

**DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN MATA
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS PADJADJARAN
PUSAT MATA NASIONAL RUMAH SAKIT MATA CICENDO
BANDUNG**

Laporan Kasus : Diagnosis Klinis dan Penatalaksanaan Glaukoma pada
Sindrom *Axenveld-Rieger*
Penyaji : Mia Nursalamah
Pembimbing : DR. Elsa Gustianty, dr.,SpM(K).,MKes

Telah Diperiksa dan Disetujui oleh
Pembimbing Unit Glaukoma

DR. Elsa Gustianty, dr.,SpM(K).,MKes

CLINICAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF GLAUCOMA ASSOCIATED AXENFELD-RIEGER SYNDROME

ABSTRACT

Introduction: Axenfeld-Rieger (A-R) syndrome is a spectrum of disorders characterized by anomalous development of the neural crest-derived anterior segment structures, including the anterior chamber angle, the iris, and the trabecular meshwork. Approximately 50% of cases are associated with glaucoma, typically occurring in middle or late childhood.

Purpose: To report a case and management of glaucoma associated with axenfeld-rieger syndrome

Case Report : A boy, 19 years old came to Glaucoma outpatient clinic with blurred vision on the left eye. General examination revealed flatten midface, broaden nasal bridge, partial hypodonti, hypoplasia of maxilla and also hypospadias. Ophthalmology examination found IOP of the RE and LE was 38 mmHg and 50 mmHg, respectively. Ectropion uvea, hypoplasia iris and angle closure was shown on both eyes. There were history of 3 times trabeculectomy surgeries in the LE and once in the RE. Patient was diagnosed as Axenfeld-Rieger Syndrome + Complicated Catarract LRE + myopia gravior LRE + exotropia. Patient was planned to undergo GDD implant + phacoemulsification + IOL implantation in LE.

Conclusion: Typically, the only aspect of Axenfeld-Rieger syndrome that requires treatment is secondary glaucoma. Glaucoma in patients with Axenfeld-Rieger Syndrome can be very debilitating and difficult to manage. Maximum topical therapy may not be efficacious, so surgical interventions should be considered. Glaucoma Drainage Device (GDD) implantation after failure of prior trabeculectomy with MMC has been advised.

Keyword: axenfeld-rieger syndrome, glaucoma congenital, GDD implant

I. Pendahuluan

Sindrom Axenfeld-Rieger (A-R) merupakan kelainan genetik autosomal dominan yang ditandai dengan adanya disgenesis segmen anterior bola mata dan kelainan sistemik seperti tidak adanya atau kurang berkembangnya (hipodontia atau adontia parsial) gigi, kelainan kraniofasial ringan, dan berbagai kelainan mata, terutama glaukoma. Jika tidak disertai oleh tanda dan gejala lain, kelainan mata disebut sebagai anomali Rieger.¹⁻³

Sekitar 50% kasus sindrom Axenfeld-Rieger disertai glaukoma sekunder dengan peningkatan tekanan intraokuler sebagai faktor risiko utama. Sekitar 50% kasus

berhubungan dengan glaukoma karena gangguan aliran akuos humor akibat perkembangan yang tidak lengkap dari *trabecular meshwork* dan kanal Schlemm, biasanya terjadi pada pertengahan atau akhir masa kanak-kanak.¹⁻⁵

Mutasi dari beberapa kromosom sering dikaitkan erat dengan ARS, yaitu gen *pituitary homebox 2* (PITX2), *forkhead box C1* (FOXC1), *paired box homeotic gene 6* (PAX6), dan FOXO1A. Gen-gen ini memegang peranan penting dalam perkembangan segmen anterior bola mata.^{4,5}

Anak-anak dengan anomali Axenfeld-Rieger harus dimonitor secara teratur untuk timbulnya peningkatan TIO. Terapi medis biasanya diberikan sebagai manajemen lini pertama. Jika terapi medis gagal, trabekulektomi dengan agen *antiscarring* atau operasi GDD mungkin diperlukan untuk mengendalikan TIO. Siklodestruksi transskleral dapat dipertimbangkan dalam kasus refraktori atau jika potensi visual terbatas.⁶

Laporan kasus ini membahas mengenai gambaran klinis dan manajemen glaukoma pada sindrom Axenfeld-Rieger. Deteksi dini gejala dan tanda pada sindrom A-R ini berguna dalam menentukan manajemen yang tepat pada pasien.

