KYSTES DE L'IRIS CHEZ L'ENFANT. A PROPOS DE 2 CAS

MGHAIETH F., CHAKER N.*, LIMEIM R.*, EL MATRI L.**

RÉSUMÉ

Les kystes iriens sont rares chez l'enfant et peuvent être primitifs ou secondaires. Leur traitement dépend du type et de l'évolution clinique. Le but de notre travail est de discuter les étiologies et les modalités thérapeutiques des kystes iriens.

ABSTRACT:

Iris cysts are rare in children. They might be primary or secondary. Their treatment depends on their type and clinical evolution. The purpose of our study is to discuss the etiologies and therapeutic modalities of iris cysts.

MOTS-CLÉS

Kystes de l'iris, traitement, pronostic.

KEY WORDS

Iris cyst, treatment, prognosis

.....

* *Institut Hédi Rais d'Ophtalmologie de Tunis (service B).*

received: 08.06.04
accepted: 21.01.05

INTRODUCTION

Les kystes de l'iris sont rares chez l'enfant. Leur classification, leur incidence et leur prise en charge ont été récemment établies (11). Ils peuvent être primitifs ou secondaires, congénitaux ou acquis, pigmentés ou non pigmentés (5). La plupart des kystes de l'épithélium pigmentaire (EP) de l'iris sont observés chez les adultes, mais les kystes stromaux sont plutôt caractéristiques des enfants. Le traitement des kystes iriens dépend de leur type et de l'évolution clinique. Le but de notre travail est de discuter les étiologies et les modalités évolutives et thérapeutiques des kystes iriens.

PATIENTS ET MÉTHODES

Observation n° 1:

Une fillette de 3 ans est amenée par ses parents pour photophobie. Elle n'avait pas d'antécédents de traumatisme oculaire au cours de la vie intra-utérine (amniocentèse) ou après la naissance. L'examen sous anesthésie générale et à la lampe à fente du microscope opératoire révèle une masse irienne d'aspect kystique, arrondie, de petite taille et siégeant du côté temporal de l'œil droit. Le reste de l'examen de cet œil et de l'œil contralatéral était normal. L'échographie en mode B a confirmé le diagnostic de kyste par sa structure hypo-échogène. Le traitement a consisté en une ponction-aspiration. La patiente n'a été revue que dix ans plus tard et l'examen a révélé une récidive massive du kyste avec retentissement sur l'acuité visuelle. Un nouveau traitement n'a pu été envisagé car la patiente a été à nouveau perdue de vue.

Observation n° 2

Garçon âgé de 7 ans, victime d'un traumatisme perforant de l'œil gauche par la pointe d'un stylo occasionnant une plaie limbique inférieure. Cinq mois après la suture de la plaie, il a présenté un petit kyste irien inférieur de 5 à 6 mm de diamètre en regard de la plaie, confirmé échographiquement.
Au cours de l'évolution (1 mois) ce kyste a augmenté rapidement de taille, envahissant l'aire pupillaire et occasionnant une baisse de l'acuité visuelle à 5/10. Le patient a bénéficié d'une aspiration avec exérèse chirurgicale des parois du kyste à travers une petite incision limbique. Il a récupéré une vision de 10/10. Le recul est d'une année.

DISCUSSION

La plupart des kystes iriens chez l'enfant sont congénitaux, primitifs, épithéliaux, stationnaires et ne nécessitent aucun traitement. Par contre, les kystes stromaux se développent précocement dans l'enfance. Ils constituent en général des lésions agressives à cause de leur évolutivité, nécessitant ainsi une prise en charge précoce (16).
Le diagnostic des kystes iriens a été amélioré, en particulier dans les formes périphériques, par l'échographie (18), comme chez nos patients, mais surtout par l'ultra-biomicroscopie (UBM). Cette dernière a l'avantage de préciser la localisation exacte du kyste, son extension au segment antérieur et permet enfin de différencier les différents types de kystes iriens par leurs caractéristiques ultrasoniques (13).
Il est important d'établir une classification des kystes iriens. Ils peuvent être divisés en kystes primitifs (kystes de l'épithélium pigmentaire et kystes stromaux, congénitaux ou acquis) et kystes secondaires (traumatiques, tumoraux, parasitaires ou inflammatoires).

