

CAPÍTULO

4.3

Tumores de iris. Otros tumores y pseudotumores

Manuel Bande Rodríguez, María José Blanco Teijeiro, Antonio Piñeiro Ces

Existen lesiones que pueden simular clínicamente un melanoma maligno de iris y, el hecho de no reconocerlas, puede conducir a una cirugía ocular innecesaria o incluso a una enucleación. Por ello, es importante tener presentes todas estas condiciones simuladoras en el diagnóstico diferencial a la hora de explorar un paciente con sospecha de melanoma de iris. En la literatura médica se han publicado pocas series sobre la gama completa de lesiones de iris (1-3). En términos generales, los tumores de iris se suelen clasificar en sólidos (79%) o quísticos (21%)(4,5)(tabla 1).

En este capítulo nos centraremos en determinadas lesiones, como son los quistes y las neoplasias no melanocíticas, que a veces pueden confundirse con un melanoma de iris.

LESIONES QUÍSTICAS DE IRIS

Los quistes de iris se clasifican en primarios y secundarios. Los quistes primarios son a su vez catego-

Tabla 1. Clasificación de las lesiones de iris (3)

Diagnóstico		%
Quiste		21
Sólido		
	Melanocítico	68
	No melanocítico	11
	Metástasis	2
	Vascular	2
	Linfoma	<1
	Xantogranuloma	<1
	No neoplasias que simulan lesión	5

rizados dependiendo de si provienen o no del epitelio pigmentario o del estroma del iris (tabla 2)(6).

Quistes primarios

Los quistes primarios de iris son los más frecuentes y tienen una etiología desconocida. Se piensa que son consecuencia de un defecto en el desarrollo neuroectodérmico y suelen caracterizarse por un crecimiento lento.

Tabla 2. Clasificación de los quistes de iris

Quistes primarios	
Quistes de epitelio pigmentario del iris	Centrales (Pupilares)
	Zona media
	Periféricos
	Disgregados
Quiste de estroma del iris	Congénitos
	Adquiridos
Quistes secundarios	
Epiteliales	Postquirúrgicos
	Postraumáticas
Quistes perlados	
Quistes inducidos por fármacos	
Quistes parasitarios	
Quistes secundarios a tumores intraoculares	
Meduloepitelioma	
Melanoma uveal	

Los quistes del epitelio pigmentario del iris (EPI) son debidos a la separación de las dos capas epiteliales del EPI, con un contenido seroso claro en su interior. Son estructuras globulares, en un 90 % son unilaterales, de color marrón oscuro y se pueden transluminar debido a su contenido seroso. Los quistes periféricos son los más comunes (63%) y suelen ser difíciles de ver, incluso con dilatación pupilar (fig. 1). Son más frecuentes en mujeres jóvenes y normalmente en cuadrantes temporales. Hasta un tercio pueden ser multilobulados o múltiples, lo que afecta la morfología del ángulo y puede llevar a un glaucoma de ángulo cerrado si se extienden más allá de 180°. Los quistes de la zona

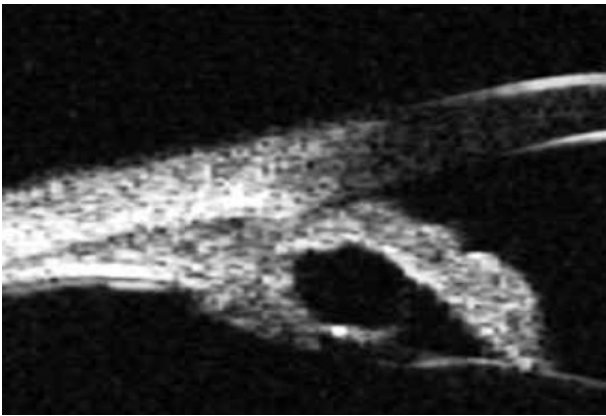


Fig. 1: Imagen de biomicroscopía ultrasónica (BMU) donde se detecta un quiste epitelial periférico de paredes finas. Cierre angular focal y no completo. El cuerpo ciliar es normal.

media y pupilares están presentes en individuos ligeramente mayores, de en torno a 40-50 años de edad (fig. 2). También existe la posibilidad de que los quistes se separen del epitelio pigmentario del iris y floten libremente en la cámara anterior o el cuerpo vítreo, aunque esto es poco común (3% y <1%, respectivamente)(7). Para su diagnóstico, se puede recurrir a la imagen en biomicroscopía ultrasónica (BMU), en la que se observan como quistes de pared fina de alta reflectividad con un contenido anecogénico en su interior. La falta de reflectividad interna permite diferenciarlos fácilmente de lesiones sólidas (tumoraes o no).

