



Certificate of Attendance

THIS IS TO CERTIFY THAT:

FITRATUL ILAHI, MD

HAS ATTENDED AS

SPEAKER

42ND ANNUAL SCIENTIFIC MEETING

The Singhasari Resort, Batu-Malang 27-29 September 2017

Accredited by Indonesian Medical Association (IDI)

NO 01495/PB/A.4/09/2017

Participant: 15 SKP, Speaker: 12 SKP, Moderator: 4 SKP, Committee: 2 SKP



54dbaef707bb

dr. M Sidik, Sp.M(K)
PERDAMI President

dr. Safaruddin Refa, Sp.M-KVR
Head of PERDAMI Malang

dr. M. Ma'sum Effendi, Sp.M(K)
Chairman

BILATERAL IRIDOCORNEAL ENDOTHELIAL SYNDROME

FITRATUL ILLAHI

Glaucoma Subdivision, Department of Ophthalmology
Faculty of Medicine, Andalas University / Dr. M. Djamil Hospital Padang
West Sumatra, Indonesia

ABSTRACT

Introduction: Iridocorneal endothelial (ICE) syndrome is a rare disease with a prevalence of less than 1: 200.000. It is a group of disorders characterized by abnormal corneal endothelium causing variable degrees of iris atrophy, secondary angle-closure glaucoma, and corneal edema. There is no systemic or genetic association. The condition is usually unilateral, presents between early and middle adulthood, and occurs more often in women. Common manifestations are iris abnormalities, reduced visual acuity, and pain.

Purpose: To report a case of bilateral iridocorneal endothelial syndrome on a female patient.

Method: A female referred by general ophthalmologist, 52 year old, came to M.Djamil Hospital Padang with corneal hazy on both eyes. VA RE is 1/300 and VA LE is light perception. There were keratopathy and iridocorneal adhesions on the peripheral iris ODS. Lens and pupil are difficult to assess and undetectable fundoscopic examination is unclear due to corneal hazy. The IOP on the right eye was 10 mmHg while on the left eye was 16 mmHg and she previously underwent trabeculectomy surgery in both eyes since 18 years ago.

Result: The IOP was controlled by trabeculectomy and topical β -bloker. The patient is was underwent keratoplasty procedure. VOD is one counting finger and VOS is one counting finger. A few months after that intraocular pressure becomes unstable.

Conclusion: ICE is commonly unilateral but can also occur bilaterally and trabeculectomy only was not enough to control the IOP. Keratoplasty is indicated in cases in which corneal edema significantly reduces vision.

Key words: Iridocorneal Endothelial Syndrome, Keratopathy, Iridocorneal Adhesions, Keratoplasty.

PENDAHULUAN

Iridocorneal endothelial (ICE) *syndrome* adalah penyakit langka dengan prevalensi kecil dari 1:200.000.¹ Merupakan kelompok penyakit glaukoma sudut tertutup sekunder dengan karakteristik endotel korneal yang tidak normal yang menyebabkan variasi tingkat atrofi iris, glaukoma sudut tertutup sekunder, dan edema kornea.^{2,3} Penyakit ini tidak berhubungan dengan penyakit sistemik maupun genetik. Kondisi penyakit ini

biasanya unilateral, namun pernah juga ditemukan bilateral.⁴ Penyakit ini sering muncul pada usia dewasa muda dan sering mengenai perempuan.^{1,2,3} Pasien tidak menunjukkan gejala pada stadium awal. Kemudian pasien merasa penglihatannya menurun dan terdapat irregularitas iris. Seiring dengan meningkatnya tekanan intraokular, pasien mengeluh nyeri atau mata merah, atau keduanya.^{1,2,3}

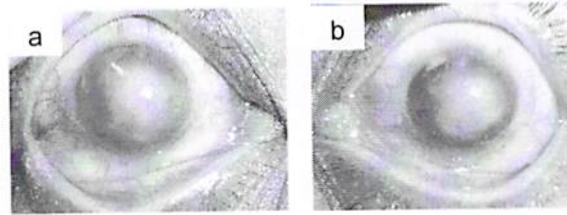
Penulis mengangkat kasus ini karena kelangkaan kejadian penyakit terutama karena bersifat bilateral dan tantangan terapi untuk menjaga tekanan intraokular yang stabil setelah dilakukan trabekulektomi dan pengobatan medis.