II. Laporan Kasus

Seorang laki-laki usia 19 tahun datang ke poliklinik Glaukoma Pusat Mata Nasional Rumah Sakit Mata Cicendo pada tanggal 1 Juli 2019 untuk kontrol. Pasien mengeluhkan pandangan semakin buram, terutama sejak 1 bulan yang lalu. Pasien rutin menggunakan obat glaukoma yaitu Timolol maleat 0,5% tetes mata 2x1 gtt ODS, brinzolamide 1% tetes mata 3x1 gtt ODS, Latanoprost 1x1 gtt OS serta air mata buatan 4x1 gtt ODS.

Pasien memiliki riwayat glaukoma kongenital dan telah menjalani operasi trabekulektomi pada mata kiri dan kanan pada usia 4 bulan, operasi trabekulektomi ulang + MMC pada mata kiri pada usia 8 tahun, operasi trabekulektomi ulang kedua + MMC pada mata kiri pada usia 16 tahun. Keluhan hipospadia ditemukan pada anamnesis dari ibu pasien. Riwayat trauma maupun penyakit sistemik lain tidak ada, seperti asma, diabetes melitus, ginjal, jantung maupun alergi obat.

Pasien merupakan anak ke dua dari dua bersaudara, riwayat lahir spontan, cukup bulan dengan berat badan lahir 3200 gram. Riwayat imunisasi dasar lengkap. Keluhan yang sama di keluarga tidak ditemukan, namun terdapat pada anak paman pasien lahir dengan dengan cacat multipel dan sudah meninggal.

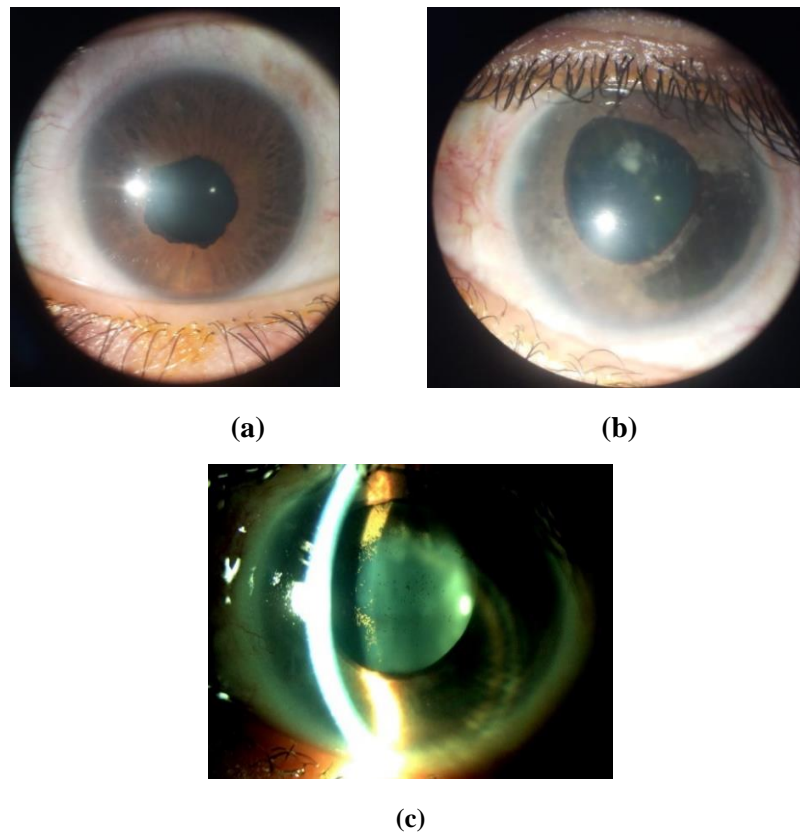
Pemeriksaan fisik didapatkan kondisi umum dalam keadaan baik. Tampak kelainan kraniofasial ringan berupa midfasial yang datar, jembatan hidung yang melebar, dan hipodontia parsial pada pasien. Kesadaran compos mentis. Tanda vital didapatkan tekanan darah 120/80 mmHg, Nadi 86 x/menit, pernafasan 20 x/menit dan suhu 36,8°C, berat badan 68 kg.



