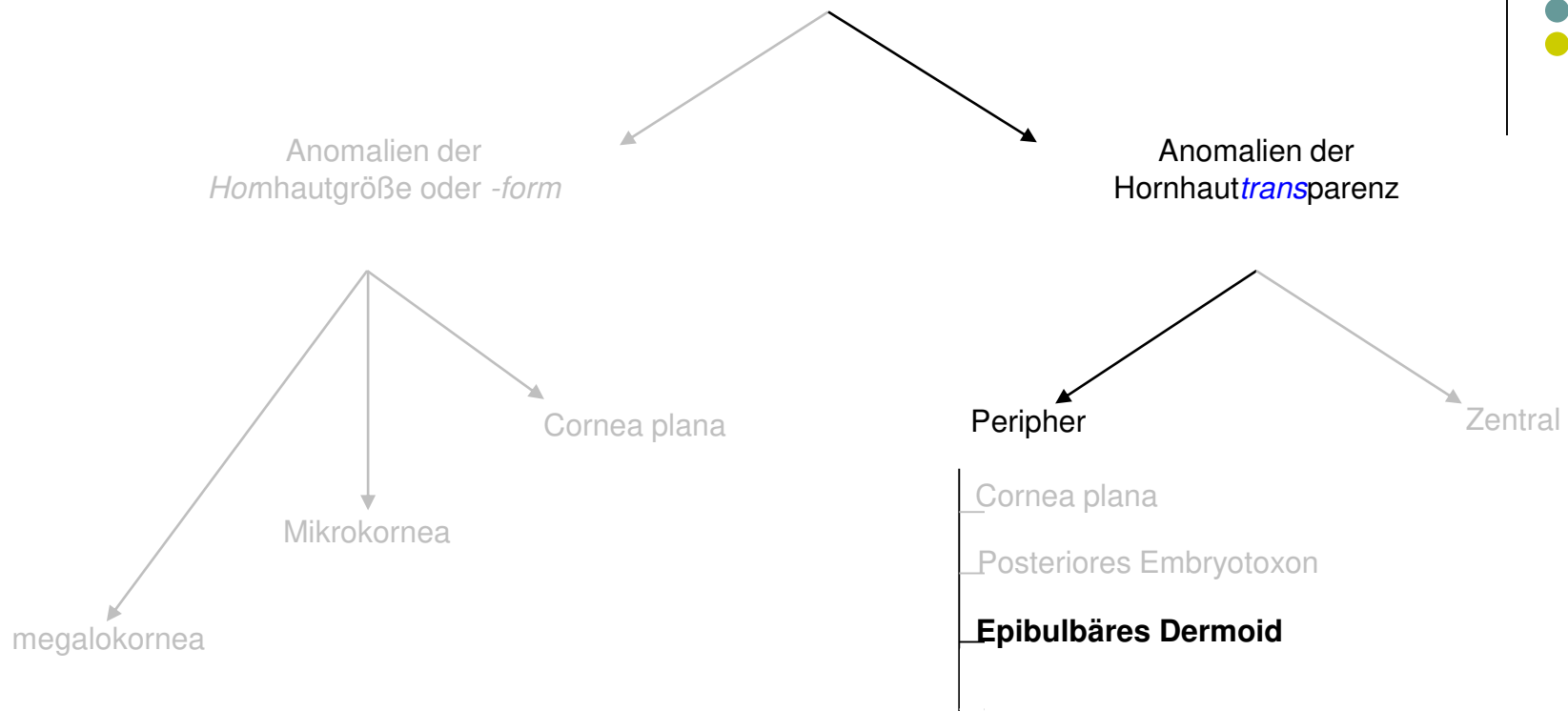


Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Was ist der Unterschied zwischen einem Hamartom und einem Choristom?



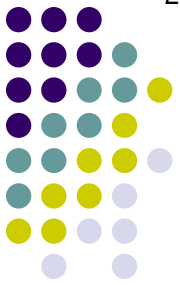
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



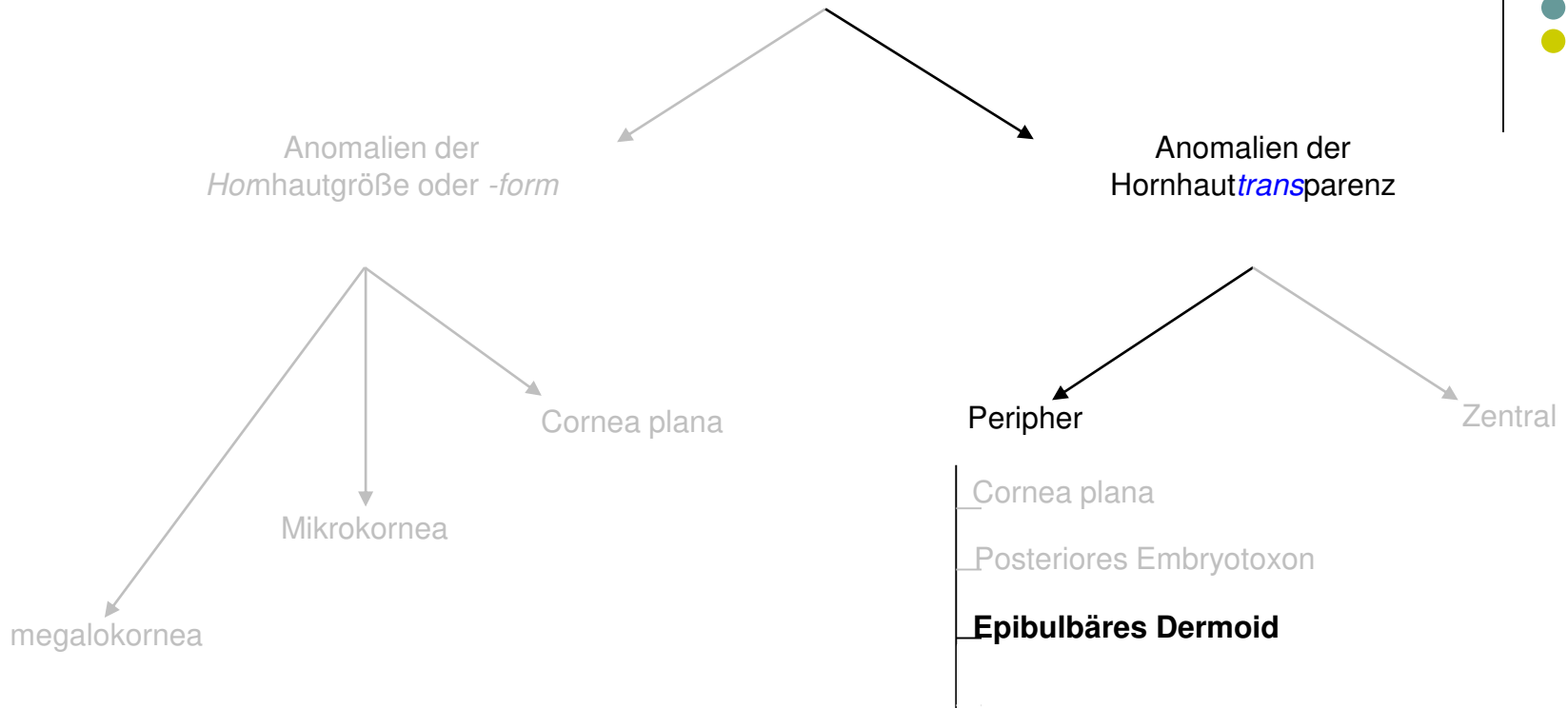
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Was ist der Unterschied zwischen einem Hamartom und einem Choristom?

