

(10)

Przypadek rodzinnego występowania żrenicznych cyst nabłonka barwnikowego tęczówki

A case of familial pupillary iris pigment epithelium cysts

Agnieszka Kulig-Stochmal, Justyna Jędrychowska-Jamborska, Barbara Jakubowska, Bożena Romanowska-Dixon

Oddział Kliniczny Kliniki Okulistyki i Onkologii Okulistycznej Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon

Streszczenie:	Cysty tęczówki występują rzadko. W niektórych przypadkach mogą imitować czerniaka i sprawiać trudności diagnostyczne. Dzięki badaniom obrazowym takim jak ultrabiomikroskopia można ocenić strukturę zmiany i określić jej umiejscowienie, ułatwia to postawienie rozpoznania. Cysty tęczówki najczęściej wymagają jedynie obserwacji. W niektórych przypadkach konieczne jest leczenie. Jedną z metod leczenia jest cystotomia laserem Nd: YAG. W pracy opisano przypadek rodzinnego występowania żrenicznych cyst nabłonka barwnikowego tęczówki u ojca i córki.
Słowa kluczowe:	nabłonek barwnikowy tęczówki, cysty żreniczne, ultrabiomikroskopia, przezżreniczna cystotomia, czerniak.
Summary:	Iris cysts are rare lesions. In some cases, they may mimic melanoma and cause diagnostic difficulties. Through imaging tests such as ultrasound biomicroscopy we can evaluate the structure changes and determine the location for easy diagnosis. Iris cysts often require only observation. In some cases specialist treatment is necessary. One of the methods is transpupillary cystotomy perform using the Nd: YAG laser. The paper presents the case of familial pupillary cysts of the iris pigment epithelium in a father and a daughter.
Key words:	iris pigment epithelium, pupillary cyst, ultrasound biomicroscopy, transpupillary cystotomy, melanoma.

Wstęp

Każda zmiana guzowata tęczówki, której obecność stwierdzono podczas badania okulistycznego, wymaga dalszej diagnostyki w celu prawidłowego różnicowania oraz postawienia właściwego rozpoznania.

Guzy tęczówki można ogólnie podzielić na cysty (21%) oraz guzy lite (79%) (1).

Wśród cyst tęczówki można wyodrębnić cysty pierwotne i wtórne. Pierwotne mogą pochodzić z nabłonka barwnikowego tęczówki (iris pigment epithelium – IPE) lub ze zrębu tęczówki. Cysty pochodzące z IPE ze względu na ich umiejscowienie dzielimy na: żreniczne (3%), średnioobwodowe (21%), obwodowe (73%), uwolnione (3%) oraz wolno pływające (<1%) (2).

Zmiany pochodzące z IPE ze względu na kolor i konfigurację mogą mylnie budzić podejrzenie czerniaka. Pacjenci często kierowani są do poradni onkologicznej w celu diagnostyki i leczenia.

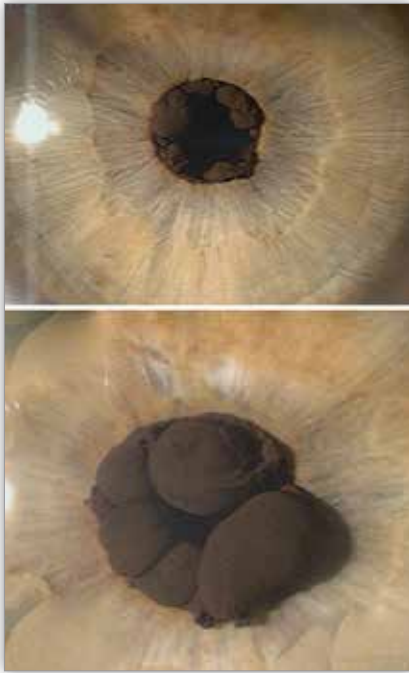
W pracy przedstawiono przypadek bardzo rzadko występujących rodzinnych, mnogich, obustronnych cyst żrenicznych, które przesłaniają otwór żreniczny.