Los quistes del estroma del iris, que representan alrededor del 15% de los quistes primarios de iris, suelen ser congénitos y pueden detectarse desde los primeros meses de vida, aunque es común que se manifiesten en la juventud. Estos quistes se forman a partir del tejido del EPI dentro del estroma iridiano y pueden adquirir forma de vesículas que sobresalen hacia la cámara anterior (fig. 3). Si crecen o se rompen, pueden provocar iritis secundaria, dolor y glaucoma. En recién nacidos, estos quistes pueden causar fotofobia y buftalmos, lo que puede llevar a un mal pronóstico visual y a la necesidad de múltiples cirugías para evitar la ambliopía. En cambio, en adolescentes, suelen ser más benignos y sólo requieren tratamiento quirúrgico en un 25% de los casos (8).

En la imagen de biomicroscopía, las vesículas aparecen como masas translúcidas de superficie

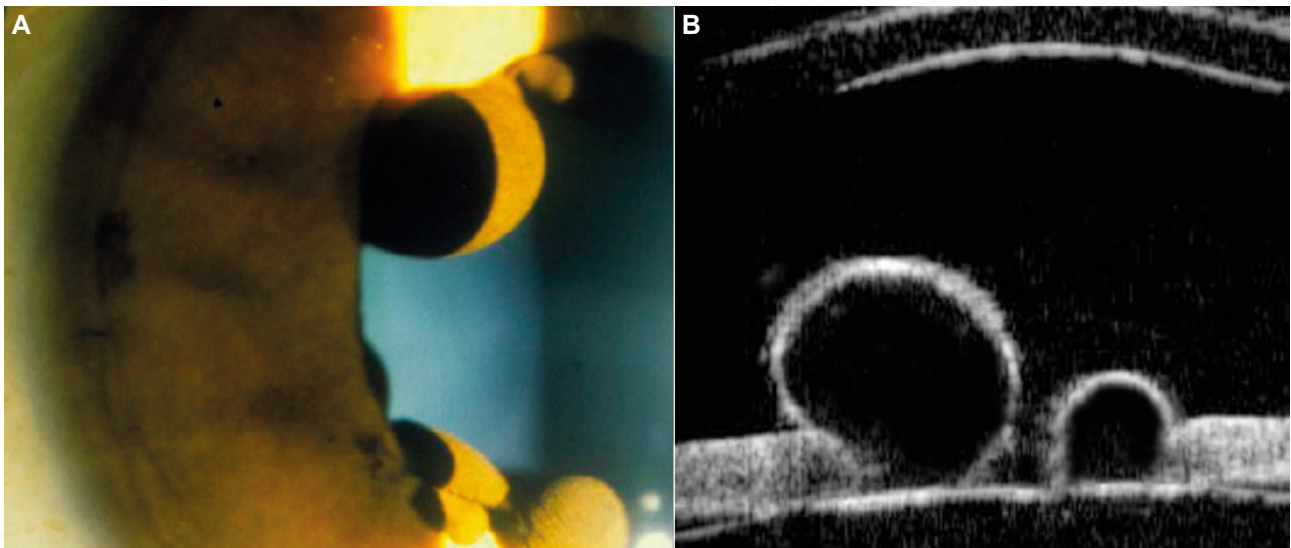


Fig. 2: **A.** Paciente con múltiples tumoraciones pigmentadas en el reborde pupilar. **B.** La exploración por BMU muestra características de quiste epitelial con pared fina y contenido seroso.