Gambar 2.1 Kelainan kraniofasial ringan serta hipodontia pada Sindrom *Axenfeld-Rieger*

Pemeriksaan oftalmologis didapatkan visus mata kanan 0.4 dengan menggunakan koreksi kacamata sendiri dan mata kiri 1/300 dari temporal. Pasien menggunakan kacamata dengan ukuran S – 6.00 C-5.00 X 180 mata kanan dan S - 10.50 C-1.75 X 7 pada mata kiri. Tekanan intraokular (TIO) dengan Aplanasi

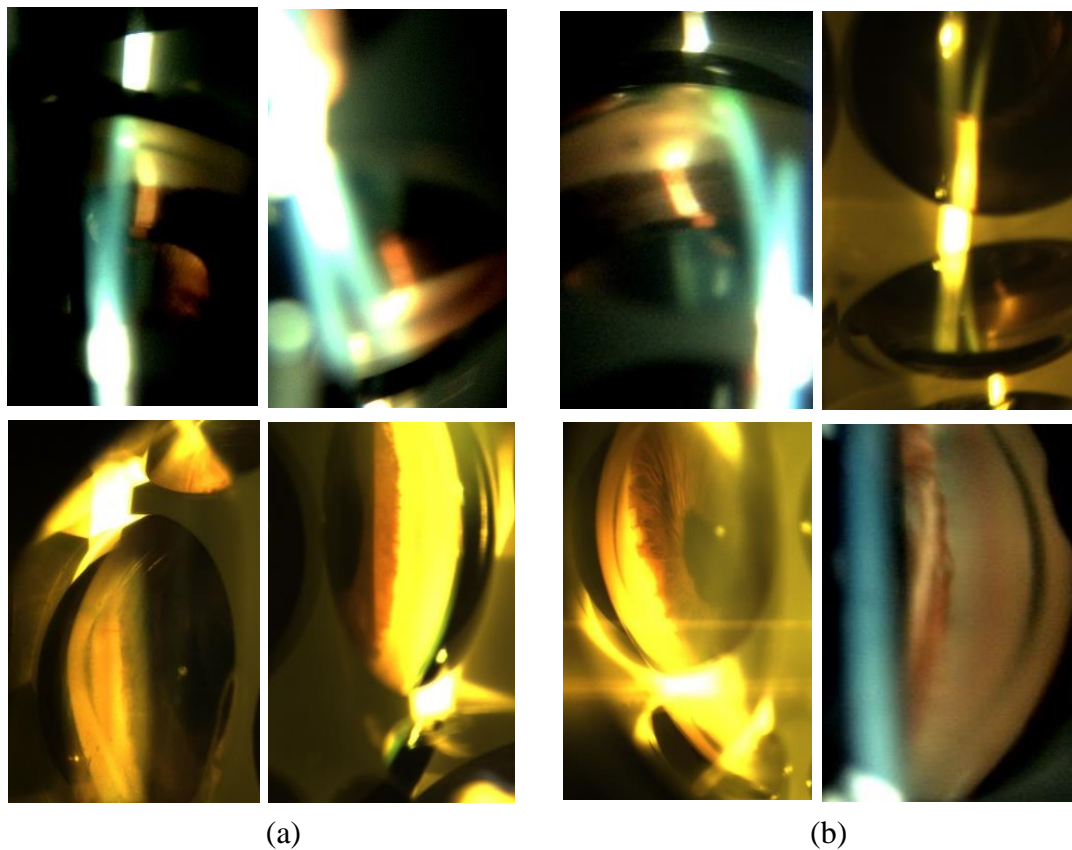
Tonometri didapatkan mata kanan 38 mmHg dan kiri sebesar 50 mmHg. Posisi bola mata didapatkan kesan eksotropia dengan gerak bola mata baik ke segala arah pada kedua mata. Pemeriksaan segmen anterior mata kanan didapatkan palpebra dan konjungtiva tampak tenang. Kornea jernih, bilik mata depan *Van Herrick* grade III, tidak ditemukan *flare* dan sel. Pupil bulat, tampak uveal ektropion pada iris dan lensa tampak agak keruh. Pemeriksaan gonioskopi didapatkan *schwalbe line* pada 4 kuadran. Segmen posterior mata kanan ditemukan papil bulat batas tegas, tigroid fundus, dengan *C/D ratio* 0,5 – 0,6.



