

Ophthalmologie  
<https://doi.org/10.1007/s00347-024-02033-5>  
Eingegangen: 28. November 2023  
Überarbeitet: 20. März 2024  
Angenommen: 25. März 2024

© The Author(s) 2024



# Visusmindernde Irispigmentepithelzysten

Hauke M. Schadwinkel<sup>1</sup> · Bettina Fuisting<sup>1</sup> · Carsten Grohmann<sup>1</sup> ·  
Andrea Hassenstein<sup>1</sup> · Hanna Faber<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup> Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg-Eppendorf, Deutschland

<sup>2</sup> Abteilung für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

<sup>3</sup> Moorfields Eye Hospital NHS Foundation Trust, London, Großbritannien

## Anamnese

Eine 11-jährige Patientin wurde zur „Mitbeurteilung bei Pupillenlähmung“ in unsere Sprechstunde überwiesen. Anamnestisch habe sie seit etwa einem halben Jahr eine langsam progrediente und schmerzlose Sehverschlechterung auf dem rechten Auge wahrgenommen.

Bei kongenitaler Tränenwegsstenose mit Striktur beider Canaliculi lacrimales am linken Auge war im Alter von 6 Jahren eine bikanalikuläre Tränenwegsintubation erfolgt, ansonsten stellte sich die weitere ophthalmologische Anamnese unauffällig dar.

An vorbekannten Erkrankungen bestanden ein mittels inhalativer Therapie gut eingestelltes Asthma bronchiale sowie ein 2012 interventionell verschlossener persistierender Ductus arteriosus Botalli. Die Familienanamnese war ophthalmologisch, syndromal und tumorspezifisch leer.

## Klinischer Befund

Die bestkorrigierte Sehschärfe betrug 0,6 am rechten Auge sowie 0,8 am linken Auge. Die Pupillomotorik zeigte sich sehr träge mit nur noch minimaler Lichtreaktion an beiden Augen. Ein RAPD war nicht valide prüfbar. Bei bilateral kompensierter Augeninnendrucklage imponierten im Vorderabschnitt des rechten Auges mehrere ausgeprägte kugelige und dunkel pigmentierte Raumforderungen am Pupillarsaum unter Einbeziehung der zentralen Sichtachse mit feinen Iris-Flocculi

(**Abb. 1**). Die Vorderkammer war tief und reizfrei, der Kammerwinkel offen und die Linse klar. Am linken Auge bestanden ebenfalls Iris-Flocculi mit allerdings im Seitenvergleich weniger deutlich ausgeprägten dunkel pigmentierten Raumforderungen am nasalen Pupillarsaum. Der Fundus war beidseits unauffällig.

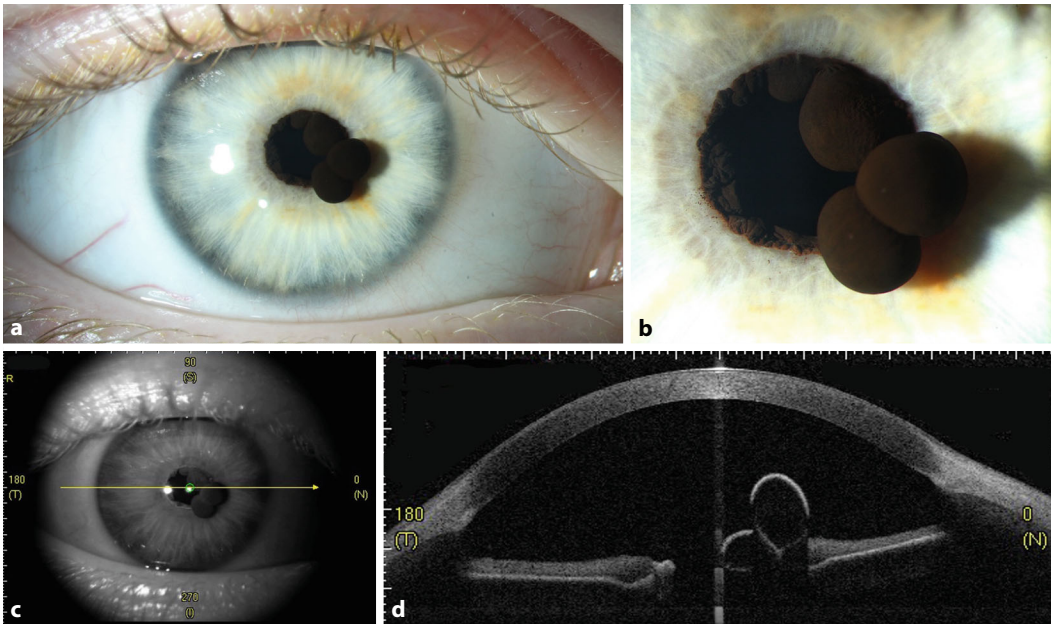
Im Vorderabschnitts-OCT (VAA-OCT) (**Abb. 1**) sowie in der Ultraschallbiomikroskopie (UBM) (**Abb. 2**) zeigten sich rechts mehr als links betont diverse septierte und homogen echoarme zystische Strukturen bis 1,34 mm Durchmesser. In der UBM zeigten sich feine Synechierungen zwischen der Irisrückfläche und der Linse, die a. e. auch für die träge Pupillomotorik verantwortlich sein könnten. Das 30-2-Gesichtsfeld wies am rechten Auge beginnende periphere Gesichtsfelddefekte auf.