Ein **eines davon** eine Ansammlung abnormaler Zellen an ihrer normalen Stelle, während ein **das andere** das Gegenteil darstellt – normale Zellen an einer abnormalen Stelle



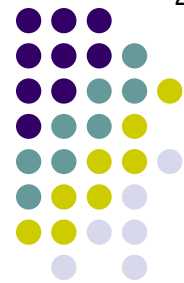
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



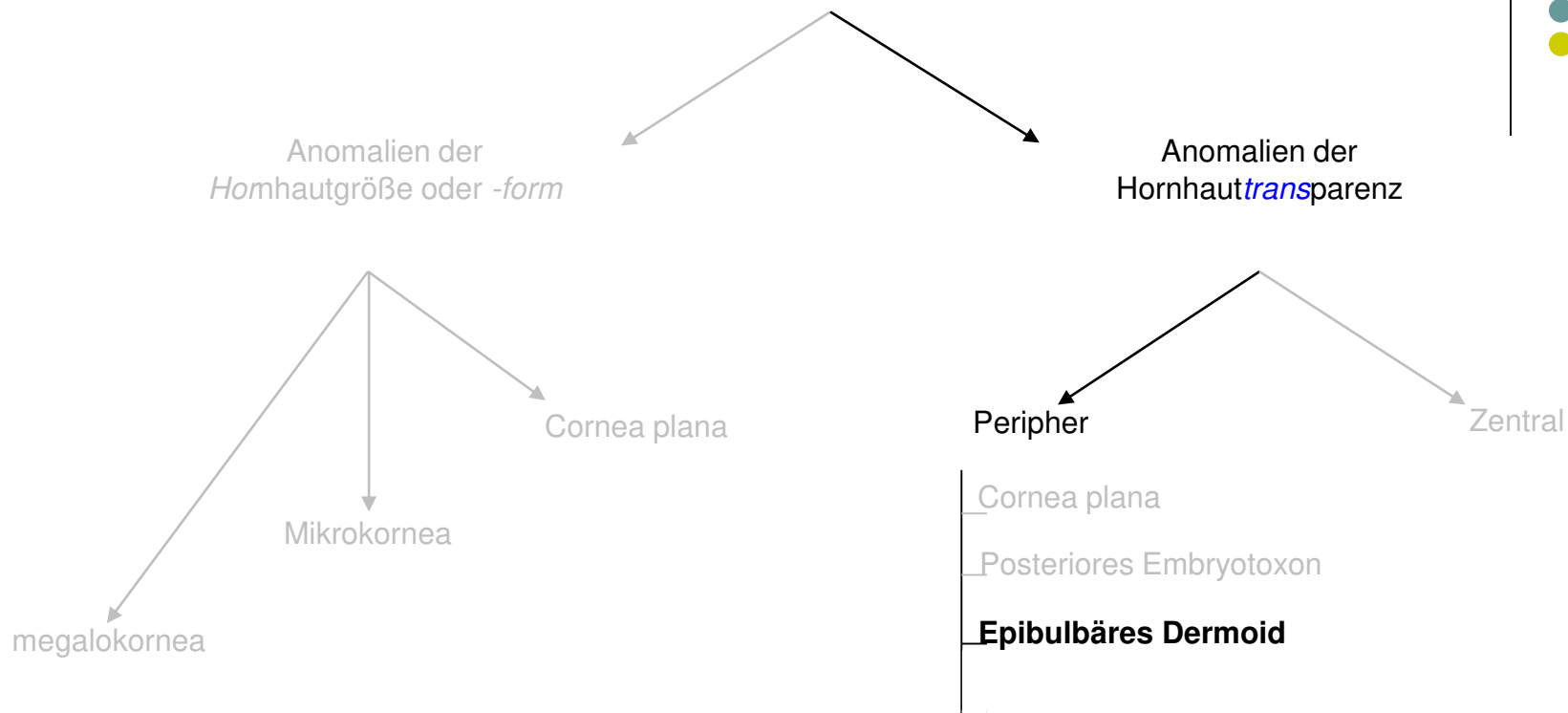
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Was ist der Unterschied zwischen einem Hamartom und einem Choristom?

Ein Hamartom ist eine Ansammlung abnormaler Zellen an ihrer normalen Stelle, während ein Choristom das Gegenteil darstellt – normale Zellen an einer abnormalen Stelle