LES KYSTES PRIMITIFS

Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire

Ils sont rares (11). Ils apparaissent spontanément et sont définis comme des structures épithéliales qui se prolongent dans les couches postérieures de l'iris. Ils peuvent se développer à partir de l'ectoderme, du neuro-ectoderme ou du mésoderme au moment de la formation de la vésicule cristallinienne. Leur apparition précoce à la naissance ou à l'âge prénatal détermine leur origine congénitale. De rares cas de kystes congénitaux de l'épithélium pigmentaire de l'iris après amniocentèse ont été rapportés (15). Cette notion n'a pas été retrouvée chez notre première patiente.
Récemment, il a été établi une transmission autosomale dominante à pénétrance variable de ces kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire. Ils ont été longtemps sous-diagnostiqués, surtout avant l'apparition de l'UBM, et confondus ainsi avec des mélanomes malins de l'iris et du corps ciliaire (9), des adénomes de l'épithélium pigmentaire irien et des médullo-épithéliomes (11).
Sur le plan clinique, les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire sont d'installation silencieuse, généralement de petite taille et ressemblent à une tumeur solide.
On peut les diviser en 4 groupes: des kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire pupillaires ou centraux, au milieu de l'iris, périphériques et délogés.

- Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire centraux représentent 3% des cas. Ils sont généralement congénitaux et plus fréquents chez les sujets jeunes âgés de 20 - 30 ans. On les retrouve uniquement chez les garçons (11). Cliniquement, ils sont bruns et sombres, arrondis ou ovalaires, parfois affaissés. Ils occupent souvent la partie supérieure ou supéro-nasale de la pupille. Quand ils sont unilatéraux, ils sont généralement uniques, alors que les bilatéraux sont multiples. Leur taille peut être volumineuse mais ils ne recouvrent jamais complètement l'aire pupillaire laissant ainsi une excellente vision centrale (2).
- Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire du milieu de l'iris représentent 21% des cas et sont plus fréquents chez les adultes de 40 - 50 ans. Il n'existe pas de prédilection de sexe (11). Ils apparaissent sous la forme d'une masse brune lisse fusiforme et souvent située en inféro-temporal.
- Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire périphériques représentent 73% des cas (11) et sont plus fréquents chez les femmes

de moins de 20 ans. Ils se présentent comme une masse claire, ronde et sont souvent similaires aux kystes du milieu de l'iris, situés en inféro-temporal. Leur examen est difficile à cause de leur localisation périphérique dans le sulcus iridociliaire. Ils se compliquent typiquement de syndrome de dispersion pigmentaire (1).

- Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire délogés représentent 3% des cas avec un âge moyen de 45 ans (11). Cliniquement, ils sont bruns ou noirs et de forme ovalaire. Ils flottent librement dans la chambre antérieure ou sont fixés dans la partie antérieure de l'angle iridocornéen.

Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire entraînent rarement des complications telles que des dépôts de pigment dans le trabéculum ou une fermeture de l'angle iridocornéen. Les kystes du milieu et de la périphérie de l'iris peuvent se compliquer de synéchies antérieures, de cataracte ou de subluxation du cristallin, d'iritis ou de glaucome (11). Des associations oculaires et générales aux kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire ont été décrites, comme l'iris plateau (2) et une forme familiale de dissection de l'aorte (10).

Les kystes primitifs stromaux de l'iris

Ils peuvent être spontanément acquis mais surtout congénitaux. Ils sont rares (6,16,20) et sont définis comme une structure irienne à épithélium squameux stratifié, non kératinisé se développant dans le stroma irien (12). Ces kystes sont observés surtout chez les enfants de sexe féminin (77%) au cours des premières années de la vie (52% < 10 ans (12), 87% < 8 ans et 75% < 3 ans) (20). Ils sont souvent unilatéraux, solitaires et situés dans la plupart des cas en inférieur ou en temporal faisant ainsi saillie dans la chambre antérieure. Sur le plan clinique, les kystes primitifs stromaux de l'iris apparaissent comme une lésion du stroma irien, claire, plus large qu'un kyste primitif de l'épithélium pigmentaire, qui est arrondi, translucide, lisse, à paroi épaisse avec peu de vaisseaux et parfois quelques pigments sur sa surface (12, 16,20). Ils adhèrent souvent à l'endothélium cornéen mais ceci dépend de leur taille. Dans la littérature un cas de kyste primitif stromal de l'iris à contenu trouble avec pseudohypopion a été rapporté (6). Les kystes primitifs stromaux de l'iris ont une évolution progressive. Ils atteignent ainsi l'axe visuel et entraînent une amblyopie et un glaucome chez les enfants; d'où l'intérêt de les traiter précocement. Ces kystes stromaux sont plus graves et rapidement évolutifs quand ils sont secondaires à un traumatisme, comme c'est le cas de notre deuxième patient. Chez les adultes les kystes primitifs stromaux de l'iris sont plus stables avec peu de complications (3).