## Diagnose

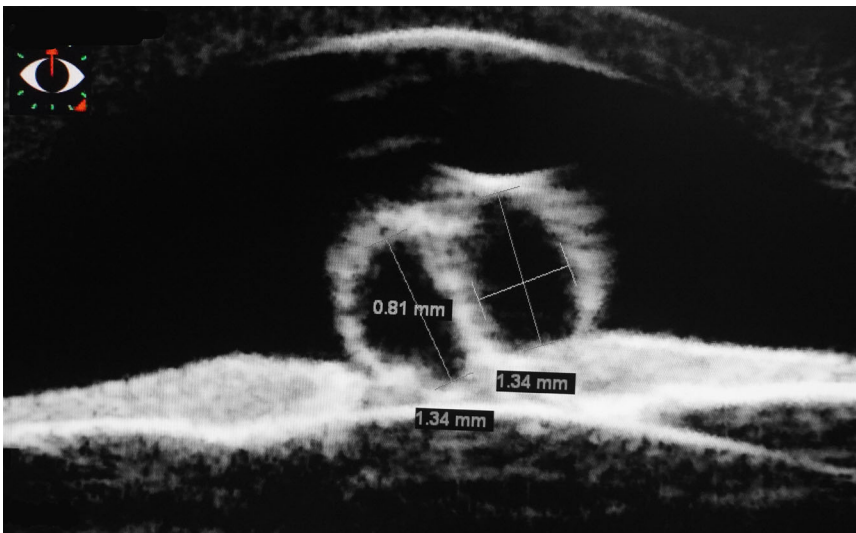
Aufgrund des charakteristischen Befunds in der Spaltlampenuntersuchung sowie morphologisch benignem Befund im Vorderabschnitts-OCT und in der UBM wurde die Diagnose von primären Irispigmentepithelzysten gestellt. Zur Abgrenzung von malignen Prozessen ist die UBM führend, die in diesem Fall allerdings keine umliegenden soliden Läsionen und keine Infiltration oder Destruktion des umliegenden Gewebes darstellen konnte.



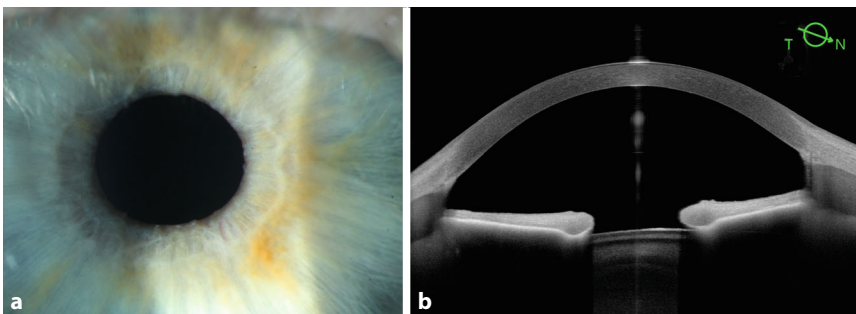
QR-Code scannen & Beitrag online lesen



**Abb. 1** ◀ Befund des rechten Auges bei Erstvorstellung: Spaltlampenfoto a Übersicht, b Vergrößerung, c Schnittebene VAA-OCT, d VAA-OCT