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

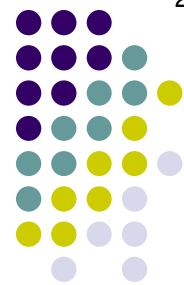


Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

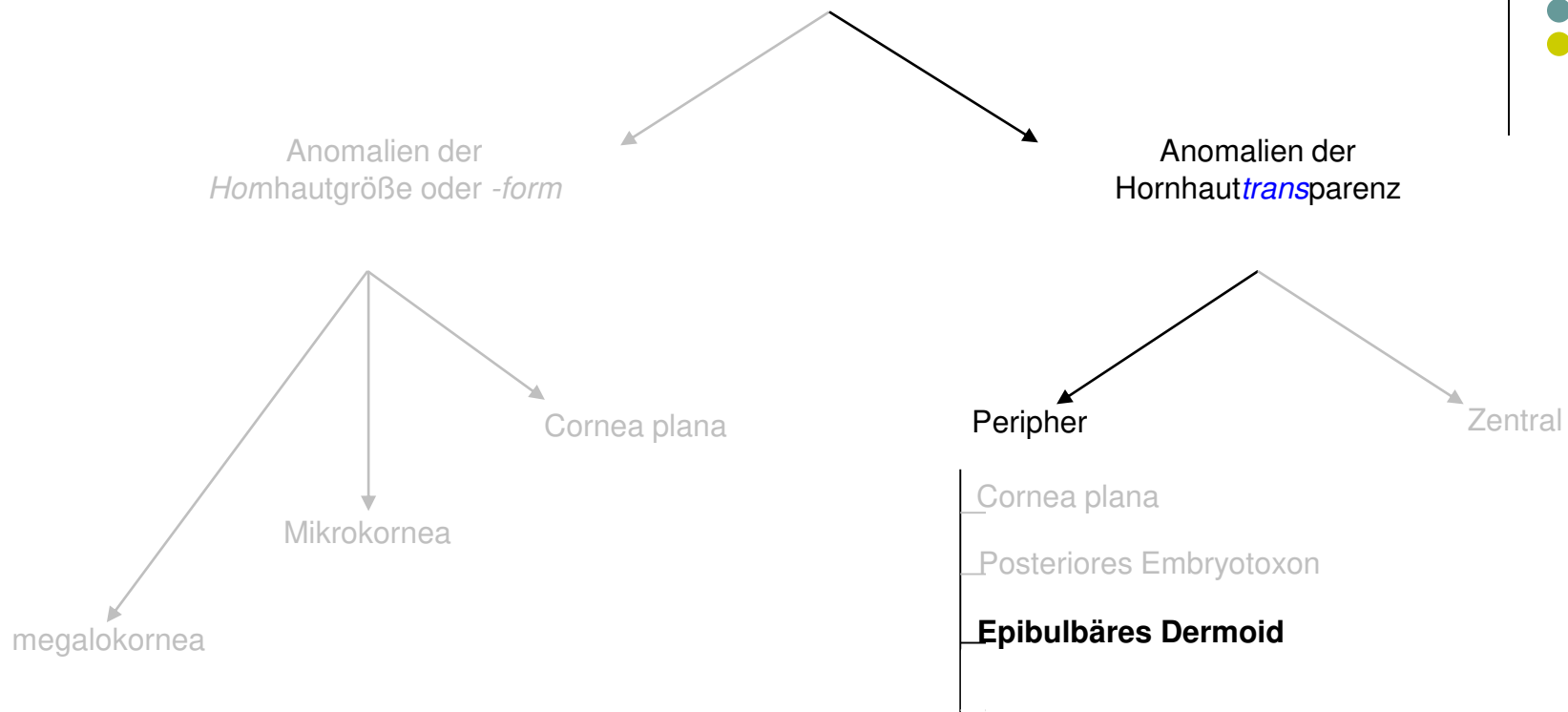
Was ist der Unterschied zwischen einem Hamartom und einem Choristom?

Ein Hamartom ist eine Ansammlung abnormaler Zellen an ihrer normalen Stelle, während ein Choristom das Gegenteil darstellt – normale Zellen an einer abnormalen Stelle

Von welcher Struktur stammen also die „normalen“ Choristomzellen eines epibulbären Dermoids?



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



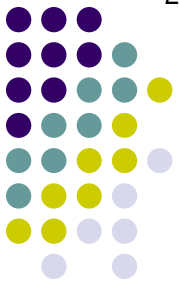
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Was ist der Unterschied zwischen einem Hamartom und einem Choristom?

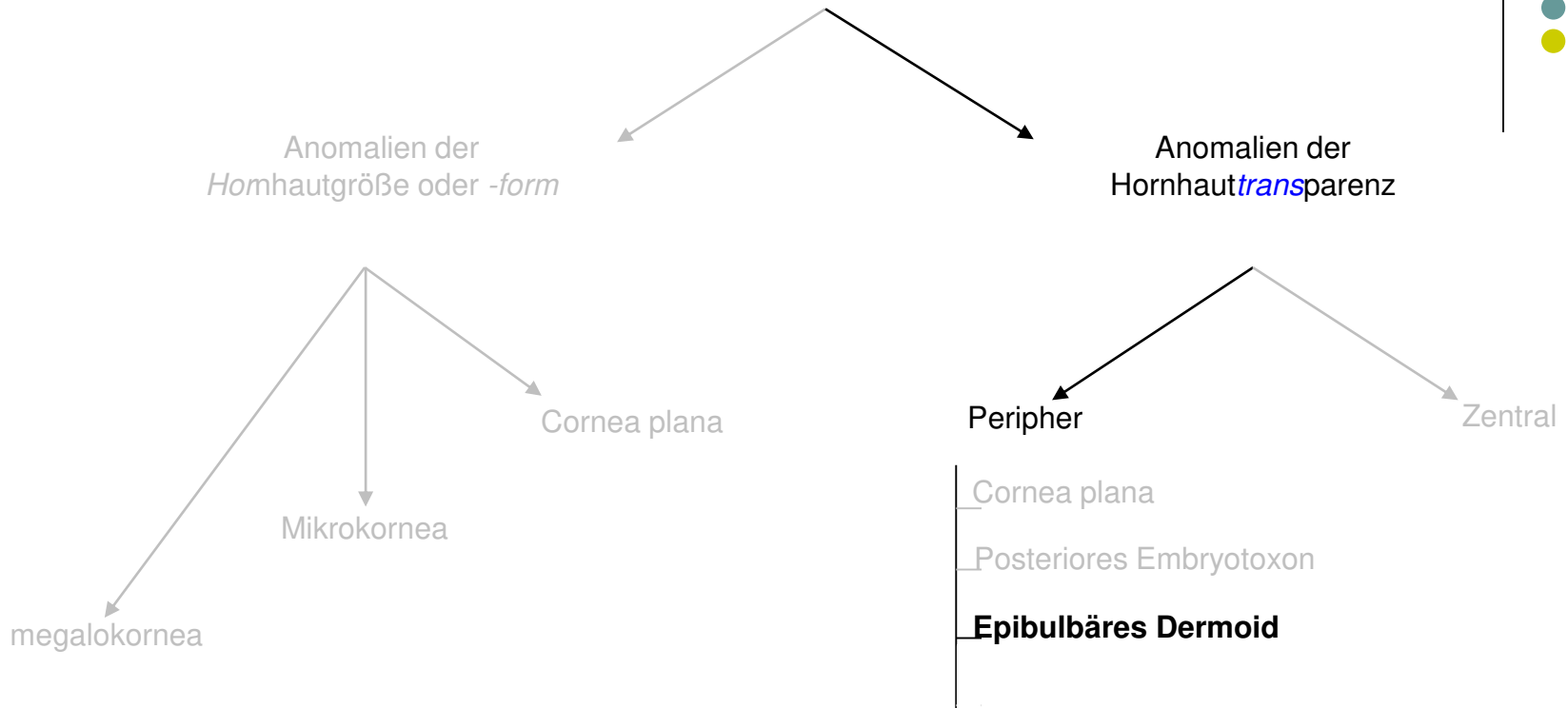
Ein Hamartom ist eine Ansammlung abnormaler Zellen an ihrer normalen Stelle, während ein Choristom das Gegenteil darstellt – normale Zellen an einer abnormalen Stelle

Von welcher Struktur stammen also die „normalen“ Choristomzellen eines epibulbären Dermoids?

