

原发性虹膜睫状体囊肿研究进展

王冰鸿 综述 姚玉峰 审校

The study progress in primary iris and ciliary body cyst

Wang Binghong, Yao Yufeng. Department of Ophthalmology, Sir Run Run Shaw Hospital, Zhejiang University School of Medicine, Sir Run Run Shaw Institute of Clinical Medicine of Zhejiang University, Hangzhou 310005, China

Abstract Primary iris and ciliary body cysts are usually located in the iridociliary sulcus and pars plana, which are rarely found in the routine ophthalmological examination. With the application of ultrasound biomicroscopy (UBM) in ophthalmology, it was found that there is a higher incidence of primary iris and ciliary body cysts in population than before, and researches reported that some cysts can cause angle-closure glaucoma. However, there has been no standard classification and terminology on primary iris and ciliary body cysts yet. This review summarizes the epidemiology, histopathology, UBM findings, complication, diagnosis and therapy of primary iris and ciliary body cysts. A new classification is also proposed in this entity. UBM plays an important role in detection and diagnosis of the cysts. Seldom study about the association of cysts with shallow anterior chamber and angle-closure glaucoma was reported.

Key words primary iris and ciliary body cyst; secondary angle-closure glaucoma; ultrasound biomicroscopy

摘要 原发性虹膜睫状体囊肿好发于虹膜睫状沟和睫状冠,常规眼科检查不易发现。随着超声生物显微镜(UBM)在眼科临床的应用,发现其在人群中的发病率远高于之前的报道,亦有报道认为囊肿可诱发闭角型青光眼。UBM检查在其发现和诊断中起着重要作用,且有助于判断囊肿对房角形态的影响,但该囊肿与青光眼、浅前房的关系,尚无相关的研究报道。关于该囊肿的分类、名称目前尚无统一的标准。就原发性虹膜睫状体囊肿的流行病学、组织病理学、UBM检查、并发症、诊断和治疗等做一综述,并提出关于原发性虹膜睫状体囊肿的新的分类法。

关键词 原发性虹膜睫状体囊肿; 继发性闭角型青光眼; 超声生物显微镜

分类号 R 773 **文献标识码** A **文章编号** 1003-0808(2009)04-0345-04

原发性虹膜睫状体囊肿(primary iris and ciliary body cyst)为发生于虹膜/或睫状体的囊性肿块,好发于虹膜睫状沟和睫状冠,常规眼科检查不易发现。随着超声生物显微镜(ultrasound biomicroscopy, UBM)在眼科临床的应用,发现其发病率远高于之前的报道。但关于该囊肿的分类、名称目前尚无统一的标准。

1 背景及流行病学

关于虹膜睫状体囊肿的最早报道是在 1870 年,美国的 Charles^[1]和 Knapp^[2]各报道 1 例眼部外伤后继发虹膜巨大囊肿,占据瞳孔区并挤压角膜、虹膜,采用手术切除囊肿和部分虹膜。其后鲜见报道。直到 1984

年,Shields 等^[3]回顾性分析了 62 例虹膜囊肿的分类、临床特点及组织来源,但这 62 例囊肿及其后所报道的虹膜睫状体囊肿均是通过裂隙灯和房角镜检查发现,例数较少,也缺乏相关人群流行病学调查的资料。20 世纪 90 年代,随着 UBM 在眼科临床的应用,对囊肿的发病情况有了新的认识,其检出率较以往增加。对这些囊肿进行的组织病理学分析发现符合原发性虹膜睫状体囊肿的病理特点。1999 年 Shiho 等^[4]在正常人群的前瞻性研究中发现,原发性虹膜睫状体囊肿(包括虹膜睫状体连接部的囊肿)的发病率达到 54.3%。我国目前尚无原发性虹膜睫状体囊肿的流行病学研究。

2 分类与名称

1984 年,Shields 等^[3]经裂隙灯和房角镜检查发现 62 例虹膜囊肿,他们对原发性虹膜囊肿作出了一个较

作者单位:310005 杭州,浙江大学医学院附属邵逸夫医院眼科 浙江大学邵逸夫临床医学研究所

通讯作者:姚玉峰 (Email: yaoyuf@mail. hz. zj. cn)

为详细的分类,以后大部分文献都以该分类为标准(表1)。

表1 原发性虹膜囊肿的分类法^[3]