LAPORAN KASUS

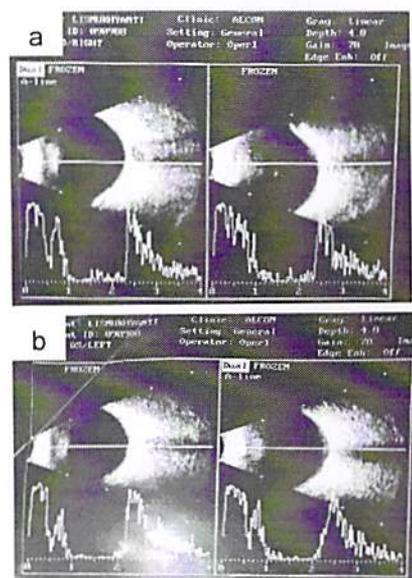
Seorang perempuan usia 52 tahun, rujukan dari dokter umum di daerah, datang ke RSUP dr. M.Djamil Padang pada tanggal 12 November 2015 dengan keluhan utama penglihatan kedua mata kabur sejak ±18 tahun yang lalu. Penglihatan kabur perlahan-lahan disertai dengan mata merah dan nyeri terutama 3 hari ini. Riwayat hitam mata memutih sejak 10 tahun yang lalu, makin lama semakin menebal. Riwayat operasi trabekulektomi pada kedua mata ±18 tahun yang lalu. Tidak terdapat riwayat trauma. Tidak terdapat riwayat penyakit yang sama dalam keluarga. Tidak terdapat riwayat penyakit sistemik seperti hipertensi dan diabetes melitus. Pasien sebelumnya telah memakai obat tetes mata timolol 0,5% pada kedua mata.

Pada pemeriksaan didapatkan tajam penglihatan mata kanan 1/300 (VOD) dan tajam penglihatan mata kiri (VOS) 1/~p.benar. Kelopak kedua mata dalam batas normal. Pada pemeriksaan slitlamp ditemukan konyungtiva kedua mata hiperemis dan tampak bleb di superior. Kedua kornea ditemukan keratopati dan neovaskularisasi. Camera okuli anterior (COA) ditemukan cukup dalam pada kedua mata (VH3). Pada iris perifer terdapat iridocorneal adhesi pada kedua mata. Pupil dan lensa sulit dinilai. Pada funduskopi media kedua mata keruh, detail tidak dapat dinilai. Pada pemeriksaan tekanan intraokular (TIO)

dengan aplanasi Goldmann didapatkan TIO mata kanan 10mmHg dan kiri 16 mmHg. Gonioskopi tidak dapat dilakukan karena media keruh.



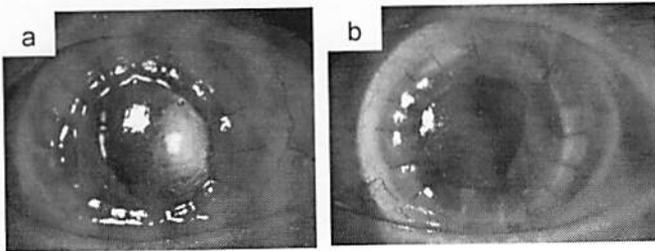
Gambar 1. Tampak Kornea Kedua Mata (a,b) mengalami Keratopati.



Gambar 2. USG Kedua Mata (a.kanan, b.kiri) memperlihatkan Tidak adanya Kelainan pada Segmen Posterior.

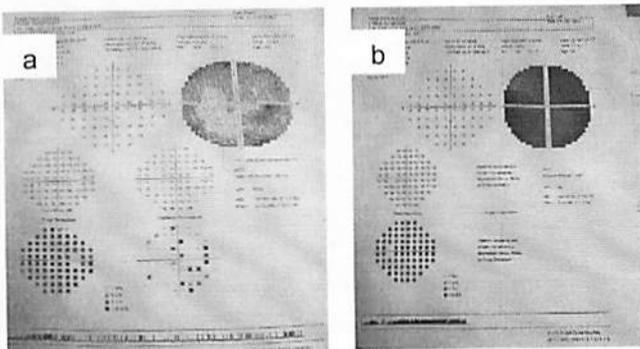
Berdasarkan temuan klinis ini pasien didiagnosa dengan bilateral ICE syndrome post trabekulektomi ODS. Pasien diterapi dengan obat tetes mata timolol 0,5% 2 kali sehari dan artifisial tears. Selama 6 bulan pasien kontrol teratur dengan TIO kedua mata terkontrol dan dilanjutkan dengan terapi topikal yang sama.

Pada bulan Mei 2016 pasien menjalani keratoplasti pada kedua mata. Pada pemeriksaan klinis setelah keratoplasti didapatkan VOD 5/60 dan VOS 1½ /60. Pada kornea didapatkan hechting keratoplasti 360°. COA cukup dalam (VH3) pada kedua mata. Pada iris perifer kedua mata masih ditemukan iridocorneal adhesi. Kedua pupil tampak semimidriasis dengan lensa IOL (PC). TIO kedua mata masih terkontrol, TIO OD 11 mmHg dan TIO OS 10 mmHg. Pada funduscopy ditemukan pembuluh darah dan makula yang baik pada kedua mata. Pada pemeriksaan papil ditemukan cup per disc ratio (CDR) OD 0,7-0,8 dan CDR OS 0,9-1.