Vom Augenlid (nämlich dem embryonalen Augenlid)



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

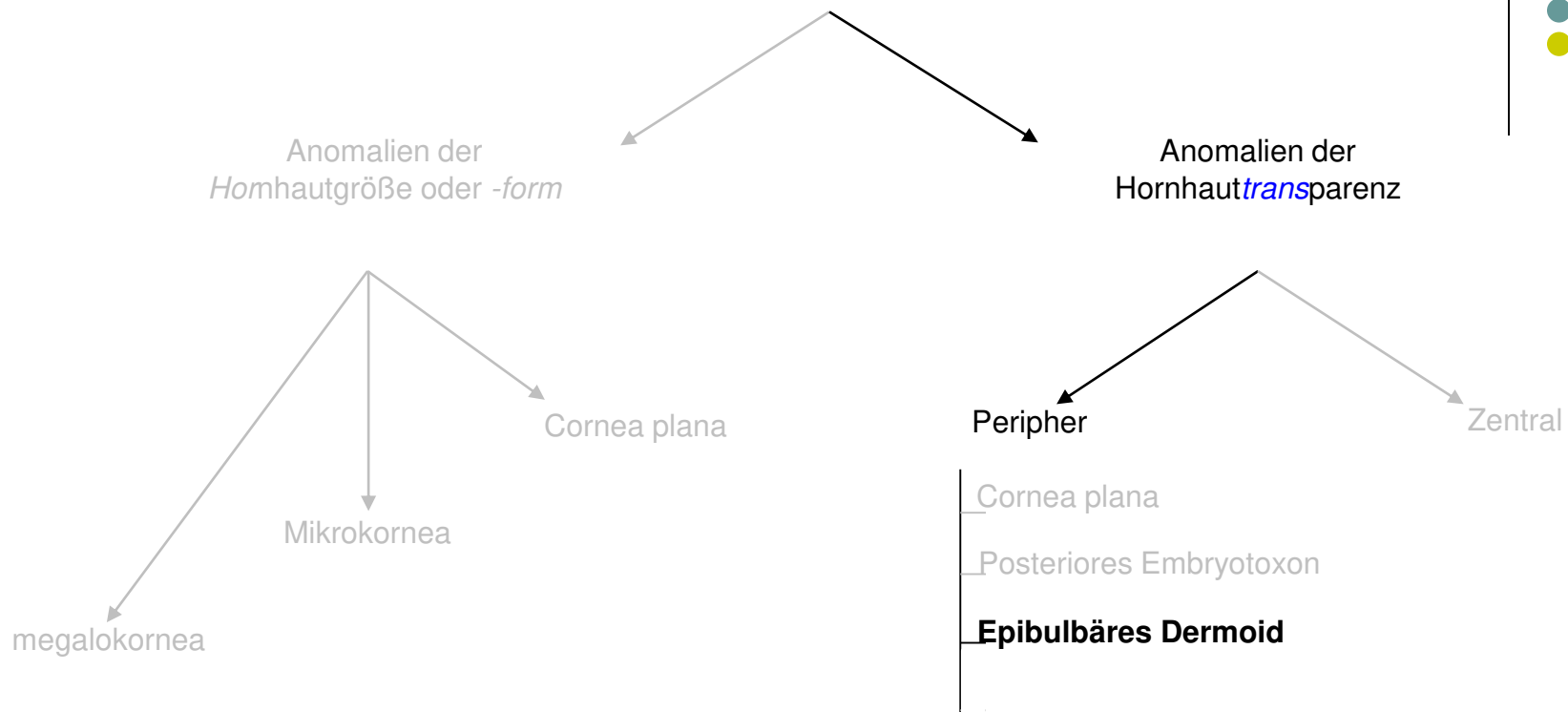


Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?
Goldenhar

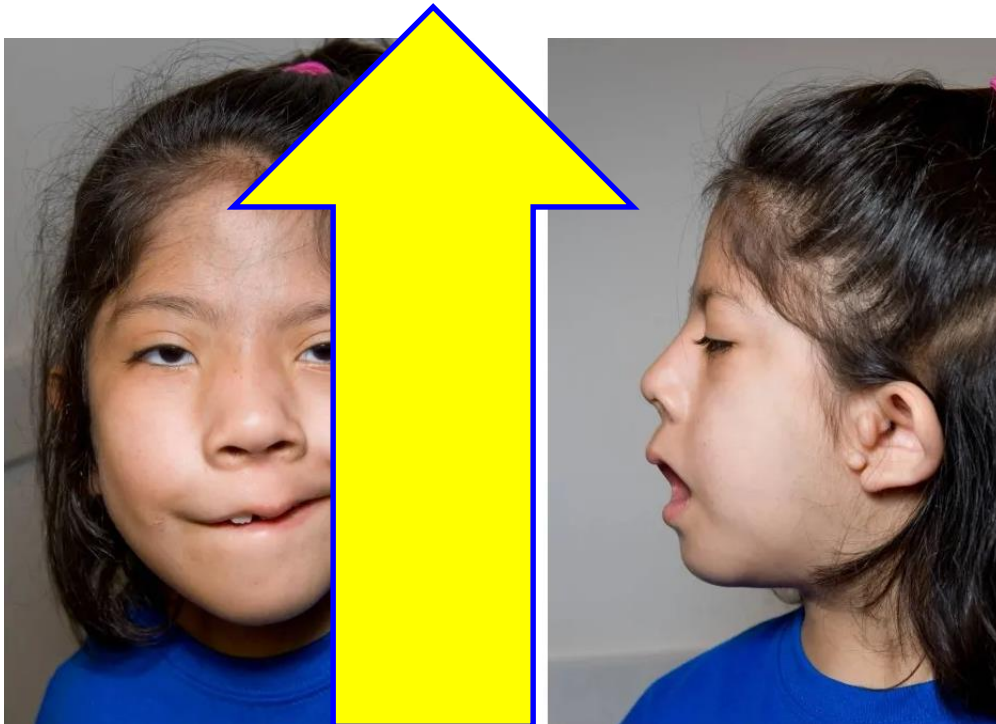
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



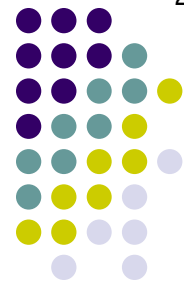
Goldenhar: Limbale (epibulbäre) Dermoide; Lidkolobom