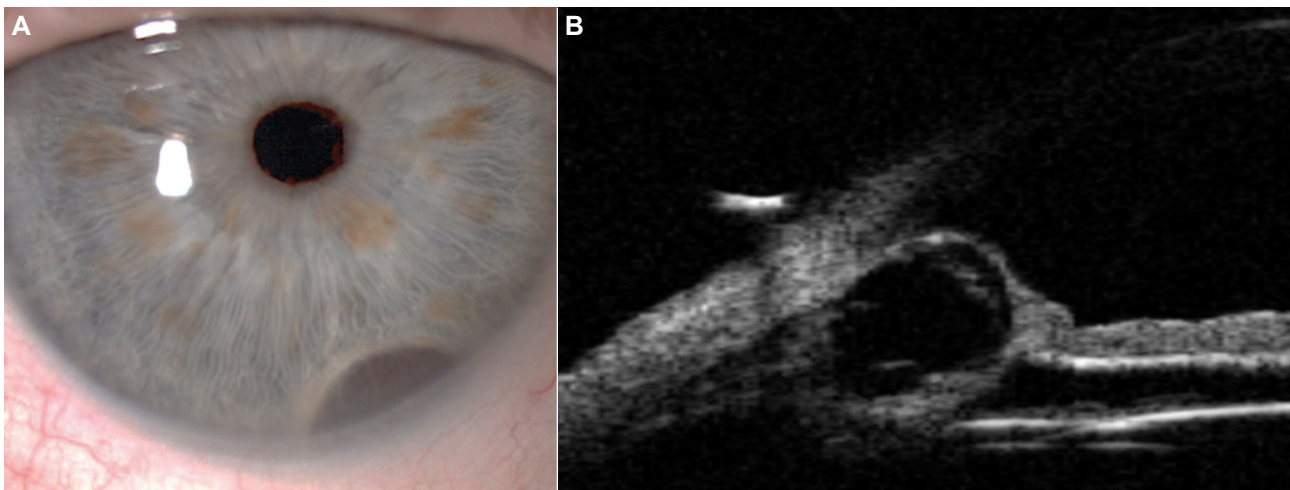


Fig. 3: **A.** Paciente al que previamente a cirugía de catarata se le descubrió una lesión negruzca en raíz iridiana nasal inferior del OD. **B.** Imagen de BMU en proyección vertical. Se pone en evidencia el quiste estromal del iris, con un cierre angular completo asociado.

lisa en el estroma del iris, con la posibilidad de que se observe detritus en su interior. Por otra parte, en la imagen en BMU, los quistes se encuentran en el estroma y desplazan el estroma normal del iris, siendo las paredes más gruesas que en los quistes epiteliales.

Quistes secundarios

Los quistes secundarios del iris son lesiones que se desarrollan como resultado de una causa subyacente, como un traumatismo ocular, cirugía previa o uso prolongado de ciertos fármacos. En contraste a los primarios, los quistes secundarios suelen ser unilaterales y solitarios, con bordes irregulares y superficie áspera, y pueden afectar la visión. A menudo se presentan con síntomas, como la iritis, el ectropión de úvea, la catarata secundaria o el glaucoma secundario.

Los quistes epiteliales de implantación son los más comunes y pueden invadir el iris o la cámara anterior, alterando la estructura y provocando complicaciones como glaucoma y uveítis secundaria. En las imágenes, aparecen como masas translúcidas con contenido seroso y se pueden ver conexiones con la puerta de entrada del traumatismo.

Por otro lado, los quistes perlados son pequeñas inclusiones derivadas de células corneales o conjuntivales y contienen un contenido seroso amarillento que puede incluir queratina y células descamadas. Aparecen como lesiones sólidas y

blancas en el estroma del iris y pueden requerir resección para evitar glaucoma (9).

Por último, los quistes secundarios a fármacos, como los derivados de un uso prolongado de mióticos o prostaglandinas, se manifiestan como múltiples quistes pequeños a lo largo del borde pupilar o pueden flotar libremente en la cámara anterior (10).

Modalidades de imagen

Aunque la sospecha de una lesión quística iridiana comienza cuando vemos una protuberancia anterior asintomática en la exploración con lámpara de hendidura, siempre será preciso llevar a cabo una biomicroscopía ultrasónica (BMU) para su diagnóstico correcto. La BMU nos va a permitir, a diferencia de la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior (AS-OCT), obtener imágenes de hasta unos 4-5 mm de profundidad con una resolución de 20 a 50 micras, sin tener interferencias secundarias al pigmento del epitelio pigmentario del iris. Estas propiedades de la BMU nos van a permitir analizar los bordes de la lesión, incluido el posterior, valorar las relaciones con sus estructuras vecinas y estudiar los patrones de reflectividad interna, que pueden ser útiles en el diagnóstico diferencial (11). La BMU también permite el seguimiento cuantitativo de las dimensiones de la lesión. Por todo esto, la BMU sigue siendo el estándar de oro en la imagen y el diagnóstico diferencial de las lesiones del iris.