Przypadek rodzinnych cyst tęczówki u ojca i córki

W kwietniu 2009 roku w Poradni Onkologicznej Kliniki Okulistyki i Onkologii Okulistycznej w Krakowie przyjęto 33-letniego mężczyznę oraz jego 9-letnią córkę – rozpoznanie: guzy tęczówki obojga oczu.

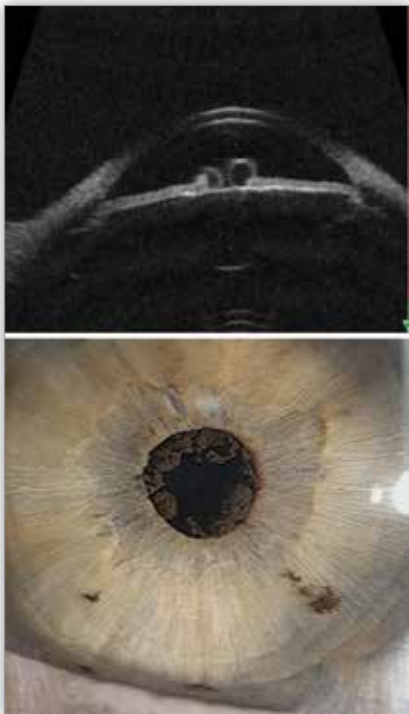
Mężczyzna zgłaszał trwające od kilku miesięcy pogorszenie widzenia okiem lewym (OL). W 1995 roku został poddany chirurgicznemu wycięciu cyst żrenicznych oka lewego, a w 2007 roku – krioterapii zmian w tym samym oku. W badaniu stwierdzono najlepiej skorygowaną ostrość wzroku (best corrected visual acuity – BCVA) do dali oka prawego (OP) 0,8, OL – 0,6. Ostrość wzroku do bliży obojga oczu z najlepszą korekcją wynosiła 0,5 wg skali Snellena. Ciśnienie wewnątrzgałkowe (intraocular pressure – IOP) wynosiło w OP 20 mmHg, w OL – 23 mmHg. Badanie z użyciem lampy szczelinowej ujawniło liczne obkurczone cysty z nabłonka barwnikowego, tzw. iris flocculi (ryc. 1. – obraz górny) w obrębie otworu żrenicznego w OP. W OL stwierdzono występowanie mnogich, dużych, ciemnobrązowych, całkowicie przesłaniających otwór żreniczny cyst nabłonka barwnikowego tęczówki (ryc. 1. – obraz dolny). Reakcje bezpośrednia i pośrednia źrenicy na światło obojga oczu były prawidłowe. Nie stwierdzono cech odczynu zapalnego w przednim odcinku ani odchyłań od stanu prawidłowego na dnie obojga oczu.

Spośród badań dodatkowych w diagnostyce wykorzystano badanie UBM (ultrabiomikroskopię) techniką immersyjną z użyciem głowicy 35 MHz. W OL w obrębie otworu żrenicznego uwidoczono zmiany o hiperreflektywnej ścianie i eho-genicznie pustym środku (ryc. 2. – obraz górny). W związku z pogorszeniem funkcji widzenia w OL wykonano przezżreniczną cystotomię za pomocą Nd: YAG lasera. Ten sam zabieg w tym samym oku powtórzono miesiąc później. Wygląd zmian po ww. leczeniu przedstawiono na rycinie 2. (obraz dolny). W badaniu kontrolnym przeprowadzonym po 2 miesiącach od zabiegu uzyskano poprawę ostrości wzroku. BVCA OL wynosiła 0,9. Kolejne



Ryc. 1. (obraz górny) Obkurzone, nieregularne zmiany przy brzegu źrenicznym – iris flocculi.
(obraz dolny) Mnogie, duże, ciemnobrązowe cysty IPE o różnej wielkości, całkowicie przesłaniające otwór źreniczny.