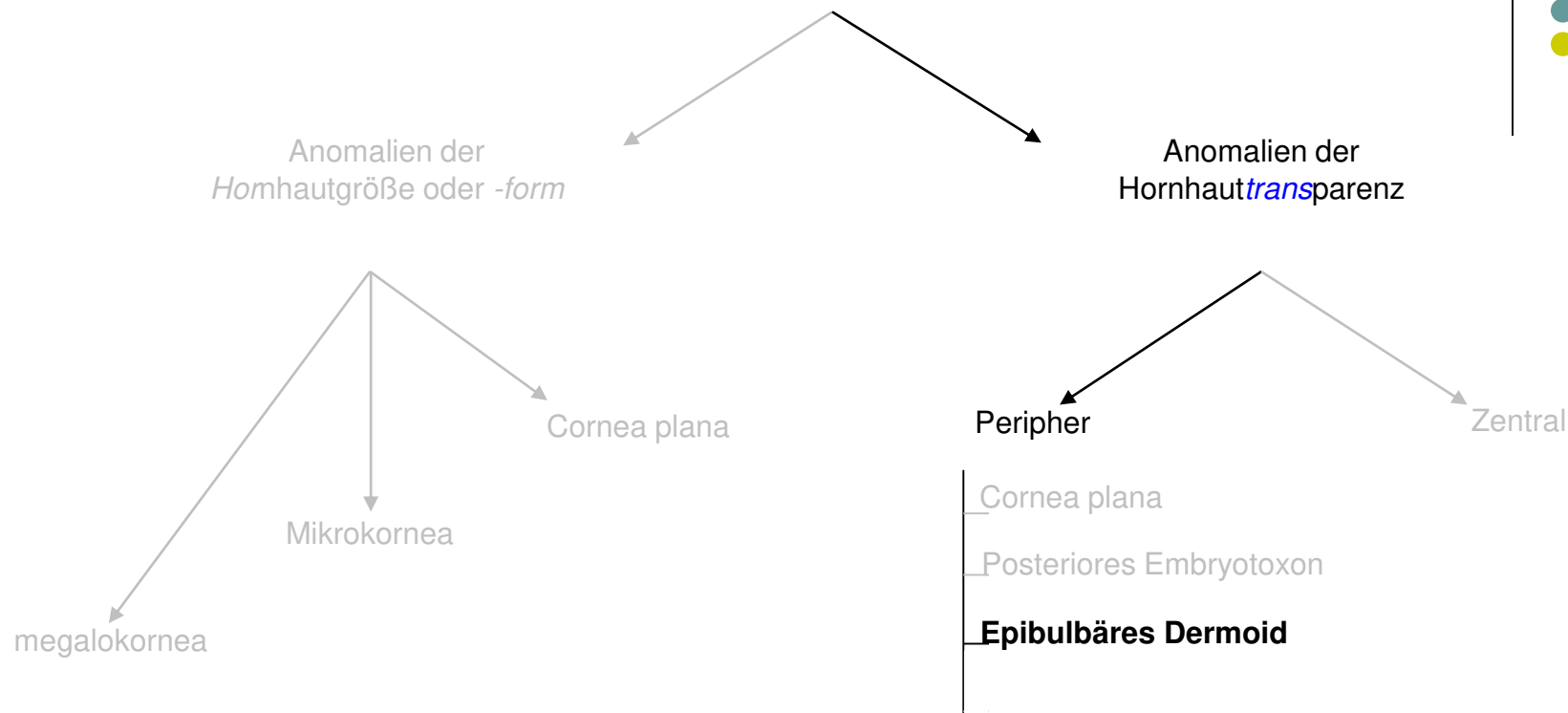
Goldenhar: Ohrfehlbildungen



Goldenhar-Syndrom: Hemifaziale Mikrosomie



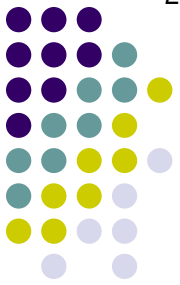
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



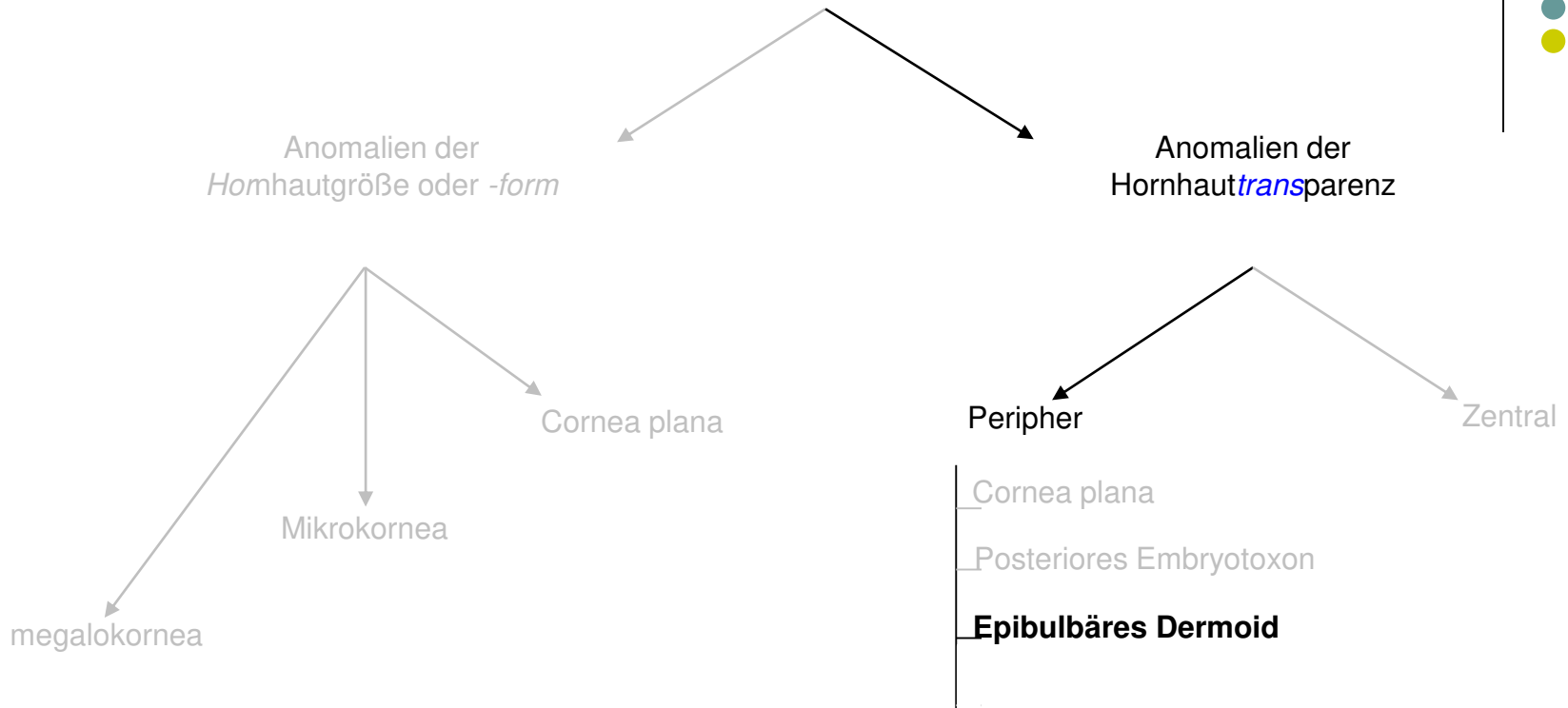
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?
Goldenhar

Wo auf der Augenoberfläche befinden sich epibulbäre Dermoide typischerweise?