LESIONES NO QUÍSTICAS DE IRIS

Tumores no melanocíticos

Uno de los principales tumores son las metástasis. La mayoría de las metástasis uveales se producen en la úvea posterior, siendo relativamente raras las metástasis en el iris (5-11%)(12,13) (fig. 4). Las localizaciones más comunes del carcinoma primario que origina el tumor en iris son: la mama (34%), el pulmón (27%), la piel (12%) y el riñón (7%)(14). La presentación habitual de la metástasis es unilateral y el glaucoma secundario puede llegar a estar presente en más de un tercio de los casos. La metástasis en el iris suele ser una condición de la edad adulta, sin embargo, existe algún caso de neuroblastoma abdominal infantil que ha metastatizado a iris (15).

Dentro de las neoplasias primarias no melanocíticas, los tumores vasculares son los más comunes, siendo los más frecuentes el hemangioma racemoso y el hemangioma cavernoso. El hemangioma racemoso (comunicación arteriovenosa) suele ser asintomático y unilateral. Se presenta como un gran vaso sanguíneo solitario y tortuoso del iris, de un calibre aproximadamente dos veces superior al normal y situado dentro del estroma del iris. Una asociación interesante es que suele observarse un vaso sanguíneo episcleral dilatado contiguo, descrito en la mitad de los casos. El hemangioma racemoso del iris no tiene ninguna asociación reconocida con el hemangioma racemoso de la retina o del cerebro, presentes en el síndrome de Wyburn-

Mason (16). Por otra parte, el hemangioma cavernoso es menos frecuente. El tipo localizado aparece como una masa bien circunscrita, compuesta por grandes vasos sanguíneos cavernosos de color azul-rojo, notablemente similar, tanto desde el punto de vista macroscópico como histopatológico, al más conocido hemangioma cavernoso de la órbita (16).

Otro de los tumores no melanocíticos que pueden verse en el iris es el linfoma. La mayoría de los casos de linfoma uveal se limitan a la coroides y las descripciones sobre la afectación del iris por esta enfermedad se limitan a casos aislados o pequeñas series de casos. Los más frecuentes son los linfomas secundarios de iris, siendo estos una manifestación de una afectación sistémica. Suelen confundirse con una uveítis anterior, el pseudohipopión observado no es clínicamente distinguible del verdadero hipopión de la uveítis anterior. El pseudohipopión también se ha descrito en la leucemia aguda y constituye una excelente fuente de material para la evaluación citopatológica (17).

En la edad pediátrica pueden encontrarse tumores coristomatosos del iris (quiste dermoide), leiomioma y xantogranuloma. Este último es típico de niños pequeños, menores de 1 año. Las lesiones oculares suelen afectar al iris, pero también se han descrito en la órbita, el nervio óptico, la retina y la coroides. La iridociclitis, el hipema y el glaucoma secundario son signos de presentación frecuentes y representan complicaciones graves que pueden causar ceguera si no se detectan o no se tratan (18).