**Abb. 2** ▲ Darstellung der Iriszysten in der UBM des rechten Auges bei Erstvorstellung

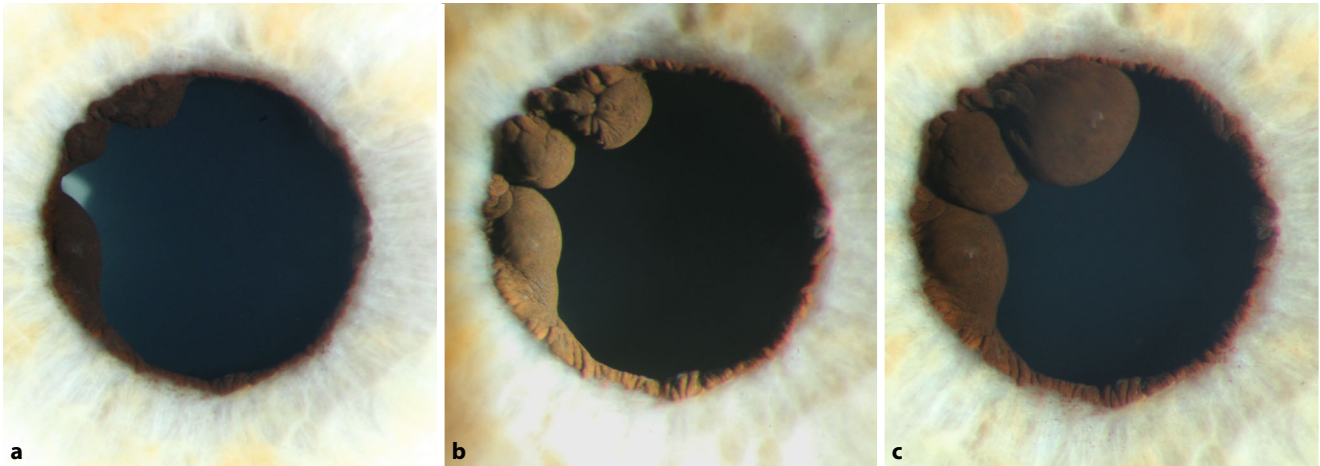


**Abb. 3** ▲ Postoperativer Befund rechts: a morphologisch, b VAA-OCT

### Therapie und Verlauf

Aufgrund der teilweisen Verlegung der optischen Achse mit einer konsekutiven Visusminderung auf 0,6 sowie peripheren Gesichtsfelddefekten entschlossen wir uns zu einer operativen Iriszystenexzision und Synechiolyse am rechten Auge. Die Möglichkeit einer lasergeführten Therapie mittels YAG-Laser wurde aufgrund des intraokularen Inflamationsrisikos und der Rezidivgefahr verworfen. Die Operation erfolgte durch Aspiration und Exzision der Pigmentepithelzysten unter Schonung der klaren Linse. Der Eingriff konnte komplikationslos durchgeführt und die Patientin am ersten postoperativen Tag bei reizarmem Befund in die ambulante Weiterbehandlung entlassen werden.

In der postoperativen Kontrolle nach 3 Monaten bestand ein reizfreier Befund mit klaren Medien ohne Rezidiv der Irispigmentepithelzysten am rechten Auge (Abb. 3). Allerdings persistierte der Visus von 0,6. Trotz des fortgeschrittenen Alters für eine relative Deprivationsamblyopie begannen wir mit einer partiellen Okklusionstherapie des besseren Auges. Nach der aktuellen Leitlinie zur Okklusionstherapie sollte beim Verdacht auf eine Deprivationsamblyopie nach Beseitigung der Deprivationsursache mit einer Okklusion begonnen werden, die im Einzelfall bis 13 Jahre erfolgreich sein kann. Auch bei scheinbar aussichtslosen Fällen sollte



**Abb. 4** ▲ Progression des Befunds am linken Auge: **a** Erstvorstellung, **b** prästationär (+ 1,5 Monate), **c** postoperativ (+ 4,5 Monate)

zumindest ein Therapieversuch erfolgen [1]. Unter der partiellen Okklusion kam es erfreulicherweise zu einer subjektiven sowie objektiven Besserung des Visus bis auf zuletzt 1,0.

Im Fotovergleich zeigte sich zudem eine deutliche Progression der Irisepithelzysten am linken Auge (Abb. 4). Bei asymptomatischer Patientin, stabilem Visus von 1,0 und unauffälligem Gesichtsfeld wurden diesbezüglich vorerst nur regelmäßige ambulante Kontrollen angeraten.

## Diskussion

Primäre Zysten des Irispigmentepithels präsentieren sich als kugelige oder ellipsoide pigmentierte Raumforderungen und stellen ein seltenes, allerdings mutmaßlich unterdiagnostiziertes Krankheitsbild dar. Am häufigsten werden die Zysten im Alter zwischen 20 und 30 Jahren und öfter bei Frauen diagnostiziert, regelmäßig sind allerdings auch Kinder oder ältere Menschen betroffen [2, 4].