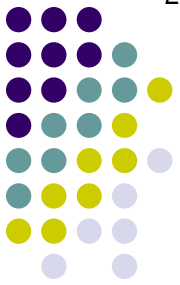
Entwicklungsanomalien der Hornhaut



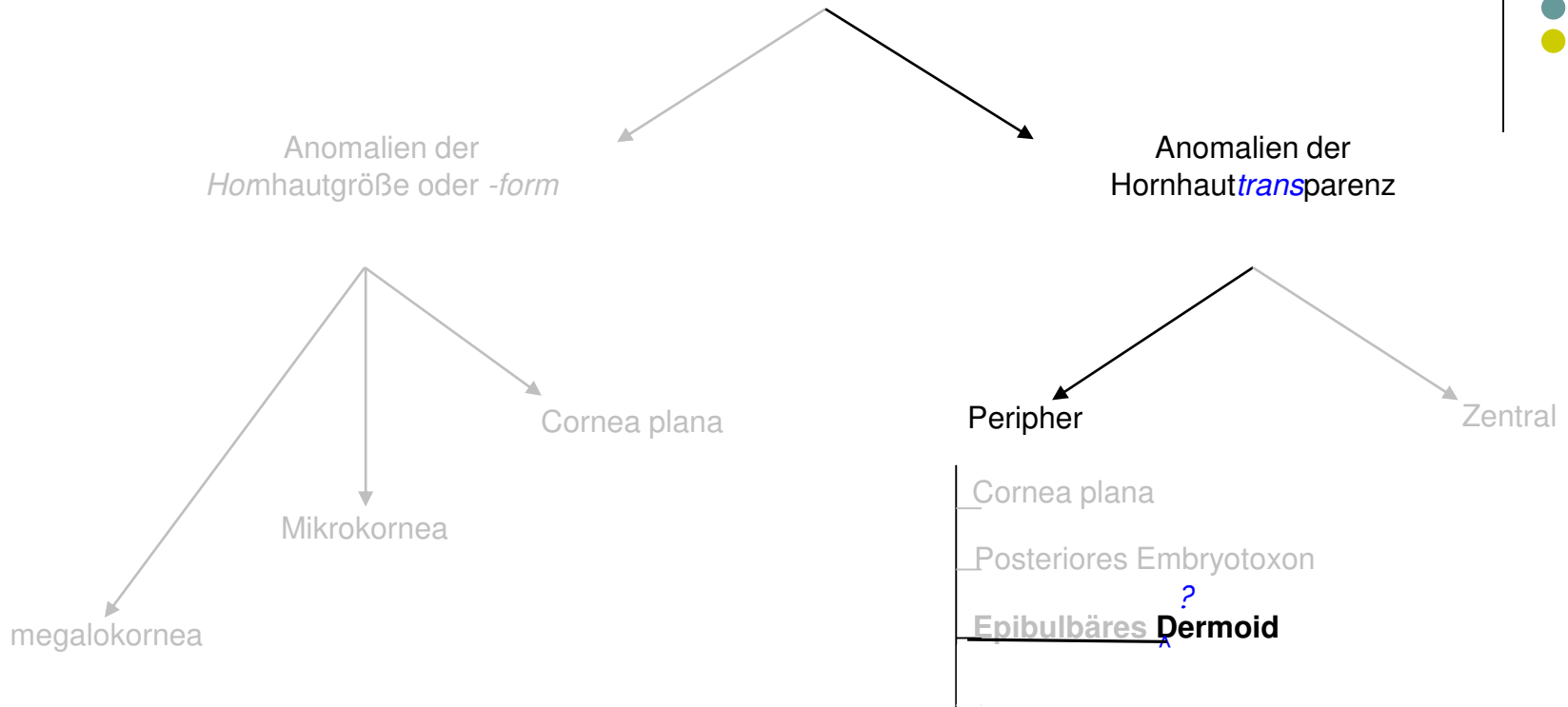
Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?
Goldenhar

Wo auf der Augenoberfläche befinden sich epibulbäre Dermoide typischerweise?
Am Limbus



Entwicklungsanomalien der Hornhaut

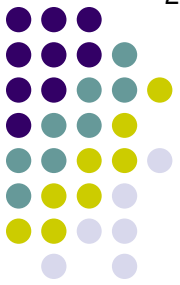


Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

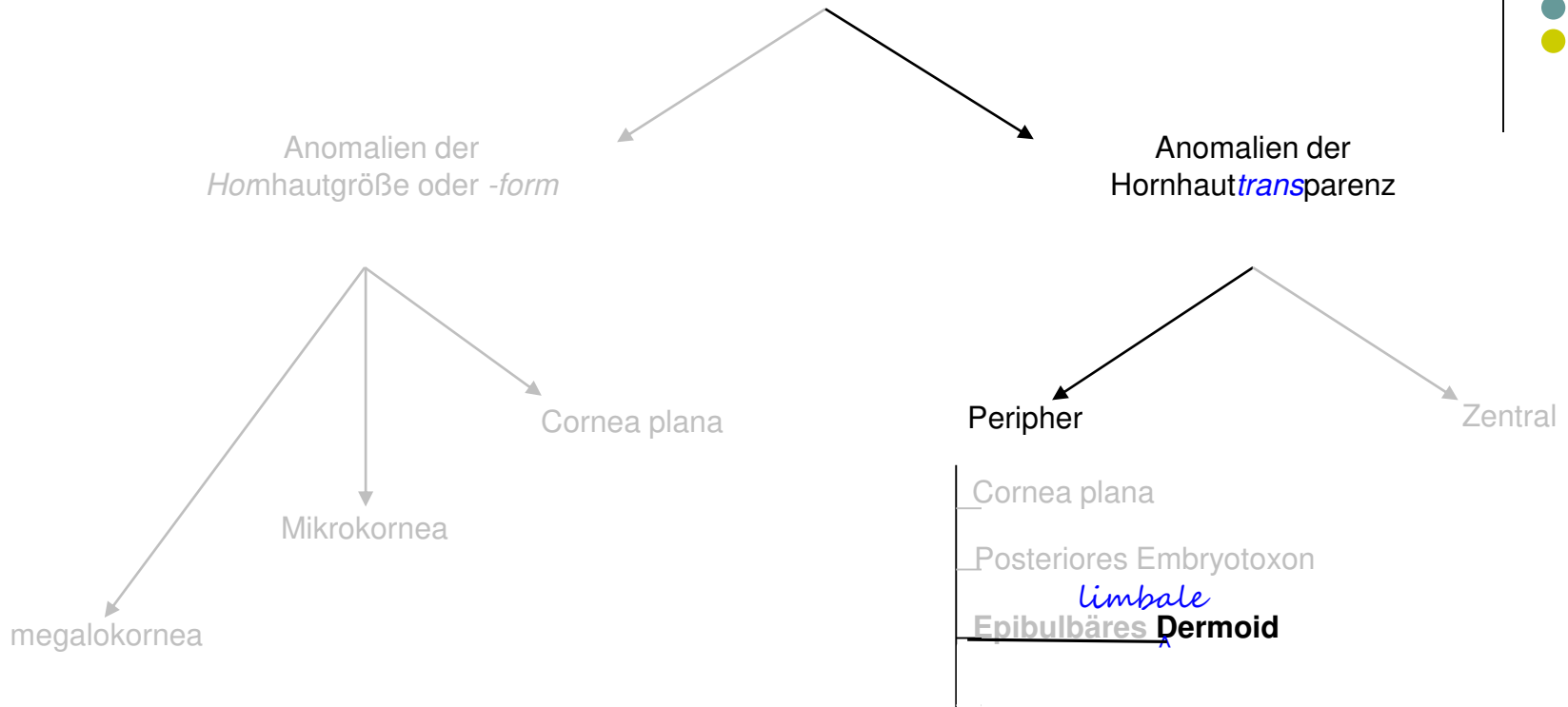
Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?
Goldenhar