Gambar 2.2 Segmen anterior pra operasi. (a) mata kanan tampak ektropion uvea, (b) mata kiri dengan ektropion uvea dan hypoplasia iris, (c) lensa mata kiri agak keruh

Pasien didiagnosis dengan Sindrom Axenfeld-Rieger + Katarak Komplikata ODS + Myopia Gravior ODS + Myopic fundus ODS + Eksotropia. Terapi medikamentosa yang diberikan adalah Timolol maleat 0,5% 2x1 gtt ODS, Latanoprost 1x1 gtt ODS, acetazolamide 3x250 mg per oral, Kalium aspartate

1x300mg per oral, serta air mata buatan 4x1 gtt ODS. Pasien direncanakan tindakan pemasangan implan GDD ± fakoemulsifikasi + implantasi lensa intraokular mata kiri.

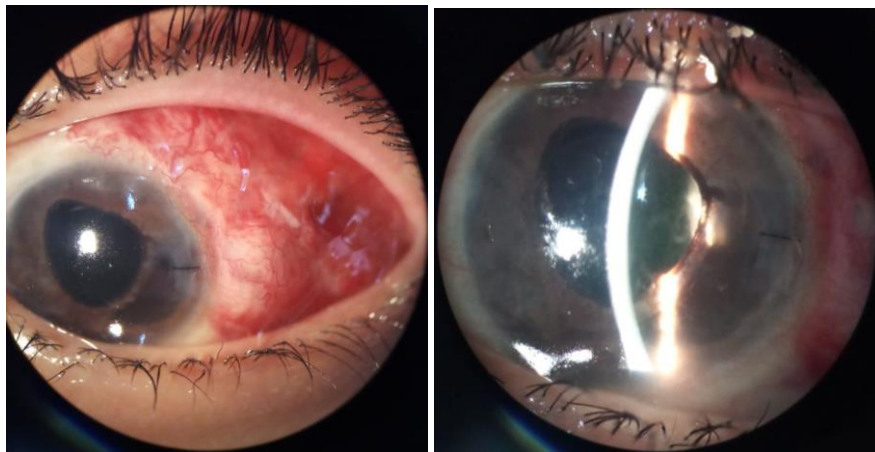


Gambar 2.3 Gonioskopi pada mata pasien menunjukkan sudut tertutup dan pelekatan iris pada sudut iridokorneal, (a) mata kanan, (b) mata kiri

Operasi pemasangan implan GDD + Fakoemulsifikasi + implantasi Lensa Intraokular mata kiri dilakukan pada tanggal 9 Juli 2019, dengan pemeriksaan pre operasi didapatkan TIO mata kanan 18 mmHg dan mata kiri 44 mmHg. Pasien diberikan mannitol 20% IV 350cc dalam 30 menit pre operasi. Tekanan intraokular paska mannitol didapatkan mata kanan 10 mmHg dan mata kiri 24 mmHg.

Pemeriksaan oftalmologis 1 hari setelah operasi didapatkan visus kedua mata tetap. TIO mata kanan 29 mmHg dan mata kiri 22 mmHg. Segmen anterior mata kanan masih sama seperti pemeriksaan sebelumnya. Segmen anterior mata kiri

didapatkan palpebral blefarospasme minimal dan pada konjungtiva bulbi terdapat perdarahan subkonjungtiva di arah superior dan temporal serta tampak *hecting* yang intak. Pemeriksaan kornea didapatkan jernih, *hecting* intak. Bilik mata depan ditemukan *Van Herick grade III, flare* dan sel $\pm/+$. Pupil terkesan lonjong, tampak ektropion uvea pada iris, ujung *tube* tampak di posterior iris, terpasang PC IOL. Pasien diberikan terapi medikamentosa prednisolone asetat tetes mata 6x1 gtt OS, levofloxacin tetes mata 6x1 gtt OS, hidrokortison asetat dan kloramfenikol salep mata 3x1 OS, ciprofloxacin tablet 2x500 mg per oral, parasetamol tablet 3x500 mg per oral, Timolol maleat 0,5% tetes mata 2x1 gtt ODS, dan brinzolamide tetes mata 3x1 gtt OD. Pasien rawat jalan dan disarankan kontrol 1 minggu kemudian.