Gambar 3. Kedua Mata (a.kanan, b.kiri) setelah Keratoplasti.

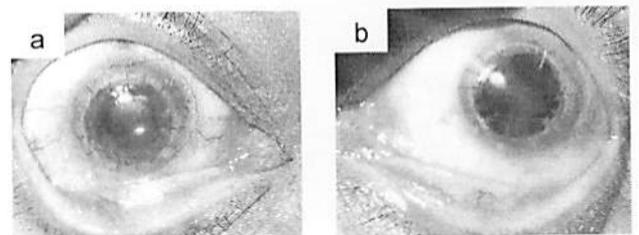
Pada pemeriksaan perimetri ditemukan mata kanan dengan visual field index (VFI) 80% sedangkan mata kanan tampak gambaran depres general.



Gambar 4. Perimetri Kedua Mata (a.kanan, b.kiri) yang dilakukan setelah Keratoplasti.

Dengan diagnosa bilateral ICE syndrome post keratoplasti ODS dan trabekulektomi ODS + pseudofakia ODS pasien diterapi dengan obat yang sama, obat tetes mata timolol 0,5% 2 kali sehari.

Setelah kontrol teratur selama 1 tahun, pasien kemudian datang kembali kontrol dengan keluhan mata nyeri pada mata kanan. Setelah dilakukan pemeriksaan didapatkan VOD 5/60 cc S-3.50 C-4.00 (55°) → 20/150 dan VOS 20/200. Pada kornea ditemukan dispersi pigmen pada kedua mata. Kornea mata kanan tampak agak keruh dari sebelumnya. Pada pemeriksaan TIO didapatkan TIO OD 22 mmHg dan TIO OS 15 mmHg. Pasien didiagnosa menjadi glaukoma sekunder ec bilateral ICE syndrome post keratoplasti ODS dan trabekulektomi ODS + pseudofakia ODS dan ditambahkan terapi tetes mata glaopen sekali sehari, azopt tiga kali sehari dan posop 6 kali sehari. Setelah 2 bulan, visus mata kanan menurun menjadi 1/60, kornea mata kanan yang mulai tampak keratopati, funduskopi OD sulit dinilai dan TIO tidak stabil, terapi *timolol* kemudian dihentikan, dan pasien diterapi hanya dengan azopt 3 kali sehari dan posop 6 kali sehari.



Gambar 5. Kornea Mata Kanan (a) tampak lebih Keruh dibandingkan Kiri (b).

DISKUSI

ICE *syndrome* merupakan kelompok penyakit glaukoma sudut tertutup sekunder dengan karakteristik endotel korneal yang tidak normal yang menyebabkan variasi tingkat atrofi iris, glaukoma sudut tertutup sekunder, dan edema kornea. Penyakit ini muncul pada usia 20-50 tahun dan lebih sering pada perempuan.^{2,3} Pasien mengeluh adanya gangguan penglihatan atau rasa tidak nyaman yang terjadi oleh karena kornea edema atau peningkatan TIO. Sindroma ini hampir selalu terjadi unilateral namun pernah juga ditemukan bilateral.⁴ Tidak ditemukan kelainan sistemik yang menyertainya.^{2,3}

Dari penelitian klinis dan patologis, Campbell dan teman-teman serta Eagle dan teman-teman mengemukakan hipotesa bahwa abnormalitas yang mendasari dari ICE *syndrome* adalah tidak normalnya endotel kornea.^{1,2,3,4} Pada slitlamp biomikroskop abnormalitas tampak seperti *beaten metal* yang pada awalnya tampak seperti demarkasi antara endotel kornea normal dan abnormal. Sejalan dengan waktu daerah ini akan meluas hingga seluruh endotel terlibat. Lapisan epitel dan stromal di sekitar endotel abnormal dapat bersih atau menjadi edema.⁴

Peripheral anterior synechiae (PAS) yang tinggi merupakan ciri khas ICE *syndrome* dan sering meluas ke *Schwalbe's line*.^{2,5} PAS tersebut menimbulkan penutupan pada COA yang kemudian menimbulkan glaukoma sudut tertutup. Derajat penutupan sudut tidak selalu berhubungan dengan peningkatan TIO, karena beberapa sudut secara fungsional tertutupi oleh membrana endotelial tanpa adanya sinekia.²