Wo auf der Augenoberfläche befinden sich epibulbäre Dermoide typischerweise?
Am Limbus

Unter welchem anderen Namen sind epibulbäre Dermoide allgemein bekannt?



Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Sind epibulbäre Dermoide Hamartome oder Choristome?
Choristome

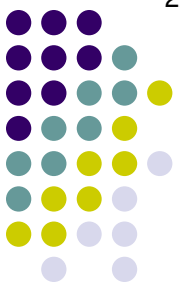
Mit welchem Syndrom sind epibulbäre Dermoide assoziiert?
Goldenhar

Wo auf der Augenoberfläche befinden sich epibulbäre Dermoide typischerweise?

Am Limbus

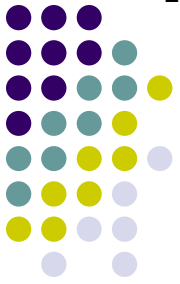
Unter welchem anderen Namen sind epibulbäre Dermoide allgemein bekannt?
Limbusdermoide

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



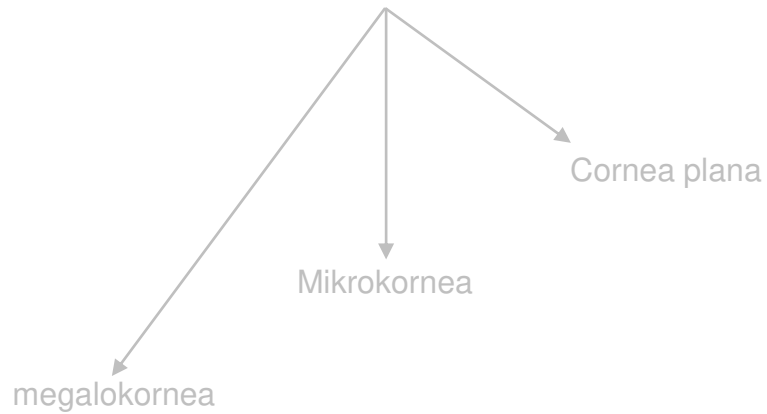
Goldenhar-Syndrom: Epibulbäres (auch „limbales“) Dermoid

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

?

?

?

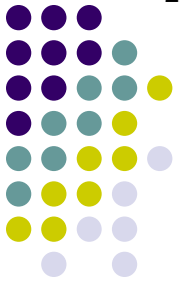
?

?

?

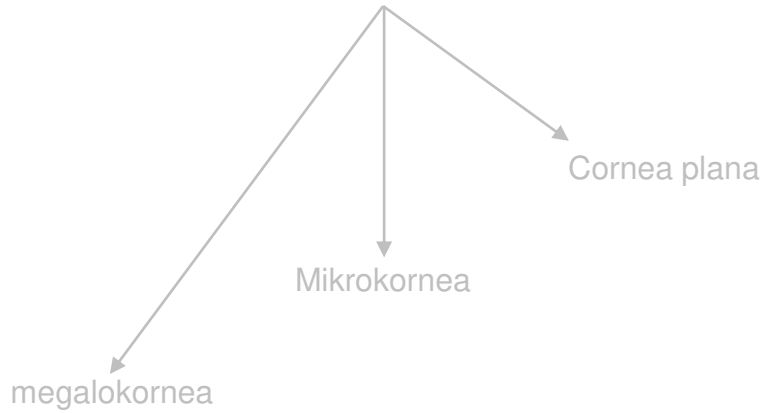
?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Peripher

Zentral

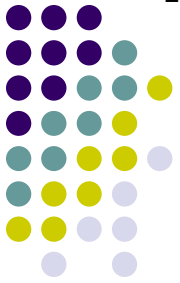
Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

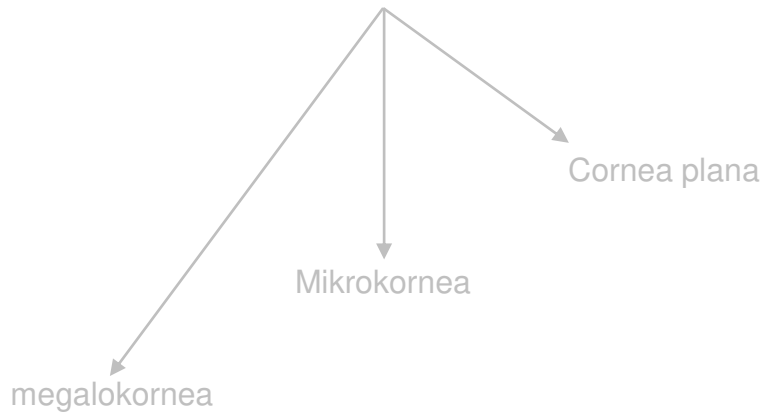
S
T
U
M
P
F

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Peripher

Zentral

Cornea plana

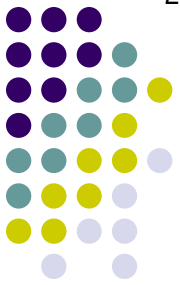
Posteriores Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

S
T
U
M
P
F

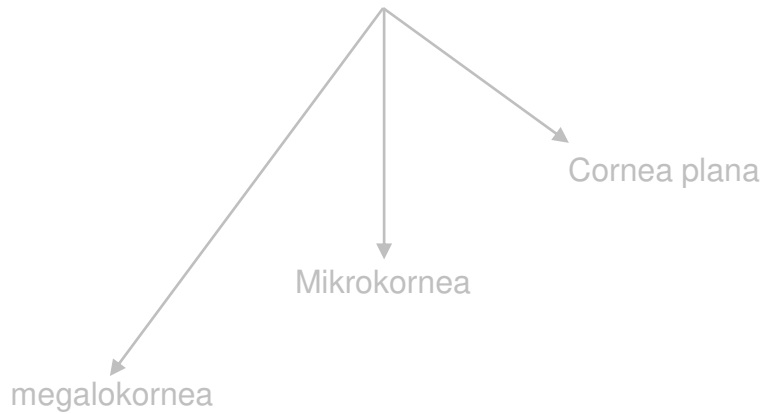
STUMPED? Was soll das überhaupt bedeuten?