Gambar 2.4 Segmen anterior mata kiri 1 hari paska operasi

Visus kedua mata masih tetap pada pemeriksaan oftalmologis saat kunjungan 1 minggu paska operasi. Tekanan Intraokular dengan menggunakan aplanasi tonometri mata kanan 36 mmHg dan mata kiri 4 mmHg. Segmen anterior mata kanan masih sama seperti pemeriksaan sebelumnya. Segmen anterior mata kiri didapatkan palpebral relatif tenang dan terdapat perdarahan subkonjungtiva di arah superior dan temporal, tidak tampak *leakage* dengan tes fluorescein. Pemeriksaan kornea didapatkan *hecting* intak. Bilik mata depan ditemukan *Van Herick grade III, flare* dan sel \pm/\pm . Pupil terkesan lonjong, iris tampak ektropion uvea dan *iris hole*. Ujung *tube* tampak di posterior iris, serta terpasang PC IOL. Pada segmen posterior

mata kiri didapatkan *choroidal detachment* di arah inferior. Pasien didiagnosis dengan Sindrom Axenfeld-Rieger + pseudofakia OS + Katarak komplikata OD + Myopia Gravior ODS + Myopic Fundus ODS + *choroidal detachment* OS + exotropia. Pasien diberikan terapi Timolol maleat 0,5% tetes mata 2x1 gtt OD, Brinzolamid tetes mata 3x1 gtt OD, Prednisolone asetat tetes mata 6x1 gtt OS, levofloxacin tetes mata 6x1 gtt OS, dan methylprednisolone tab 1x64 mg per oral. Pasien diminta untuk kontrol cepat 3 hari kemudian.

Pada kontrol berikutnya, tidak didapatkan keluhan pada pasien. Visus kedua mata masih tetap. Tekanan Intraokular dengan menggunakan aplanasi tonometri mata kanan 38 mmHg dan mata kiri 4 mmHg. Segmen anterior mata kanan masih sama seperti pemeriksaan sebelumnya. Segmen anterior mata kiri didapatkan kondisi serupa namun pada bilik mata depan sudah tidak ditemukan *flare* dan sel. Segmen posterior mata kiri didapatkan *retina flat*, *c/d ratio* 1.0, *choroidal detachment* yang berkurang dari kunjungan sebelumnya. Terapi yang diberikan sebelumnya dilanjutkan dan ditambah balut tekan. Pasien dikonsulkan ke Unit Vitreoretina dengan jawaban *choroidal detachment* OS, terapi dilanjutkan sesuai dengan Unit Glaukoma, lalu pasien disarankan kontrol 1 minggu kemudian. Prognosis pada pasien ini untuk *quo ad vitam ad bonam*, sedangkan *Quo ad functionam* mata kiri *dubia ad malam*, mata kanan *dubia ad bonam* dan *quo ad sanationam dubia*.

III. Diskusi

Sindrom Axenfeld-Rieger (A-R) adalah spektrum gangguan yang ditandai dengan kelainan perkembangan struktur segmen anterior dari *neural crest*, termasuk sudut bilik mata depan, iris, dan *trabecular meshwork*. Sebagian besar kasus sindrom A-R adalah autosom dominan yang diturunkan, tetapi kasus sporadis pun dapat terjadi. Gangguan ini terjadi secara bilateral, tanpa kecenderungan jenis kelamin tertentu. Insidensi dari gangguan ini sekitar 1 dari 200.000 kelahiran hidup. Sebagian besar kasus didiagnosis selama masa bayi atau masa kanak-kanak sebagai buftalmos atau edema kornea kongenital.^{2,5}

Glaukoma pada sindrom A-R berhubungan dengan jaringan primordial berasal dari *neural crest* yang tidak bermigrasi secara normal, menyebabkan lapisan endotel yang menetap pada struktur sudut dan insersi yang tinggi dari akar iris anterior, sehingga terjadi gangguan aliran akuos. Penghentian perkembangan juga mengakibatkan berkurangnya ruang *intertrabecular* dan lebih sempitnya *trabecular meshwork*.^{2,5,7}