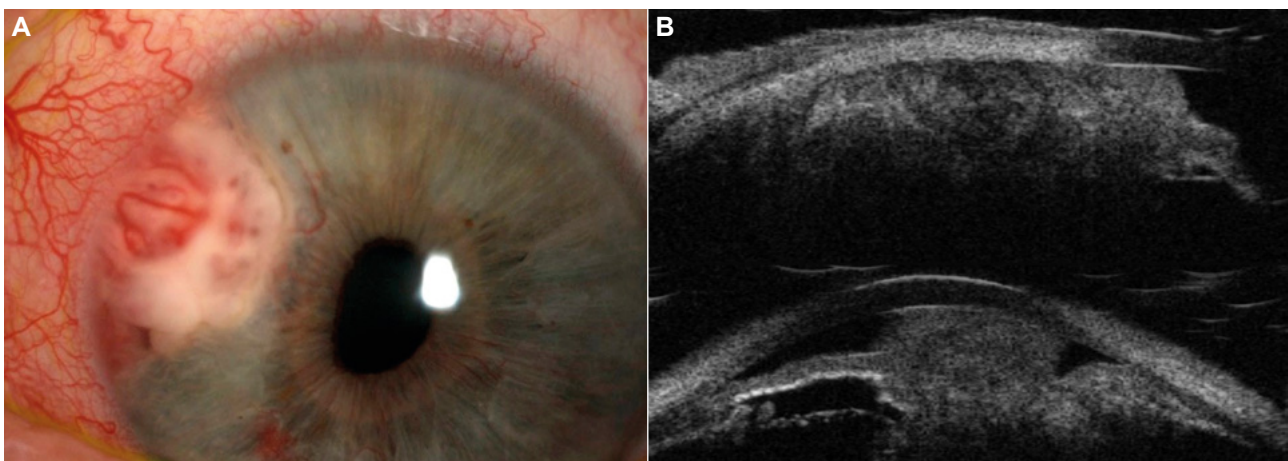


Fig. 4: **A.** Masa iridiana amelanótica con vascularización intrínseca en paciente que debutó con un glaucoma agudo. Se trata de una metástasis en un paciente diagnosticado de cáncer de pulmón. **B.** Imagen de BMU cortes vertical y horizontal. Gran masa de coroides, cuerpo ciliar e iris, de límites imprecisos y estructura interna muy irregular. Además, se puede observar cómo infiltra la línea del epitelio pigmentado de iris, contacta con el cristalino y endotelio.

Lesiones no neoplásicas que simulan tumores de iris

Esta sección cubre otras condiciones seleccionadas no neoplásicas y no quísticas que a veces pueden aparentar un melanoma de iris. La frecuencia de presentación de estas patologías la observamos en la tabla 3.

El síndrome Irido-córneo-endotelial (ICE) es una enfermedad idiopática que suele presentarse de forma unilateral, principalmente en mujeres adultas y se caracteriza por guttata endotelial corneal, sinquias anteriores periféricas, edema corneal, nódulos del iris característicos y glaucoma secundario. Los hallazgos varían de un paciente a otro y forman un espectro que incluye aquellos con cambios corneales predominantes (síndrome de Chandler), cambios predominantes en el iris (atrofia esencial del iris) y una forma particular de nevus difuso que puede producir nódulos múltiples, ectopia pupilar y glaucoma (síndrome del nevus del iris o síndrome de Cogan-Reese)(fig. 5). Debe diferenciarse del melanoma difuso del iris, ya que este no afecta el endotelio.

El iris es una localización infrecuente de alojamiento para cuerpo extraños intraoculares. Un tercio suelen ser de origen metálico y la mayoría

Tabla 3. Clasificación de lesiones no neoplásicas de iris (4)

DIAGNÓSTICO
Síndrome ICE (25%)
Atrofia de Iris (21%)
Cuerpo extraño (10%)
Coloboma (10%)
Heterocromía congénita (10%)
Dispersión pigmento (6%)
Iris despigmentado (3%)
Ectropion congénito de iris (3%)
Síndrome de nevus iris (3%)
Granuloma de iris (7%)
Iridodiálisis (2%)
Iridosquisis (2%)
Otras (2%)