Fig. 1. (upper photo) Collapsed, irregular lesions at the pupillary margin – iris flocculi.
(lower photo) Multiple, large, dark-brown variable-sized iris pigment epithelial cysts.

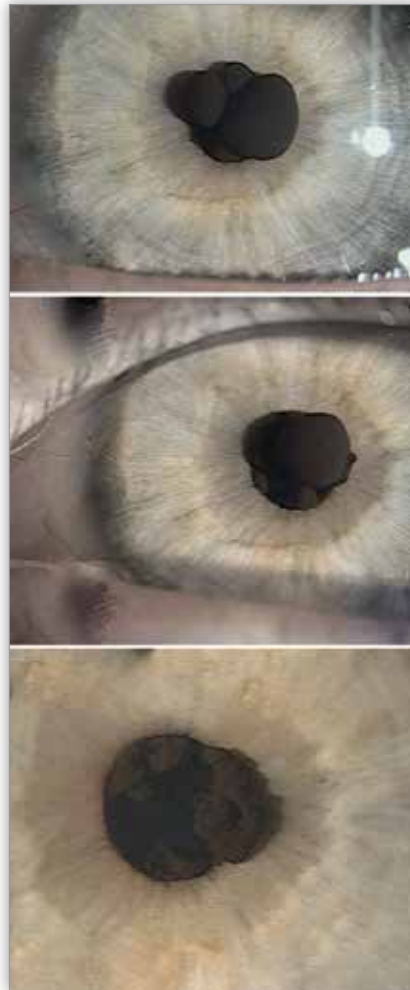


Ryc. 2. (obraz górny) Badanie UBM – cysty IPE przy brzegu źrenicznym z cienką średnioechogeniczną ścianą i echogenicznie pustym wnętrzem.
(obraz dolny) Cysty po Nd: YAG cystotomii.

Fig. 2. (upper photo) UBM – pigment epithelium cysts at the pupillary margin with a thin, medium reflective wall and acoustically clear contents.
(lower photo) Cysts after Nd: YAG cystotomy.

badania kontrolne przeprowadzone po 4 i 6 miesiącach od zabiegu wykazały, że ostrość wzroku nie uległa pogorszeniu, a cysty pozostały obkurczone.

U córki pacjenta również rozpoznano obustronne cysty źreniczne (ryc. 3. – obraz górny i środkowy). Pomimo dużych rozmiarów zmiany ostrość wzroku była prawidłowa zarówno do dali, jak i do bliży. Jednak w związku z powiększaniem się zmian w maju 2009 roku w obojgu oczach wykonano pierwszy raz nacięcie największych cyst laserem Nd: YAG – uzyskano ich obkurczenie i odsłonięcie otworu źrenicznego. W badaniu kontrolnym przeprowadzonym po 18 miesiącach od zabiegu stwierdzono powiększenie się pozostałych nieleczonych cyst w OL i kolejny raz przeprowadzono laserową cystotomię, po której uzyskano poprawę stanu miejscowego (ryc. 3. – obraz dolny). Podczas następných badań kontrolnych – kolejno w 2011 roku i w 2012 roku – stwierdzono, że w obojgu oczach cysty ponownie odnowiły się, całkowicie przesłaniając otwór źreniczny, i za każdym razem przeprowadzono obuocześnie Nd: YAG cystotomię. Po kilkukrotnych zabiegach laserowych uzyskano stabilizację stanu miejscowego i do dzisiaj nie zaobserwowano ponownego odrastania zmian.



Ryc. 3. (obraz górny) Mnogie źreniczne cysty IPE oka prawego.
(obraz środkowy) Mnogie źreniczne cysty IPE oka lewego.
(obraz dolny) Cysty po Nd: YAG cystotomii.