Pasien ini merupakan anak kedua dari dua bersaudara. Pada keluarga pasien tidak diketahui kelainan yang serupa baik pada kedua orang tua, paman, tante, kakek ataupun nenek, sehingga pola autosomal dominan tidak ditemukan pada pasien ini. Kasus ini dapat dianggap sebagai suatu kasus sporadik, meskipun belum dapat disingkirkan kemungkinan kasus autosomal dominan pada pasien ini, baik secara klinis maupun kelainan mutasi gen pada keluarga. Hal ini dikarenakan data yang didapat melalui anamnesis dan keluarga lain belum pernah melakukan pemeriksaan oftalmologis. Pasien memiliki riwayat glaukoma kongenital ODS + buftalmos yang terdiagnosis sejak dini sehingga pasien telah mendapatkan penanganan sejak awal yakni tindakan operasi trabekulektomi pada kedua matanya saat usia 4 bulan.

Awalnya sindrom ini dibedakan menjadi 3 istilah yaitu (a) Anomali Axenfeld, terbatas pada defek segmen anterior perifer, ditandai terdapatnya *posterior embryotoxon* dengan beberapa *iris strands* yang menempel ke perifer. Posterior embriotokson adalah istilah klinis dan histologis yang merujuk pada perpindahan *Schwalbe line* ke anterior ke garis limbus di kornea. (b) Anomali Rieger, kelainan perifer pada anomaly Axenfeld ditambah dengan kelainan hipoplasia iris dan *corectopia*, dan (c) sindrom Rieger yaitu anomali okular ditambah defek perkembangan sistemik, terutama pada gigi atau tulang wajah, termasuk hipoplasia rahang atas, kulit periumbilikal yang berlebih, kelainan hipofisis, atau hipospadia. Gangguan ini sekarang dianggap sebagai variasi klinis dari entitas yang sama dan digabungkan dengan nama sindrom Axenfeld-Rieger.^{7,8}

Kelainan sistemik yang menyertai Sindrom A-R adalah kraniofasial dismorfisme ringan, anomali gigi dan kulit periumbilikal yang berlebih. Abnormalitas midfasial termasuk hypertelorism, telecanthus, hipoplasia maxila dengan perataan dari

midfasial, dahi yang menonjol, dan jembatan hidung yang lebar dan datar. Kelainan gigi dapat berupa gigi kecil (mikrodontia) atau gigi lebih sedikit dari biasanya. Di daerah perut, kegagalan involusi kulit yang mengakibatkan kulit periumbilikal berlebihan dapat terlihat dan dapat menjadi keliru dengan hernia umbilikal. Hipospadia pada pria, stenosis anal, kelainan hipofisis dan retardasi pertumbuhan juga dapat ditemukan.^{1,3,9}

Pada pemeriksaan oftalmologis saat ini, kelainan okular yang terdapat pada pasien berupa hypoplasia iris, ektropion uvea, dan pada sudut bilik mata depan terdapat perlekatan prosesus iris terhadap *prominent schwalbe line* pada pemeriksaan gonioskopi. Kelainan sistemik pada pasien ditemukan dismorfisme kraniofasial ringan berupa hipertelorisme, perataan midfasial, hypoplasia maxila, hipodonti parsialis, serta hipospadia. Pasien terdiagnosis sebagai anomali Rieger pada usia 7 tahun dan terdiagnosis Sindrom Axenfeld-Rieger pada usia 12 tahun, hal ini dimungkinkan bahwa manifestasi klinis berupa defek perkembangan pada gigi atau tulang wajah baru dapat dikenali saat pasien telah mencapai usia agak lebih besar.

Glaukoma yang terkait dengan Sindrom A-R diyakini merupakan hasil dari kompresi *trabecular meshwork* atau perkembangan yang tidak lengkap dari *trabecular meshwork* atau kanal Schlemm. Mekanisme glaukoma onset dini pada Sindrom A-R adalah berhentinya perkembangan yang menyebabkan insersi yang tinggi dari uvea anterior ke dalam *trabecular meshwork* posterior, mirip dengan penampakan kondisi alternatif dari glaukoma kongenital primer. Kondisi ini pada dasarnya adalah penyakit yang memerlukan tindakan bedah.¹⁰

Pasien ini ditatalaksana dengan tindakan bedah berupa trabekulektomi pada usia 4 bulan saat glaukoma kongenital terdiagnosis sebagai gejala awal dari sindrom axenfeld-rieger ini. Selain terapi pembedahan, pasien tetap diberikan terapi medikamentosa setelah pembedahan untuk menjaga kontrol tekanan bola mata.