A. 虹膜色素上皮囊肿
1. 瞳孔缘
2. 中间性
3. 周边部(虹膜睫状体)
4. 脱落性
(a) 前房
(b) 玻璃体
B. 虹膜基质囊肿
1. 先天性
2. 获得性

梁焯萍等^[5]之后的研究发现囊肿大部分为无色素或色素上皮囊肿,少数为上皮间囊肿,与 Shields等^[3]报道的各种原发性虹膜囊肿的组织病理学特点相同。在胚胎起源上,虹膜色素上皮及睫状体的色素上皮、无色素上皮均来源于神经外胚层,有学者把这类囊肿称为原发性神经上皮囊肿^[6]。原发性虹膜基质囊肿可能来源于表面外胚叶,二者的自然过程和预后完全不同。因此,我们对 Shields等^[3]关于原发性虹膜囊肿的分类法作进一步的补充和完善,加入睫状体部位的囊肿,并增加按囊肿组织来源的分类,对文献中出现的名称也予以统一和说明(表2)。

表2 原发性虹膜睫状体囊肿分类新方法

1. 按囊肿所在的部位分为:
A. 瞳孔缘虹膜囊肿
B. 虹膜中部囊肿:即介于瞳孔缘与虹膜根部的囊肿
C. 虹膜睫状沟囊肿:该部位囊肿可能来自于虹膜睫状体连接部,因此也被称为虹膜睫状体连接部囊肿,部分文献也称之为周边部虹膜囊肿
D. 睫状冠囊肿
E. 睫状体平坦部囊肿
F. 脱落性囊肿:即囊肿脱落,可能漂浮于前房,也可能在玻璃体
2. 按囊肿的组织来源分为:
A. 神经上皮囊肿:包括虹膜和睫状体部位的色素上皮或无色素上皮囊肿
B. 虹膜基质囊肿:即非色素上皮囊肿

3 胚胎来源及组织病理学

虹膜瞳孔缘及虹膜中部的囊肿绝大多数为色素上皮囊肿,囊壁由色素上皮细胞组成,外观呈棕黑色^[3]。虹膜及睫状体连接部是睫状体无色素上皮层移行为虹膜后表面色素上皮层的部位,因此连接部的囊肿囊壁由色素上皮和无色素上皮组成,因二者所占比例可有

不同,囊肿的外观可呈棕灰色或灰色^[3]。

睫状体部囊肿绝大多数为无色素上皮囊肿,囊壁由无色素上皮细胞组成,外观呈半透明灰白色泡状,其侧壁和底部为正常的无色素上皮,顶部由新生的无色素上皮组成,细胞形态与正常无色素上皮相似,但较扁平,排列成单层或2~3层,细胞核呈椭圆形。囊内间隔的细胞形态与囊顶相似,部分较大囊肿底部的细胞变扁,核稀疏,而小囊肿底部的无色素上皮细胞仍呈立方形。少数囊肿的顶部未完全闭合,顶部与侧壁间有窄隙。多数囊肿为单房性,少数囊肿被分隔成多房^[5]。

推测上述各种囊肿的组织胚胎起源和发生可能是在胚胎发育期间囊肿所在部位的虹膜或睫状体组织连接不紧密,存在潜在间隙,发生视杯内层上皮增生而形成囊样结构,也有人推测是色素上皮层或无色素上皮层和色素上皮层分离而形成的囊样结构^[3,5,7]。

原发性虹膜非色素上皮囊肿又称为原发性虹膜基质囊肿^[8-9],其组织病理、胚胎起源、自然过程与上述囊肿完全不同。此种囊肿较罕见,通常在儿童或青少年时期被发现,单眼多见。组织病理学检查显示囊壁由复层非角化无色素鳞状上皮细胞和部分柱状上皮细胞构成,部分病例在上皮间发现散在杯状细胞。该类囊肿有生长倾向,呈进行性增大。组织胚胎起源存在很多争议,目前多数研究者认为是在胚胎发育时期,表面外胚叶向下凹陷形成晶状体泡时有一部分表面外胚叶碎片脱落混在中胚叶组织后,碎片中的表面上皮发育而形成囊肿。

4 临床表现和 UBM 检查

原发性虹膜睫状体囊肿大部分存在于虹膜睫状沟和睫状冠^[3-4,6,10-12],由于部位隐蔽,囊肿大小无变化,患者往往无任何症状,常规裂隙灯及房角镜检查较难发现,通常是在体检或检查其他眼部问题时行 UBM 检查发现;少数囊肿由于位置靠前或较大,表现为周边虹膜面局部膨隆,散瞳后偶可见到虹膜后棕色圆形或椭圆形囊样肿块。