Fig. 3. (upper photo) Multiple pupillary IPE cysts of the right eye.
(middle photo) Multiple pupillary IPE cysts of the left eye.
(lower photo) Cysts after Nd: YAG cystotomy.

Omówienie

Tęczówka stanowi przednią część błony naczyniowej. Zbudowana jest z części przedniej – zrębu tęczówki – oraz z części tylnej – nabłonka barwnikowego.

Zrąb tęczówki, pochodzenia mezodermalnego, składa się z silnie unaczynionej wiotkiej tkanki łącznej, która zawiera chromatofory, melanocyty, fibroblasty, makrofagi i mastocyty.

Dwuwarstwowy nabłonek barwnikowy, będący tęczówkowym przedłużeniem nabłonka barwnikowego siatkówki, stanowi tylną powierzchnię tęczówki i jest pochodzenia neuroektodermalnego (3).

Cysty pierwotne mogą wywodzić się z nabłonka barwnikowego lub ze zrębu tęczówki. Cysty wtórne najczęściej spowodowane są wrastaniem nabłonka rogówki lub spojówki w wyniku urazu lub po przebytej operacji. W rzadkich przypadkach mogą być również indukowane miejscowo działającymi lekami przeciwjaskrowymi oraz mogą występować w przebiegu chorób pasożytniczych (4). Podział cyst przedstawiono w tabeli I (5).

pują sporadycznie, lecz mogą również występować rodzinie, dziedzicząc się w sposób autosomalny dominujący. Wówczas najczęściej są obustronne, charakteryzują się różnorodnością kształtów i otaczają otwór żreniczny (ryc. 1.). Często samoistnie zapadają się, tworząc barwnikowe, frędzlowate zmiany przy brzegu żrenicznym nazywane „iris flocculi” (10) (ryc. 1. – obraz górny). Cysty nabłonkowe, nawet wtedy, kiedy mają duże rozmiary, rzadko powodują istotne upośledzenie ostrości wzroku. Generalnie nie powstają w powiązaniu z inną chorobą systemową. W przypadku jednej rodziny stwierdzono współwystępowanie rozwarstwiającego się tętniaka aorty (11, 12).

Średnioobwodowe cysty najczęściej występują jako ciemnobrązowe okrągłe, gładkie zmiany umiejscowione między tylną powierzchnią tęczówki a soczewką. Mogą być jednostronne, obustronne, pojedyncze lub wiele. Mogą zmieniać kształt (spłaszczać i rozciągać się), kiedy żrenica się rozszerza, może to być dodatkowym elementem, który je różnicuje z czerniakiem ciała rzęskowego.

Najczęściej dochodzi do powstawania cyst obwodowych (13). Głównie występują one u kobiet między 20. a 40. rokiem życia,

Podział cyst tęczówki/ Iris cyst classification
I. Cysty pierwotne/ Primary iris cysts
1. Cysty powstałe z nabłonka barwnikowego tęczówki/ Iris pigment epithelial cysts:
centralne/ pupillary
średnioobwodowe/ retroiridic
obwodowe/ irydociliary
uwolnione/ dislodged
– do komory przedniej/ anterior chamber displacement
– do komory ciała szklanego/ vitreous cavity displacement
2. Cysty zrębu tęczówki/
wrodzone/ congenital
nabyte/ acquired
II. Cysty wtórne/ Secondary cysts
1. Cysty nabłonkowe/ Epithelial cysts:
cysty spowodowane wrastaniem nabłonka/ epithelial ingrowth cysts
– pooperacyjne/ postoperative
– pourazowe/ posttraumatic pearl cysts
cysty perliste/ pearl cysts
2. Cysty indukowane lekami/ Drug-induced cysts
3. Cysty pasożytnicze/ Parasitic cysts
4. Cysty indukowane guzami/ Tumour-induced cysts
– nabłoniak rdzeniakowy/ medulloepithelioma
– czerniak naczyniówki/ choroidal melanoma

Tab. I. Podział cyst.
Tab. I. Iris cyst classification.