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Peripher

Zentral

Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

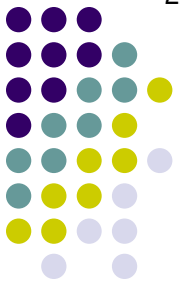
Epibulbäres Dermoid

S
T
U
M
P
F

STUMPED? Was soll das überhaupt bedeuten?

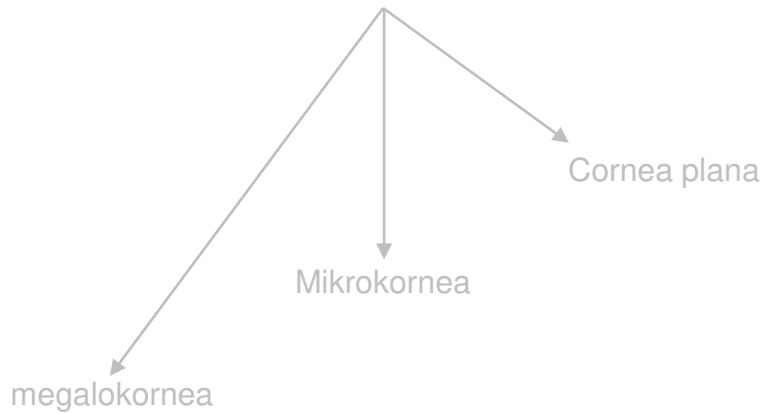
Es ist ein Verweis auf die berühmte STUMPED-Eselsbrücke zum Merken der Differentialdiagnose bei einer **zwei Wörter** bei einem Säugling.

Entwicklungsanomalien der Hornhaut



Anomalien der
Hornhautgröße oder -form

Anomalien der
Hornhauttransparenz



Peripher

Cornea plana

Posteriore Embryotoxon

Epibulbäres Dermoid

S
T
U
M
P
F

STUMPED? Was soll das überhaupt bedeuten?

Es ist ein Verweis auf die berühmte STUMPED-Eselsbrücke zum Merken der Differentialdiagnose bei einer trüben Hornhaut bei einem Säugling.

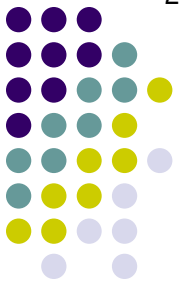
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



• S
• T
• U
• N
• P
• E
• D



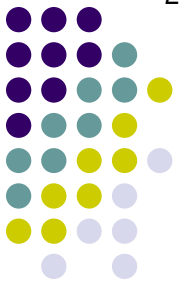
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- T
- U
- N
- P
- E
- D

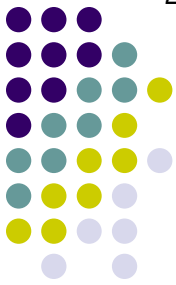


Entwicklungsstörungen der Hornhaut

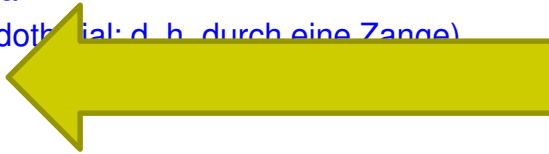


- Sklerokornea
 - Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
 - U
 - M
 - P
 - E
 - D
- (*Risse in der Descemet-Membran* sind ebenfalls möglich)

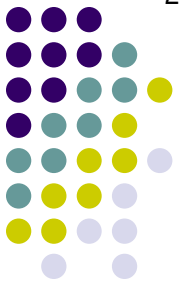
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial: d. h. durch eine Zange)
- **U**
- M
- P
- E
- D

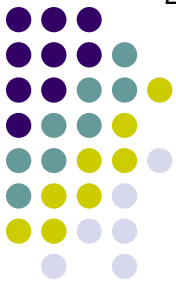


Entwicklungsstörungen der Hornhaut

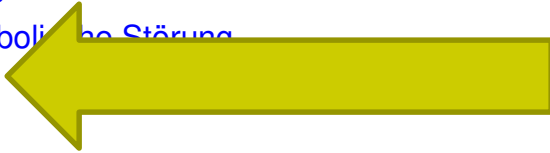


- Sklerokornea
 - Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
 - Ulcus
 - **M**
 - P
 - E
 - D
- 

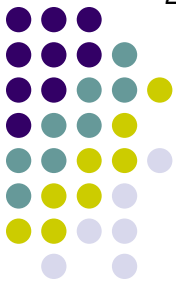
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- **P**
- E
- D



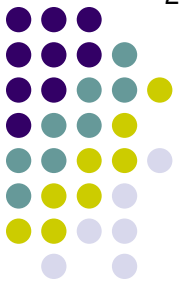
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- Peters-Anomalie
- **E**
- **D**



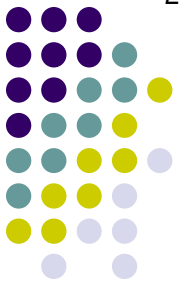
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- Peters-Anomalie
- Endotheliale Dystrophie (CHED)
- D

(CHED = kongenitale hereditäre Endothel-Dystrophie)
(*Ödem* ist ebenfalls möglich)

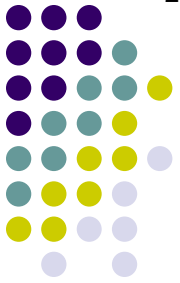
Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- Peters-Anomalie
- Endotheliale Dystrophie (CHED)
- **D**

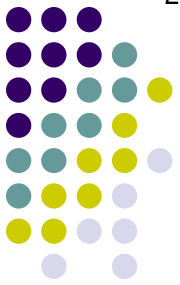


Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- Peters-Anomalie
- Endotheliale Dystrophie (CHED)
- Dermoid der Hornhaut

Entwicklungsstörungen der Hornhaut



- Sklerokornea
- Trauma (endothelial; d. h. durch eine Zange)
- Ulcus
- Metabolische Störung
- Peters-Anomalie
- Endotheliale Dystrophie (CHED)
- Dermoid der Hornhaut

Weitere Informationen zur STUMPED-Eselsbrücke finden Sie in der Folienreihe K9