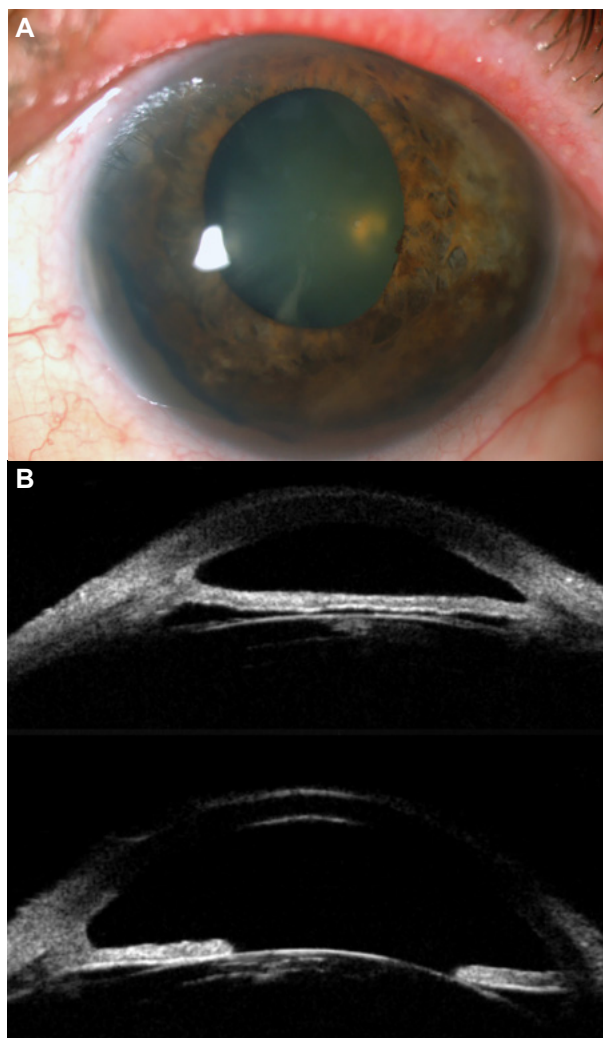


Fig. 5: **A.** Nevus difuso de iris con deformación pupilar en una paciente con Síndrome de Cogan Reese con glaucoma refractario a tratamiento tópico. **B.** Imagen de BMU cortes horizontal y vertical. Muestra una hiperecogenicidad del estroma del iris, sin invasión de la línea de epitelio pigmentario y sin afectación del cuerpo ciliar.

se sitúan en la superficie de iris (19) (fig. 6). Los pacientes a menudo no recuerdan ningún traumatismo anterior, a pesar de que el cuerpo extraño ha penetrado aparentemente en el globo ocular. Si el melanoma es una consideración diagnóstica, la BMU o la tomografía computarizada serán determinantes en revelar la naturaleza de la lesión (3).

Otras lesiones que pueden simular un melanoma de iris son la iridodiálisis, el granuloma, la hemorragia atípica, la retención de material del cristalino, las alteraciones del iris por infecciones herpéticas y el ectropión congénito de iris (3,5).