Die genaue Pathogenese ist nicht geklärt. Es bestehen unterschiedliche Theorien, die von einer fehlgeleiteten Kammerwassersekretion unter bzw. zwischen die Zellschichten des Irispigmentepithels mit folgender Aufspaltung oder auch von einer Störung der Embryogenese mit inkompletter Fusion der beiden posterioren epithelialen Blätter der Iris ausgehen [3, 4]. Irispigmentepithelzysten können auch sekundär als Folge einer Operation, lang dauernder Anwendung topischer Miotika oder einer

penetrierenden Verletzung entstehen [3]. Abzugrenzen sind primäre intrastromale Iriszysten, die sehr selten und insbesondere im Kindesalter auftreten und häufig mit einer Größenprogredienz mit Verlegung der Pupille einhergehen, sich morphologisch allerdings ohne Pigmentation wie in diesem Fall darstellen [5].

Obwohl die Irispigmentepithelzysten meist einen stationären Verlauf aufweisen, kann es wie im oben beschriebenen Fall selten zu einer Progression des Befunds kommen. In Einzelfällen können weitere ophthalmologische Komplikationen wie eine Kammerwinkelverengung bis hin zum Winkelblockglaukom oder eine Cataracta complicata auftreten [2, 3]. Eine Verlegung der optischen Achse wie in diesem Fall ist sehr selten und wurde bis jetzt nur sporadisch beschrieben [6].

Die Zysten treten deutlich häufiger mitelperipher (21 %) und peripher (73 %) an der Iripigmentepithelrückfläche als zentral am Pupillarsaum (3%) auf und lassen sich daher oftmals erst in medikamentöser Mydriasis detektieren [2]. Periphere Zysten weisen meist nur eine umschriebene Irisvorwölbung auf [3]. Bei zentralen Zysten besteht meist ein asymmetrisch ausgeprägter beidseitiger Befund mit multiplen Zysten, während bei peripherer Lage eher eine unilaterale und solitäre Raumforderung vorliegt [2].

Bei Iristumoren jedweder Genese ist stets eine maligne Ursache auszuschließen.

Die UBM ist am ehesten geeignet, solide und zystische Prozesse an der Iris zu unterscheiden, und zeigt sich diesbezüglich anderer bildgebender Diagnostik im Vorderabschnitt überlegen. Zudem lassen sich durch die UBM gelegentlich Rückschlüsse auf das Wachstumsverhalten der Zysten ziehen [7]. Durch die rasante Weiterentwicklung der modernen Bildgebung ist das VAA-OCT eine sinnvolle Ergänzung zur UBM, welches ebenfalls Hinweise auf Lokalisation und Binnenstruktur von Prozessen im Vorderabschnitt liefern kann. Das VAA-OCT ist allerdings in der Tiefendarstellung von pigmentierten Läsionen durch deren optische Intransparenz limitiert [3]. In beiden diagnostischen Modalitäten stellen sich die Zysten als akustisch leere kugelige Strukturen mit typischerweise septierten dünnwandigen echoreichen Zystenwänden ohne Destruktion des umliegenden Gewebes dar [8]. Bei zystischen Prozessen muss immer das Vorliegen von begleitenden soliden Läsionen am Rand ausgeschlossen werden [3]. Solide Prozesse sollten weiter in die verschiedenen Entitäten (Irisnävi und -melanome, Melanozytome, nichtmelanozytäre solide Iristumoren ...) differenziert werden. Im sehr seltenen Auftreten eines zystischen Erscheinungsbilds eines Iristumors sollten auch mögliche episklerale Sentinelfäße beachtet werden [8]. Im Zweifelsfall muss eine histopathologische Untersuchung Aufschluss über die jeweilige Genese geben.



Im seltenen Fall vorliegender Komplikationen durch Irispigmentepithelzysten ist eine Therapie indiziert. Ein einheitliches Vorgehen besteht nicht. Zudem gibt es aufgrund der Seltenheit relevanter Komplikationen keine kontrollierten randomisierten Studien mit klinischem Vergleich unterschiedlicher Therapiemöglichkeiten, es existieren lediglich Einzelfallberichte oder kleinere Fallserien. Es besteht die Möglichkeit einer Laserzystotomie durch einen YAG- oder ALK-Laser, die allerdings durch Freisetzung des Zysteninhalts oder Pigment zur Inflammation des Vorderabschnitts sowie Pigmentdispersion führen kann und eine hohe Rezidivgefahr aufweist [9]. Eine Zystenaspiration mit Applikation eines sklerosierenden Agens sollte zur Verhinderung einer versehentlichen intrakameralen Installation nur mit äußerster Vorsicht erfolgen [9]. Die chirurgische Zystenexzision hat eine gute Erfolgsrate, es besteht allerdings auch ein größeres Risiko der Schädigung des umliegenden Gewebes, sodass eine sorgfältige Nutzen-Risiko-Abwägung erfolgen sollte [9].