W pracy zostały omówione cysty pierwotne powstałe z nabłonka barwnikowego tęczówki (iris pigment epithelium – IPE).

Cysty powstałe z IPE mogą występować na całej tylnej powierzchni tęczówki – od brzegu żrenicznego do przedniej części ciała rzęskowego. Znaczna ich większość – aż 73% – to cysty obwodowe. W większości przypadków są małe, stabilne i mogą ulegać spontanicznej regresji. Bardzo rzadko mogą powodować zamknięcie kąta przesączania, zespół płaskiej tęczówki oraz zespół rozproszonego barwnika, czyli stany, które mogą predysponować do rozwoju jaskry wtórnej (6–9).

Cysty żreniczne stanowią około 3% cyst pierwotnych pochodzenia nabłonkowego. Mogą być pojedyncze lub wiele. Pojedyncze cysty występują jako ciemnobrązowe zmiany na brzegu żrenicznym (ryc. 4.). Wiele cyst najczęściej wystę-



Ryc. 4. Pojedyncza cysta żreniczna IPE.
Fig. 4. Solitary pupillary IPE cyst.



Ryc. 5. Obwodowa cysta IPE.
Fig. 5. Peripheral IPE cyst.

są jednostronne i w większości przypadków umiejscowione po skroniowej stronie tęczówki. Mogą dochodzić do kąta przesączania. Zwykle są bezobjawowe. Najczęściej uwidaczniają się po rozszerzeniu źrenicy (ryc. 5.). Należy różnicować je z czerniakiem ciała rzęskowego. Częściowo pokryte są niepigmentowanym nabłonkiem ciała rzęskowego. W badaniu UBM mają cienką ścianę i są echogenicznie puste (ryc. 2. – obraz górny). Obraz badania ultrasonograficznego natomiast uwidacznia, że guzy złośliwe najczęściej mają lite utkanie; niemniej jednak *cavitary melanoma* może imitować cystę (14).

Występowanie licznych obwodowych cyst najczęściej opisywano u chorych na neurofibromatozę typu I oraz mukopolisacharydozę (15, 16).

Cysty powstałe z nabłonka barwnikowego mogą również odłączyć się i pływać w komorze przedniej lub w komorze ciała szklatego. Uwolnione do komory przedniej mogą zablokować kąt przesączania (ryc. 6.).

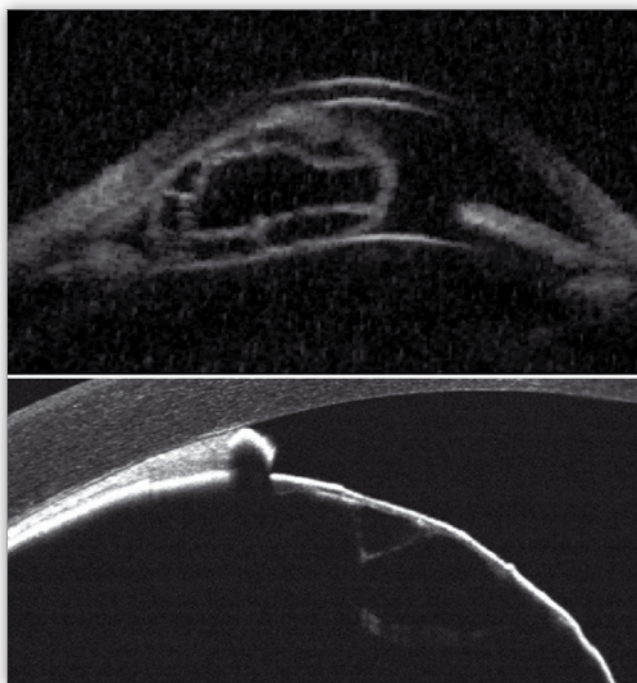
W tym artykule w głównej mierze opisano cysty tęczówki wywodzące się z nabłonka barwnikowego. Przedstawiono przypadek bardzo rzadko występujących rodzinnych cyst źrenicznych powstałych z IPE. Zdecydowana większość cyst wymaga jedynie stałej obserwacji i okresowych badań obrazowych.