UBM 检查显示囊肿可呈球形、椭圆形或半球形,单个或多个,多见于颞下方和鼻下方,囊壁光滑纤薄,密度均匀,囊内为无回声区或低回声区。若囊肿较大,推顶虹膜根部向前隆起,使局部房角狭窄甚至近于关闭,一部分患者在睫状沟内有多个小囊肿或囊肿位于睫状突,使得周边虹膜具有高褶虹膜的形态,亦会导致房角狭窄或关闭^[4,6,8,11-18]。

除原发性虹膜基质囊肿以外,绝大多数原发性虹

表 3 有关囊肿继发闭角型青光眼的病例及相关治疗

作者	年份	病例数	囊肿类型	治疗
Bron 等 ^[19]	1984	1 例 1 眼	环形虹膜囊肿	激光光凝
Vela 等 ^[20]	1984	2 例 4 眼	虹膜睫状体囊肿	激光囊肿切开
Thomas 等 ^[21]	1989			
Azuara-Blanco 等 ^[22]	1996	3 例 6 眼	多发睫状体囊肿致假性虹膜高褶	
Tanihara 等 ^[23]	1997	1 例 2 眼	多发虹膜睫状体囊肿	
Noemi 等 ^[18]	1998	2 例 2 眼	周边虹膜囊肿	激光周边虹膜贯通术
Viestenz 等 ^[24]	2000	1 例 2 眼	睫状突囊肿	
Jorn 等 ^[25]	2000	1 例 2 眼	双眼多发周边虹膜小囊肿	激光周边虹膜贯通术
Vandana 等 ^[26]	2003	1 例 2 眼	双眼 4 个象限多发大小不一睫状体囊肿	1 眼激光周边虹膜贯通术, 1 眼激光周边虹膜贯通术 + 小梁切除 + MMC
Robert 等 ^[27]	2003	8 例 13 眼	连接部囊肿致假性虹膜高褶	均激光周边虹膜贯通术, 4 例加用激光周边虹膜成形术
Jonathan 等 ^[28]	2005	1 例 1 眼	虹膜睫状体多发囊肿致假性虹膜高褶	激光周边虹膜贯通术 + 激光周边虹膜成形术
Yang 等 ^[29]	2006	1 例 1 眼	连接部大囊肿伴多发虹膜及睫状体小囊肿	激光光凝 + 激光囊肿切开

膜睫状体囊肿为静止的、良性的自然过程^[3,10,16],少数可随着年龄的增长逐渐缩小^[4]。

5 继发性闭角型青光眼

随着 UBM 的广泛应用,发现部分闭角型青光眼患者在虹膜睫状沟或睫状冠内存在较大或多发的囊肿,且范围广,根据 UBM 图像显示囊肿向前推挤虹膜根部导致继发性房角关闭,诊断为继发性闭角型青光眼^[19-30]。有关囊肿导致继发性闭角型青光眼的病例及相关治疗见表 3。

2003 年 Robert 等^[27]报道 40 岁以下 67 例房角关闭患者中,8 例为囊肿所致,占 12%,平均年龄(29.0 ± 9.3)岁,提示对于年龄小的房角关闭患者,尤其要重视 UBM 检查,以排除囊肿继发闭角型青光眼的可能。从表 3 中可见,近年来关于囊肿继发闭角型青光眼的报道日趋增多,但哪种囊肿易导致浅前房、房角关闭、青光眼,囊肿与浅前房的关系及浅前房中囊肿的发病率目前尚未见研究报道。

原发性虹膜睫状体囊肿除可继发闭角型青光眼外,较少引起其他眼部并发症,文献中仅见少数进行性增大的原发性虹膜基质囊肿及极少数巨大囊肿由于影响视轴而引起视力下降,甚至挤压角膜或晶状体,引起角膜内皮损伤、白内障、晶状体脱位等并发症^[8-9]。

6 诊断与鉴别诊断

原发性虹膜睫状体囊肿由于发生部位隐蔽,诊断主要依赖于 UBM 检查。但需排除眼外伤、手术等因素

诱发的继发性虹膜睫状体囊肿。由于原发性虹膜基质囊肿有生长倾向,潜在危害较大,有必要把这类囊肿区分出来,鉴别要点:(1)多见于儿童或青少年;(2)囊肿多为单个,单眼发病;(3)好发于上方虹膜表面或基质;(4)囊肿向前房内生长,透明或半透明,有增大趋势。