LES KYSTES SECONDAIRES

Ils sont moins fréquents chez les enfants et progressivement évolutifs entraînant souvent un glaucome (16). En dehors des kystes parasitaires (échinococcose ou cysticercose) exceptionnels et des faux kystes myotiques par prolifération de l'épithélium pigmentaire de l'iris, (régressant à l'arrêt du traitement), on distingue les kystes dus aux:

- uvéites: surtout non-granulomateuses (13). Dans ce cas, la plupart des kystes sont bilatéraux et situés à l'intérieur des couches postérieures de l'iris, l'épithélium pigmentaire du corps ciliaire et à la jonction iridociliaire (4,16).
- tumeurs: comme le choristome ectopique des glandes lacrymales, le naevus de la périphérie de l'iris, le médullo- épithéliome du corps ciliaire (16).
- traumatismes perforants accidentels ou après acte chirurgical comme la cataracte (8) ou la kératoplastie transfixiante (21). On distingue deux types (14): le kyste séreux qui est le plus fréquent et correspond à la forme kystique de l'invasion épithéliale de la chambre antérieure et le kyste perlé qui est une tumeur solide reposant sur le stroma antérieur de l'iris et qui peut être traversé par un cil. Il se développe à partir des gaines d'un cil introduit accidentellement dans la chambre antérieure.

TRAITEMENT

Le traitement des kystes iriens dépend de la forme clinique et de leur mode évolutif.

Les kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire nécessitent rarement un traitement (16), sauf chez les sujets symptomatiques avec des kystes primitifs de l'épithélium pigmentaire centraux. Dans ce cas, une photocoagulation au laser argon est suffisante et efficace (11).

Pour les kystes primitifs stromaux, un traitement est plus nécessaire chez les enfants que chez les adultes du fait de leur évolutivité. On peut pratiquer soit séparément ou en association (12,20) un traitement au laser (argon, xénon) ou une cryothérapie, une électrolyse du kyste, une injection de substances chimiques dans le kyste ou d'emblée un traitement chirurgical (ponction-aspiration du kyste, iridocystotomie, iridectomie sectorielle, excision du kyste).

Du fait des petites séries publiées, la comparaison entre les différentes techniques est difficile. Mais vu les complications des différents traitements (hypertonie post-laser, astigmatisme, œdème cornéen et cataracte post-chirurgie), certains auteurs préfèrent commencer par une ponction-aspiration du kyste avec cryothérapie au limbe. En cas de récidive on peut soit refaire le même traitement ou envisager une excision complète du kyste (12). D'autres auteurs préfèrent plutôt commencer par le laser, puis envisager la chirurgie (16).

Les kystes secondaires à un traumatisme sont plus évolutifs. Une aspiration plus diathermie a été proposée avec succès sans chirurgie invasive (19). Dans notre série le kyste posttraumatique a été d'emblée traité par une aspiration avec excision de sa paroi, à cause du risque d'amblyopie. Le patient a récupéré 10/10 de vision.

Les récidives après traitement posent le problème du choix de la technique. Selon la littérature, une endophotoagulation de la paroi du kyste au laser argon avec cryothérapie au limbe a été efficace (17). Dans d'autres cas on a essayé l'aspiration du kyste avec injection de mitomycine C diluée dans le kyste. Mais cette technique n'est pas sans risque (7).

CONCLUSION

Les kystes iriens chez les enfants sont rares. Il est important de les classer cliniquement et de les dépister précocement afin d'éviter le risque d'amblyopie. Le diagnostic est actuellement aisé grâce aux progrès des moyens d'investigation, surtout l'ultra-biomicroscopie. Selon leur mode évolutif, ils posent un problème thérapeutique et pronostique. En effet le traitement clinique, physique ou chirurgical doit être précoce et la surveillance prolongée. L'évolution après traitement peut être marquée par la récidive du kyste et les complications dues au traitement.

RÉFÉRENCES

(1) ALWARD W.L.M., OSSOINIG K.C. – Pigment dispersion secondary to cysts of the iris pigment epithelium. Arch Ophthalmol 1995;113:1574-5.