Manajemen ICE *syndrome* seharusnya ditujukan pada edema kornea dan

keparahan dari glaukoma sekunder.¹ Obat-obatan yang menurunkan produksi aqueous lebih efektif dibandingkan obat-obatan yang meningkatkan outflow atau miotik.^{1,2,4} Pada beberapa keadaan trabekuloplasti dan iridotomi bisa tidak efektif.⁴

Bedah filtrasi terkadang dibutuhkan pada beberapa kasus. Angka keberhasilan trabekulektomi pada ICE *syndrome* sebanding dengan glaukoma sudut terbuka primer (POAG). Kegagalan dikaitkan dengan proliferasi endotel abnormal yang progresif memasuki *filtering bleb*. Pada kasus ini, prosedur *filtering* lainnya dapat dilakukan pada lokasi yang berbeda. YAG membranektomi dapat dipilih bila terjadi kegagalan pada endotelisasi fistula.^{2,6} Penggunaan antimetabolit adjuvan sangat dianjurkan.^{4,5,6,7}

Implan drainase glaukoma dapat sedikit meningkatkan hasil bedah jangka panjang. Namun kebanyakan implan memerlukan revisi karena penyumbatan *tube oleh iris*, migrasi membran ICE atau *tube* sekunder terhadap kontraksi membran ICE.^{1,2,4,6} YAG membranektomi pada ujung *tube* bisa dipilih pada kasus penyumbatan.^{2,4}

Pasien dengan edema kornea mungkin mendapatkan manfaat dari penurunan TIO meskipun Wilson dan Shields menemukan tidak ada korelasi antara keparahan edema kornea dan TIO.⁴ Kornea mungkin masih edema bahkan setelah TIO mencapai nilai terendah yang dapat dicapai, sehingga operasi *filtering* tidak dapat direkomendasikan untuk mengatasi edema kornea. Saline hipertonic dan lensa kontak lunak dapat membantu pada edema ringan.^{1,2,3} Jika edema kornea sangat signifikan walaupun TIO sudah diturunkan dengan obat-obatan maka keratoplasti penetrasi diindikasikan.^{1,3} Bila TIO dapat terkontrol, maka prognosis

keberhasilan graft kornea dapat baik. Satu laporan menyatakan bahwa kasus keratoplasti penetrasi pada ICE *syndrome* dapat mengalami kegagalan dalam waktu 2 tahun. Pilihan bedah yang lebih baik pada ICE *syndrome* dengan fakia adalah *deep lamellar endothelial keratoplasty* (DLEK). Ini memberi pasien visualisasi lebih cepat dengan sedikit perubahan refraksi.⁸

Progresifitas dari ICE *syndrome* bervariasi dan tidak dapat diprediksi. Karena biasanya unilateral, pasien jarang menjadi cacat visual. Terapi medis sangat cepat memperoleh tingkat kegagalan yang tinggi.⁵

Referensi

- a. Karandikar S, Patel NN, Shanbhag N. Iridocorneal Endothelial Syndrome : Iris Naevus (Cogan Reese) Syndrome A Case Report. In: International Journal of Research in Medical Sciences. India. 2015:p.3420-3423.
- b. Skuta GL, Cantor LB, Weis JS. Iridocorneal Endothelial Syndrome. In: Glaucoma American Academy of Ophthalmology. San Fransisco. 2012: p.142-144.
- c. Shaarawy TM, Sherwood MB, Hitchings RA, Growston JG. Iridocorneal Endothelial Syndrome. In: Glaucoma Medical Diagnosis and Therapy. Second Edition. London. 2015:p.435-436.
- d. Kanski JJ, Bowling B. Iridocorneal Endothelial Syndrome. In: Clinical Ophthalmology A systematic Approach. Seventh Edition. London. 2011: p.368-369.
- e. Morrison JC, Pollack IP. Iridocorneal Endothelial Syndrome. In: Glaucoma Science and Practice. New York. 2003:p.237-241.
- f. Huang T, Wang Y, Ji J, Gao N, Chen J. Deep Lamellar Endothelial Keratoplasry for Iridocorneal Endothelial Syndrome in Phakic Eyes. In: Arch Ophthalmology. China. 2009: p.33-36.
- g. Jain VK, Sharma R, Ojha S, Tandon A, Barber M, Jain G, Sami I. Trabeculectomy with Mitomycin-C in Patients with Iridocorneal Endothelial Syndrome: A Case Series. In: Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2016:p.5-6.
- h. Hamanako T, Otara K, Ono K, Ishida N. Long-Term Results of Non-Valved Glaucoma Drainage Implant Surgery and Glaucoma Drainage Implant Combined with Trabeculectomy. In: Indian Journal of Ophthalmology. 2014:p.911-916.