原发性虹膜睫状体囊肿需要与上皮植入性囊肿、葡萄膜黑色素瘤、虹膜色素上皮腺瘤相鉴别^[6,13,31-32]。(1)上皮植入性囊肿:多见于穿通性眼

外伤、内眼手术后,多伴有慢性激惹症状和前房炎症反应,视力进行性下降,表现为浆液性囊肿或珍珠样囊肿,前者多见。UBM 检查显示囊肿呈圆形或椭圆形,囊壁厚,囊内可见波动的斑点状回声增强。珍珠样囊肿为灰白色、实性小肿块,UBM 检查显示肿块有明显的 3 层不同回声的区域,核心为高回声,外层为中等回声,中间为稍低回声。(2)葡萄膜黑色素瘤:多为深棕色实性团块,表面光滑或粗糙有皱褶,部分发生坏死,明显累及虹膜基质,表面有时可见血管。UBM 检查显示为实性肿块,有时伴有小的囊样空隙。(3)虹膜色素上皮腺瘤:多为深棕色、多结节实性小肿块,边缘呈陡峭隆起,表面虹膜基质变薄或完全消失。UBM 检查显示为实性肿块,有时伴有小的囊样空隙。

7 治疗

大部分囊肿仅需随访观察,无需治疗,但如果囊肿诱发闭角型青光眼,则应考虑手术治疗。目前报道的首选方法为激光周边虹膜切开术(laser peripheral iridotomy)^[8,19,25-29,32],但激光切开的部位尚未统一,有报道认为需同时切开囊肿,但有些则认为可不包括囊肿。如激光术后不能控制眼压,或不能开放关闭的房角,则考虑行激光周边虹膜成形术(laser peripheral iridoplasty)^[27-28],部分术者认为需要联合行小梁切除术^[26],也有报道认为对囊肿行激光光凝术^[19,29,32-33]可使囊壁上皮失去活性,囊肿缩小,但因激光光凝破坏囊肿上皮不完全,可使新的上皮内生,导致复发,因此目前很少采用。

对于进行性增大的原发性虹膜基质囊肿,巨大囊肿挤压角膜,晶状体引起角膜内皮损伤、白内障、晶状体脱位等并发症者,或者囊肿性质不能确定者,应考虑手术治疗^[8-9,33-35],术式包括虹膜扇形切除、虹膜睫状体切除等。

上述治疗方法仅为个例报道,目前尚无较大样本有关囊肿治疗的研究报道。

8 结语

原发性虹膜睫状体囊肿在人群中的发病率较高,部分可导致房角狭窄或关闭,诱发闭角性青光眼。UBM 检查在其发现和诊断中起着重要的作用,有助于判断囊肿对房角形态的影响。但该囊肿在我国正常人群中的发病率及其与青光眼、浅前房的关系,尚无相关的研究报道,是一个值得研究探讨的新领域。