(2) AZURA - BLANCO A., SPAETH G.L., ARAUJO S.V., AUGSBURGER J.J., TEREBUH A.K. – Plateau iris syndrome associated with multiple ciliary body cysts. Arch Ophthalmol 1996;114:666-8.

(3) BRENT G.J., MEISLER D.M., KUSHNA R., BAERVELDT G. – Spontaneous collapse of primary acquired iris stromal cysts. Am J Ophthalmol 1996;122:886-7.

(4) GENTILE R.C., LIEBMANN J.M., TELLO C., STEGMAN Z., WEISSMAN S.S., RITCH R. – Ciliary body enlargement and cyst formation in uveitis. Br J Ophthalmol. 1996;80:895-9.

(5) GRUTZMACHER R.D., LINDQUIST T.D., CHITTUM M.E., BUNT - MILIAM A.H., KALIMA R.E. – Congenital iris cysts. Br J Ophthalmol 1987;71:227-34.

(6) GUPTA M., PURI P., RUNDAL P., RENNIE I.G. – Primary Iris cyst with pseudohypopion: an atypical presentation. Br J Ophthalmol 2001;85:887.

(7) KAWAGUCHI K., YAMAMOTO S., NAGAL Y., OKADE A., IWASAKI N., TONO Y. – Treatment of recurrent giant iris cyst with intracyst administration of mitomycin C. Br J Ophthalmol 2000;84:8001.

(8) KNAUF H.P., ROWSEY J.J., MARGO C.E. – Cystic epithelial downgrowth following clear-corneal cataract extraction. Arch Ophthalmol. 1997;115:668-9.

(9) LEE B.L., LANIER A.B., BATEMAN J.B. – Autosomal dominant anomalies of the iris pigment epithelium. Ophthalmology 1996;103:1696-9.

(10) LEWIS R.A., MERIN L.M. – Iris flocculi and familial aortic dissection. Arch Ophthalmol 1995;113:1330-1.

(11) LOIS N., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A., MERCADO G. – Primary cyst of the iris pigment

epithelium: clinical features and natural course in 234 patients. Ophthalmology 1998;105:1879-85.
(12) LOIS N., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A., MERCADO G., DE POTTER P. – Primary iris stromal cysts: A report of 17 cases. Ophthalmology 1998;105:1317-22.
(13) MARIGO F.A., ESAKI K., FINGER P.T., ISHIKAWA H., GREENFIELD D.S., LIEBMANN J.M., RITCH R. – Differential diagnosis of anterior segment cysts by ultrasound biomicroscopy. Ophthalmology 1999;106:2131-5.
(14) OFFRET H. – Tumeurs de l'uvée. Encycl Med Chir, Paris, Ophtalmologie. 9-1983;21235 A10:1-14.
(15) RUMMELT V., RUMMELT C., NAUMANN G.O.H. – Congenital non pigmented epithelial iris cyst after amniocentesis. Clinicopathologic report on two children. Ophthalmology 1993;100:776-81.
(16) SHIELDS J.A., SHIELDS C.L., LOIS N., MERCADO G. – Iris cyst in children: classification, incidence and management. Br J Ophthalmol 1999;83:334 -8.
(17) SHIN S.Y., STARK W.J., HALLER J., GREEN W.R. – Surgical management of recurrent iris stromal cyst. Am J Ophthalmol 2000;130:122-3.
(18) SIDOTI P.A., VALENCIA M., CHEN N., BAERVELDT GREEN R.L. – Echographic evaluation of primary cyst of the iris pigment epithelium. Am J Ophthalmol 1995;120:161-7.
(19) TSAI J.C., ARRINDELL EL., O'DAY D.M. – Needle aspiration and endodiathermy treatment of epithelial inclusion cyst of the iris. Am J Ophthalmol 2001;131:263-5.
(20) WAELTERMANN J.M. HETTINGER M.E., CIBIS G.W. – Congenital cysts of the iris stroma. Am J Ophthalmol. 1985;100:549-54.
(21) WEARNE M.J., BUCKLEY R.J., CREE I.A. – Cystic epithelial ingrowth as a late complication of penetrating keratoplasty. Arch Ophthalmol. 1997;177:1444-5.

.....

Adresse:
Dr Fatma MGHAIETH
Institut Hédi Raïs d'Ophtalmologie de Tunis (Service B).
Bab Saadoun
1006 Tunis - Tunisie
e-mail: famag22@yahoo.fr
Tél: 00 216 71 577 938
Fax: 00 216 71 575 956