Terapi medikamentosa biasanya harus dimulai sebelum intervensi bedah direkomendasikan, kecuali pada kasus anak-anak. Obat-obatan yang mengurangi produksi akuos humor, seperti β -adrenergic blocker, carbonic anhydrase inhibitor, dan α_2 -adrenergic agonists, kemungkinan besar akan bermanfaat. Pilihan terapi

bedah termasuk goniotomi, trabekulotomi, dan trabekulektomi. Goniotomi dan trabeculotomy telah digunakan dalam kasus infantil dengan keberhasilan terbatas. Trabekulektomi adalah prosedur bedah pilihan bagi sebagian besar pasien dengan glaukoma yang terkait dengan sindrom Axenfeld-Rieger; tingkat keberhasilan pada anak yang lebih besar adalah sekitar 75% tetapi dengan risiko yang sama dari tingkat kebocoran bleb dan infeksi seperti yang terlihat pada anak-anak lain setelah trabekulektomi, terutama jika mitomycin C telah digunakan. Pada bayi dan dalam kasus refrakter terhadap pengobatan dan trabekulektomi, operasi alat drainase glaukoma dan sikloablasi tetap menjadi pilihan untuk pengobatan.^{9,11}

Tekanan intraokular pasien paska bedah dapat terkontrol dengan bantuan terapi medikamentosa hingga usia pasien 8 tahun, dimana TIO pasien semakin meningkat dan tidak dapat terkontrol lagi dengan medikamentosa. Hal ini mengindikasikan bahwa diperlukan kembali operasi filtrasi pada pasien untuk menurunkan TIO. Mengingat pada tingkat keberhasilan trabekulektomi pada kontrol TIO dari waktu ke waktu akan menurun. Dalam satu studi dari 75 pasien yang ditindaklanjuti selama 6 hingga 12 tahun, kontrol TIO 21 mm Hg atau kurang dicapai dalam 90% pada 5 tahun dan menurun seiring waktu. Namun pada studi lain mengatakan dimana kesuksesan didefinisikan sebagai TIO 20 mm Hg atau kurang dan pengurangan minimum 20%, mengungkapkan probabilitas keberhasilan setelah operasi yakni sebesar 48% pada tahun ke 3 dan 40% pada tahun ke 5.^{11,12}

Tindakan yang operasi kedua dan ke tiga pasien menggunakan tambahan Mitomycin-C (MMC) pada operasi trabekulektomi ulang dalam upaya meningkatkan keberhasilan trabekulektomi pada pasien ini. Mitomycin-C telah terbukti meningkatkan tingkat keberhasilan trabekulektomi untuk glaukoma refraktori pada pasien kulit hitam, pada glaukoma yang berhubungan dengan uveitis, pada glaukoma kongenital dan developmental, pada glaukoma tensi-normal, dan pada trabekulektomi primer tanpa komplikasi.^{11,12}

Fontana et al menyatakan bahwa tingkat keberhasilan untuk mencapai TIO lebih rendah dari 12 mmHg dan pengurangan TIO 30% hampir 80% pada 1 tahun, tetapi menurun hingga 45% pada 3 tahun. Penurunan angka ini berlanjut secara bertahap dan linear selama periode tindak lanjut. Sebuah studi retrospektif telah

menunjukkan bahwa trabekulektomi primer dengan MMC mempertahankan tingkat TIO 15 mm Hg atau kurang pada lebih dari 80% pasien setelah 1 tahun dan pada 60% setelah 6 tahun, menunjukkan bahwa penggunaan MMC dapat dibenarkan dalam trabekulektomi primer pada pasien dengan glaukoma berat.^{11,12}