参考文献

- Charles MA. Cyst of the iris[J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1870, 1(7): 58-63
- Knapp H. Cyst of the iris[J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1870, 1(7): 64-66
- Shields JA, Melissa WK, James JA. Primary iris: a review of the literature and report of 62 cases[J]. *Br J Ophthalmol*, 1984, 68: 152-156
- Shiho K, Makoto A, Kunitoshi O, et al. Ultrasound biomicroscopy of ciliary body cysts[J]. *Am J Ophthalmol*, 1999, 127: 48-55
- 梁焯萍, 石珍荣. 睫状体上皮囊肿病理组织学分析[J]. *中华眼科杂志*, 1994, 9: 373-375
- Flavio AM, Koji E, Plaul TF, et al. Differential diagnosis of anterior segment cysts by ultrasound biomicroscopy[J]. *Ophthalmology*, 1999, 106: 2131-2135
- Kozart DM, Scheie HG. Spontaneous cysts of the ciliary epithelium[J]. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1970, 74: 534-547
- Noemi L, Carol LS, Jerry AS, et al. Primary iris stromal cysts: a report of 17 cases[J]. *Ophthalmology*, 1998, 105: 1317-1322
- Hilda C, Earl P, Don H, et al. Congenital cysts of the iris stroma[J]. *Am J Ophthalmol*, 1993, 116: 228-232
- Noemi L, Carol LS, Jerry AS, et al. Primary cysts of the iris pigment epithelium[J]. *Ophthalmology*, 1998, 105: 1879-1885
- Jerry AS, Carol LS, Noemi L, et al. Iris cysts in children: classification, incidence, and management[J]. *Br J Ophthalmol*, 1999, 83: 334-338
- 顾宝文, 方珍珠, 黄丽娜, 等. 超声生物显微镜在原发性虹膜睫状体囊肿诊断中的应用[J]. *眼科研究*, 2006, 24(4): 437
- James JA, Libba LA, Deborah AB. Ultrasound biomicroscopy of cystic lesions of the iris and ciliary body[J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1996, 94: 259-271
- Michael DO, Peter JK, Amber S. Multiple bilateral primary cysts of the iris pigment epithelium[J]. *Can J Ophthalmol*, 2006, 41: 761-762
- Buchwald HJ, Spraul CW, Wagner P, et al. Ultrasound biomicroscopy in iris lesions[J]. *Ophthalmology*, 1999, 96(2): 108-113
- Roche O, Orssaud C, Beby F, et al. Ultrasound biomicroscopy and physiopathology of congenital iris cysts[J]. *J Fr Ophthalmol*, 2007, 30(1): 25-30
- McWhae JA, Rinke M, Crichton AC. Multiple bilateral iridociliary cysts: ultrasound biomicroscopy and clinical characteristics[J]. *Can J Ophthalmol*, 2007, 42(2): 268-271
- Shukla S, Damji KF, Harasymowycz P, et al. Clinical features distinguishing angle closure from pseudoplateau versus plateau iris[J]. *Br J Ophthalmol*, 2008, 92: 340-344
- Bron AJ, Wilson CB, Hill AR. Laser treatment of primary ring shaped epithelial iris cyst[J]. *Br J Ophthalmol*, 1984, 68: 859-865
- Vela A, Rieser JC, Campbell DG. The heredity and treatment of angle-closure glaucoma secondary to iris and ciliary body cysts[J]. *Ophthalmology*, 1984, 91: 332-337
- Thomas R, Mulligan N, Aylward GW, et al. Angle closure glaucoma due to iris and ciliary body cysts[J]. *Aust NZ J Ophthalmol*, 1989, 17: 317-319
- Azuara-Blanco A, Spaeth GL, Araujo SV, et al. Plateau iris syndrome associated with multiple ciliary body cysts. Report of three cases[J]. *Arch Ophthalmol*, 1996, 114(6): 666-668
- Tanihara H, Akita J, Honjo M, et al. Angle closure caused by multiple bilateral iridociliary cysts[J]. *Acta Ophthalmol Scand*, 1997, 75: 216-217
- Viestenz A, Bergua A, Mardin CY, et al. Acute bilateral angle-closure glaucoma secondary to ciliary body epithelial cysts of the pars plicata: correlation with the ultrasound biomicroscope[J]. *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 2000, 217: 127-129
- Jorn K, Markus M, Klaus S, et al. Laser iridocystotomy for bilateral acute angle-closure glaucoma secondary to iris cysts[J]. *Am J Ophthalmol*, 2000, 129: 391-393
- Vandana K, Badlani RQ, Jacob TW, et al. Angle-closure glaucoma in teenagers[J]. *J Glaucoma*, 2003, 12: 198-203
- Robert R, Brian MC, Jeffrey ML. Angle closure in younger patients[J]. *Ophthalmology*, 2003, 110: 1880-1889
- Jonathan GC, Felipe AM, Sameh M, et al. Argon laser iridoplasty in the treatment of plateau-like iris configuration as result of numerous ciliary body cysts[J]. *Am J Ophthalmol*, 2005, 139: 381-383
- Yang X, Wang YH, Niu GL, et al. Transpupillary argon laser photocoagulation and Nd:YAG laser cystotomy for peripheral iris pigment epithelium cyst[J]. *Am J Ophthalmol*, 2006, 142: 691-693
- 李筱荣, 刘新玲. 双眼原发性多发睫状体囊肿继发青光眼 1 例[J]. *中国实用眼科杂志*, 2005, 23(6): 649-650
- Inavi AZ, Holdeman NR. Peripheral pigmentary iris cyst: evaluation and differential diagnosis[J]. *Clin Exp Optom*, 2007, 90(1): 49-52
- Katsimpris JM, Petropoulos IK, Sunaric-Mégevand G. Ultrasound biomicroscopy evaluation of angle closure in a patient with multiple and bilateral iridociliary cysts[J]. *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 2007, 224(4): 324-327
- Julia AH, Walter JS, Amr A, et al. Surgical approaches to the management of epithelial cysts[J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 2002, 100: 79-84
- Christopher CS, Peter AN, Matthew WW, et al. Management of congenital nonpigmented iris cyst[J]. *Ophthalmology*, 2006, 113: 1639-1644
- Sallo FB, Hatvani I. Recurring transitory blindness caused by primary marginal pigment epithelial iris cysts[J]. *Am J Ophthalmol*, 2002, 133(3): 407-409

(收稿:2008-06-23 修回:2008-12-12)

(本文编辑:尹卫靖)