Die im oben genannten Fall vorliegenden fein gefalteten Iris-Flocculi finden sich bei betroffenen Patient:innen am Pupillarsaum und kommen durch zyklisch kollabierte und reformierte epitheliale Iriszysten zustande. Diese können Assoziationen zu Mutationen in bestimmten Genen, wie z. B. dem *ACTA2*-Gen, aufweisen. *ACTA2* ist in die Funktion der Aktinfilamente zur Regulation des Muskeltonus glatter Muskulatur eingebunden, die neben dem M. sphincter pupillae auch in der glatten Muskulatur der Aorta vorliegen [10]. Mutationen im *ACTA2*-Gen können zur Entwicklung der familiären TAAD („thoracic aortic aneurysm and dissection“, thorakale Aortenerkrankungen) beitragen [10]. Da bei der Patientin bereits ein persistierender Ductus arteriosus Botalli vorgelegen hatte, wurde eine genetische Testung angeboten. In den letzten kardiologischen Vorbeurteilungen fand sich glücklicherweise außer dem Ductus arteriosus eine regelrechte intrathorakale Anatomie. In der Familie lagen keine kardiologischen oder aortalen Vorerkrankungen vor.

### Fazit für die Praxis

- In allen Fällen von Iristumoren sollten immer maligne Prozesse ausgeschlossen werden.
- Beim sehr seltenen Vorliegen einer durch die Iriszysten bedingten Visusminderung kann eine chirurgische Therapie erwogen werden.

### Korrespondenzadresse



#### Dr. med. Hauke M. Schadwinkel

Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf Hamburg-Eppendorf, Deutschland  
h.schadwinkel@uke.de

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

### Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** H.M. Schadwinkel, B. Fuisting, C. Grohmann, A. Hassenstein und H. Faber geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Alle beschriebenen Untersuchungen am Menschen wurden im Einklang mit nationalem Recht sowie gemäß der Deklaration von Helsinki von 1975 (in der aktuellen, überarbeiteten Fassung) durchgeführt. Von allen beteiligten Patienten liegt eine Einverständniserklärung vor. Alle Patienten, die über Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts zu identifizieren sind, haben hierzu ihre schriftliche Einwilligung gegeben. Alle nationalen Richtlinien zur Haltung und zum Umgang mit Labortieren wurden eingehalten und die notwendigen Zustimmungen der zuständigen Behörden liegen vor. Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

**Open Access.** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten

Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

### Literatur

1. Leitlinie 26 a Amblyopie, S2e Leitlinie (2010) AWMF-Registernummer 045/009, Berufsverband der Augenärzte Deutschlands e.V., Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft e.V.
2. Lois N, Shields CL, Shields JA, Mercado G (1998) Primary cysts of the iris pigment epithelium. Clinical features and natural course in 234 patients. *Ophthalmology* 105(10):1879–1885
3. Koch KR, Mor JM, Avgitidou G, Kakkassery V, Rokohl AC, Heindl LM (2019) Klinisch-echographische Diagnostik bei Iristumoren. *Ophthalmologie* 116(4):313–323
4. Küper KD, Stübiger N, Rohrbach JM (1999) Primäre Pigmentepithelzysten der Iris. *Klin Monbl Augenheilkd* 214(3):183–184
5. Ruppenstein M, Straub BK, Ach T, Völcker HE, Dithmar S (2010) Primäre stromale Iriszysten. *Klin Monbl Augenheilkd* 227(5):425–429
6. Shields JA, Kline MW, Augsburger JJ (1984) Primary iris cysts: a review of the literature and report of 62 cases. *Br J Ophthalmol* 68(3):152–166
7. Rohrbach M (2010) Tumoren der Iris – eine besondere Herausforderung für den Augenarzt. *Klin Monbl Augenheilkd* 227(5):423–424
8. Told R, Reumueller A, Zehetmayer M et al (2022) Zysten des Irispigmentepithels. *Ophthalmologie* 119:1051–1053
9. Dubey S, Pegu J, Jain K (2022) Iris cysts: varied presentations and review of literature. *Saudi J Ophthalmol* 35(4):341–346
10. Guo DC, Pannu H, Tran-Fadulu V et al (2008) Mutations in smooth muscle alpha-actin (*ACTA2*) lead to thoracic aortic aneurysms and dissections. *nat Genet* 39(12):1488–1493

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