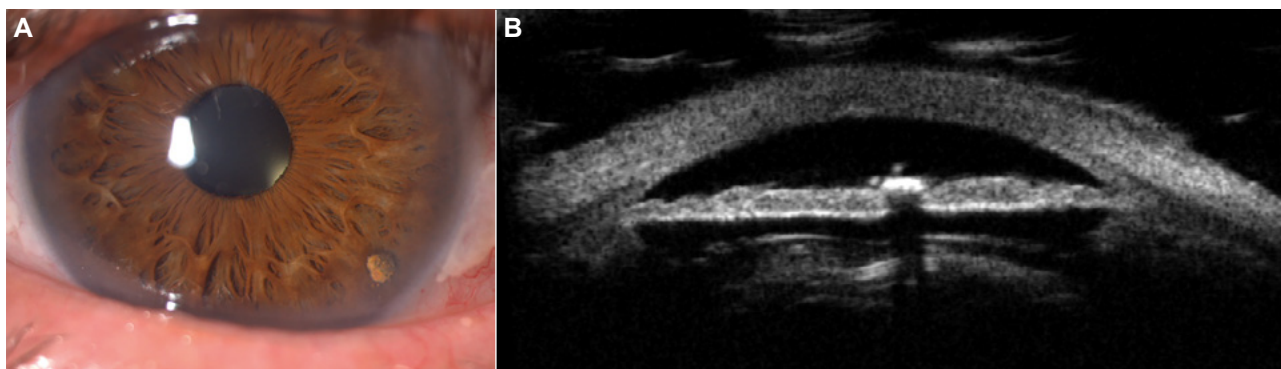


Fig. 6: **A.** Cuerpo extraño de apariencia metálica en cuadrante nasal inferior de iris en un paciente varón de 68 años. **B.** Imagen de BMU corte horizontal. Se visualiza pequeña línea hiperecogénica sobre el iris que muestra una sombra ecogénica posterior.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Los tumores de iris son de composición quística en un 20% de los casos y sólida en un 80% aproximadamente.
- Los tumores quísticos más frecuentes son los quistes de epitelio pigmentario de iris (aproximadamente 85%).
- Las lesiones simuladoras no melanocíticas sólidas más frecuentes son la atrofia del iris, el síndrome ICE y la metástasis.
- Otras lesiones de iris menos frecuentes son el cuerpo extraño, el coloboma, la heterocromía, el granuloma o la iridodiálisis.
- La AS-OCT y la BMU son pruebas complementarias de diagnóstico en estos casos. La BMU permite alcanzar imágenes de hasta unos 4-5 mm de profundidad. La AS-OCT puede verse limitada por el epitelio pigmentario del iris.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ashton, N. Primary Tumours of the Iris. *Br J Ophthalmol* 1964; 48: 650-668
2. Duke, J.R.; Dunn, S.N. Primary tumors of the iris. *AMA Arch Ophthalmol* 1958;59: 204-214
3. Shields, C.L.; Kancherla, S.; Patel, J.; Vijayvargiya, P.; Suriano, M.M.; Kolbus, E.; Badami, A.; Sharma, P.; Jacobs, E.; Voluck, M.; et al. Clinical survey of 3680 iris tumors based on patient age at presentation. *Ophthalmology* 2012; 119: 407-414
4. Shields, C.L.; Shields, P.W.; Manalac, J.; Jumroendarasame, C.; Shields, J.A. Review of cystic and solid tumors of the iris. *Oman J Ophthalmol* 2013; 6: 159-164
5. Shields, J.A.; Shields, C.L. *Intraocular Tumors: An Atlas and Textbook*; Lippincott Williams & Wilkins: 2008.
6. Shields, J.A. Primary cysts of the iris. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 79: 771-809
7. Shields, J.A.; Shields, C.L. Cysts of the Iris Pigment Epithelium. What Is New and Interesting? The 2016 Jose Rizal International Medal Lecture. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2017; 6: 64-69
8. 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: 1317-1322
9. Lee, J.H.; Park, M.H.; Kim, H.S. A case of epithelial inclusion cyst of iris. *Korean J Ophthalmol* 2008; 22: 259-262
10. Georgalas, I.; Petrou, P.; Papaconstantinou, D.; Brouzas, D.; Koutsandrea, C.; Kanakis, M. Iris cysts: A comprehensive review on diagnosis and treatment. *Surv Ophthalmol* 2018; 63: 347-364
11. Krema, H.; Santiago, R.A.; Gonzalez, J.E.; Pavlin, C.J. Spectral-domain optical coherence tomography versus ultrasound biomicroscopy for imaging of nonpigmented iris tumors. *Am J Ophthalmol* 2013; 156: 806-812
12. Freedman, M.I.; Folk, J.C. Metastatic tumors to the eye and orbit. Patient survival and clinical characteristics. *Arch Ophthalmol* 1987; 105: 1215-1219
13. Shields, J.A.; Shields, C.L.; Kiratli, H.; de Potter, P. Metastatic tumors to the iris in 40 patients. *Am J Ophthalmol* 1995; 119: 422-430
14. Shields, C.L.; Kaliki, S.; Crabtree, G.S.; Peshtani, A.; Morton, S.; Anand, R.A.; Coco, G.; Shields, J.A. Iris metastasis from systemic cancer in 104 patients: the 2014 Jerry A. Shields Lecture. *Cornea* 2015; 34: 42-48
15. Sekimoto, M.; Hayasaka, S.; Setogawa, T.; Kishi, K. Presumed iris metastasis from abdominal neuroblastoma. *Ophthalmologica* 1991; 203: 8-11
16. Shields, J.A.; Bianciotto, C.; Kligman, B.E.; Shields, C.L. Vascular tumors of the iris in 45 patients: the 2009 Helen Keller Lecture. *Arch Ophthalmol* 2010; 128: 1107-1113
17. Mashayekhi, A.; Shields, C.L.; Shields, J.A. Iris involvement by lymphoma: a review of 13 cases. *Clin Exp Ophthalmol* 2013; 41: 19-26
18. Pantalon, A.; Stefanache, T.; Danciu, M.; Zurac, S.; Chiselita, D. Iris juvenile xanthogranuloma in an infant - spontaneous hyphema and secondary glaucoma. *Rom J Ophthalmol* 2017; 61: 229-236
19. Sharma, Y.R.; Singh, D.V.; Azad, R.V.; Chandra, P.; Pal, N. Iris intraocular foreign bodies: safe and successful removal through limbus. *Indian J Ophthalmol* 2006; 54: 125-126