Ryc. 6. Uwolniona cysta umiejscowiona w kącie przesączania.
Fig. 6. Dislodged cyst in the anterior chamber angle.



Ryc. 7. Czerniak ciała rzęskowego z towarzyszącą mu cystą.
Fig. 7. Ciliary body malignant melanoma with a cyst.



Ryc. 8. (obraz górny) Wielokomorowa cysta widoczna w badaniu UBM.

(obraz dolny) Badanie OCT – nabłonek barwnikowy blokuje promienie świetlne. Struktura wewnętrzna cysty nie jest możliwa do oceny.

Fig. 8. (upper photo) UBM presents multicavitary cyst.
(lower photo) OCT – pigment epithelium blocks the light rays. Therefore it is impossible to assess the internal structure of the cyst.

Zawsze należy wykluczyć obecność czerniaka, gdyż zmianę rozrostową cysty mogą zarówno imitować, jak też jej towarzyszyć (ryc. 7.). W procesie różnicowania należy wziąć pod uwagę czerniaka ciała rzęskowego, znamię olbrzymiokomórkowe (melanocytoma), gruczolaka nabłonka barwnikowego tęczówki oraz nabłoniaka rdzeniowego (medulloepithelioma) ciała rzęskowego (17, 18). Doskonałym badaniem, które ułatwia postawienie diagnozy, jest ultrabiomikroskopia; dzięki niej można dokładnie ocenić strukturę zmiany, jej zawartość i umiejscowienie (ryc. 8.). Badanie optycznej koherentnej tomografii (optical coherence tomography – OCT) nie rozstrzyga o charakterze badanej zmiany, ponieważ promienie świetlne są blokowane przez nabłonek barwnikowy (ryc. 8.).

Cysty powstałe z IPE rzadko wywołują powikłania, ponieważ najczęściej są zmianami pojedynczymi, małymi, bezobjawowymi, które mogą ulec spontanicznej regresji. Na ogół dużo bardziej agresywne klinicznie są cysty wtórne pourazowe lub pooperacyjne.

Kiedy badanie potwierdzi obecność zmian o bardzo dużych rozmiarach, które przesłaniają oś widzenia, jaskry wtórnej, odczynu zapalnego czy dekompensacji rogówki, należy rozważyć wdrożenie leczenia. Cysty można usunąć chirurgicznie, można też użyć innych metod: wykonać aspirację igłową bez kauteryzacji oraz z endodiatermią, krioaplikację, laseroterapię (Nd: YAG cystotomię, fotokoagulację), a także iniekcję substancji chemicznych (np. etanolu czy mitomycyny C) do wnętrza cysty (19).

W przypadku naszych pacjentów zastosowano najmniej inwazyjną metodę, mianowicie nacięcie cyst laserem Nd: YAG.

U obojga leczonych przez nas pacjentów nie zaobserwowano powikłań po zabiegu. Uzyskano obkurczenie się zmian i poprawę funkcji widzenia.

Wnioski

Cysty to łagodne zmiany, które najczęściej nie wywołują objawów i wymagają jedynie obserwacji. Zawsze należy wykluczyć obecność zmiany rozrostowej. W przypadku pojawienia się powikłań należy rozważyć wdrożenie leczenia.

Piśmiennictwo:

- Shields CL, Shields PW, Manalac J, Jumroendararasame Ch, Shields JA: *Review of cystic and solid tumors of the iris*. Oman J Ophthalmol. 2013 Sep-Dec; 6(3): 159–164.
- Lois N., Shields C.L., Shields J.A., Mercado G.: *Primary cysts of the iris pigment epithelium: Clinical features and natural course in 234 patients*. Ophthalmology 1998; 105: 1879–1885.
- Orłowski W: *Okulistyka współczesna*. Tom I. Wydanie 2. Rozdział 8, 454–455.
- Pruthi S, Kashani S, Ruben S: *Bilateral Iris cysts secondary to topical latanoprost*. Acta Ophthalmol. 2008 Mar; 86(2): 233–234.
- Shields JA: *Primary cysts of the iris*. Theses. American Ophthalmological Society. Trans Am Ophthalmol Soc. 1981; 79: 771–809.
- Chandler PA, Braconier HE: *Spontaneous Intraepithelial cysts of iris and ciliary body with glaucoma*. Am J Ophthalmol. 1958; Vol. 45(4 Pt II): 64–74.
- Vela A, Rieser JC, Campbell DG: *The heredity and treatment of angle-closure glaucoma secondary to iris and ciliary body cysts*. Ophthalmology. 1983; Vol. 91, No. 4: 332–337.
- Azuara-Blanco A, Spaeth GL, Araujo SV, Augsburger JJ, Terebuh AK: *Plateau iris syndrome associated with multiple ciliary body cysts: Report of 3 Cases*. Archives of Ophthalmology. 1996; Vol. 114, No. 6: 666–668.
- Alward WLM, Ossoinig KC: *Pigment dispersion secondary to cysts of the iris pigment epithelium*. Archives of Ophthalmology. 1995; Vol. 113, No.12: 1574–1575.
- Cowan A: *Congenital and familial cysts and flocculi of the iris*. Am J Ophthalmol. 1936; 19: 287–291.
- Lewis RA, Merin LM: *Iris flocculi and familial aortic dissection*. Arch Ophthalmol. 1995 Oct; 113(10): 1330–1331.
- Phowthongkum P, Burapasubkajorn P, Intrabeth P, Buddhari W, Kowitookij W: *Familial aortic dissection and congenital iris flocculi with hypertension*. Ophthalmic Genet. 2008 Sep; 29(3): 126–127.
- Rao A, Gupta V, Bhadange Y, Sharma R, Shields JA: *Iris cysts: a review*. Semin Ophthalmol. 2011 Jan; 26(1): 11–22.
- Criss JS, Shields CL, Materin MA, Reichel E, Eagle RC Jr., Shields JA: *Progressive enlargement of cavity within melanoma masquerading as iris cyst*. Cornea. 2006 Aug; 25(7): 863–865.
- Emre S, Palamar M, Ulusoy MO, Gencoglan G: *Ciliary body cysts in neurofibromatosis: a new coexistence?* Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2012 Jun; 250(6): 857–861.
- Sato S, Maeda N, Watanabe H, Tano Y, Inoue Y, Shimomura Y, et al.: *Multiple iridociliary cysts in patients with mucopolysaccharidoses*. Br J Ophthalmol. 2002 Aug; 86(8): 933–934.
- Shields JA, Eagle RC Jr., Shields CL, Potter PD: *Congenital neoplasms of the nonpigmented ciliary epithelium (medulloepithelioma)*. Ophthalmology. 1996 Dec; 103(12): 1998–2006.
- Shields CL, Shields JA, Cook GR, von Fricken MA, Augsburger JJ: *Differentiation of adenoma of the iris pigment epithelium from iris cyst and melanoma*. Am J Ophthalmol. 1985; 100: 678–681.
- Behrouzi Z, Khodadoust A: *Epithelial iris cyst treatment with intracystic ethanol irrigation*. Ophthalmology 2003; 110(8): 1601–1605.

Praca wpłynęła do Redakcji 08.01.2013 r. (1436)
Zakwalifikowano do druku 16.03.2014 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. Agnieszka Kulig-Stochmal
Katedra i Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej
Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum
ul. Kopernika 38, 31-501 Kraków
e-mail: aga.kulig@interia.pl