Pada usia 19 tahun, pasien kembali mengalami kenaikan TIO meskipun telah menggunakan medikamentosa yang maksimal dan dilakukan tindakan trabekulektomi + MMC pada mata kiri pasien. Menimbang kondisi mata kiri saat ini, glaukoma dengan kegagalan trabekulektomi disertai dengan katarak komplikata, maka pasien dicanangkan untuk dilakukan tindakan implantasi GDD + fakoemulsifikasi + IOL OS. Implan GDD umumnya dicadangkan untuk kasus glaukoma yang sulit di mana trabekulektomi telah gagal atau kemungkinan gagal. Namun, implantasi GDD dapat digunakan sebagai prosedur utama. Hasil tindak lanjut 5 tahun dari studi Tube dibandingkan Trabekulektomi menunjukkan bahwa operasi dengan implan Baerveldt memiliki tingkat keberhasilan yang lebih tinggi dibandingkan dengan trabekulektomi dengan MMC di mata dengan operasi intraokular sebelumnya. Tingkat keberhasilan prosedur Baerveldt telah dilaporkan sebesar 70-80% setelah 5 tahun.^{2,4}

Komplikasi paska implantasi GDD yang sering terjadi diantaranya adalah hipotoni, TIO yang meningkat, migrasi, *extrusion*, erosi, endoftalmitis, hilangnya penglihatan, dekomposisi kornea, kegagalan graft, diplopia dan kelainan motilitas ocular serta kondisi lainnya.² Pasien ini mengalami kondisi hipotoni saat kontrol 1 minggu paska operasi. Kondisi hipotoni pada pasien diikuti dengan ditemukannya *choroidal detachment* yang dapat terjadi karena terakumulasinya cairan pada ruang suprakoroid baik berupa transudasi dari serum ataupun darah, paling sering disebabkan karena proses inflamasi. Terapi yang diberikan berupa methylprednisolone tablet 1x64 mg per oral untuk menekan inflamasi yang terjadi, sehingga *choroidal detachment* diharapkan dapat berkurang.

Prognosis quo ad vitam ad bonam dikarenakan kelainan sindroma Axenfeld-Rieger pada pasien ini tidak terdapat kondisi sistemik mengancam jiwa, Quo ad functionam pada mata kiri dubia ad malam, dikarenakan kondisi progresifitas kehilangan lapang pandang karena glaukoma yang dialami pasien dapat terus

berlanjut. Sedangkan quo ad functionam untuk mata kanan dubia ad bonam, mengingat tajam penglihatan mata kanan saat ini masih baik yakni 0,63 f dengan koreksi terbaik, namun begitu kemungkinan progresifitas glaukoma pada mata kanan tetap diwaspadai. Quo ad sanationam mata kiri dubia karena keberhasilan penurunan TIO setelah pemasangan implant GDD cukup baik.

III. Simpulan

Sindrom Axenfeld-Rieger merupakan kelainan genetik autosomal dominan yang dapat pula terjadi secara sporadik. Kelainan okular dan ekstraokular harus ditemukan dalam menegakkan diagnosis dan terapi yang tepat. Gejala pada sindrom A-R yang paling memerlukan perawatan adalah glaukoma dengan terapi medikamentosa dianjurkan sebelum memulai intervensi bedah. Prosedur bedah terpilih adalah trabekulektomi dengan penggunaan tambahan antimetabolit. Pemasangan implan GDD menjadi modalitas terapi terpilih pada kasus kegagalan trabekulektomi untuk mengontrol TIO.

DAFTAR PUSTAKA

1. Zeynep Tu`mer DB-H. Axenfeld–Rieger syndrome and spectrum of PITX2 and FOXC1 mutations. *European Journal of Human Genetics*. 2009(17):1527–39.
2. Cantor LB. Glaucoma. Basic and Clinical Science Course. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology; 2018-2019. hlm. 153-66.
3. Paula Kataguir KKR, Hormuz P. Wadia and Roshni A. Vasaiwala. Congenital Corneal Anomalies. Dalam: Myron Yanoff JSD, editor. *Ophthalmology*. Edisi ke-5th. Philadelphia: Elsevier Inc; 2019. hlm. 172-6.e1.
4. Ophthalmology AAO. Glaucoma. Dalam: Cantor LB, editor. Basic and Clinical Science Course. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology; 2018-2019. hlm. 153-66.
5. ANURADhA GANESH AVL. Glaucoma associated With axenfeld-Rieger spectrum and Peters sequence Glaucoma Today [serial on the Internet]. 2013.
6. Lorna E Edmunds ARL, Cecilia Fenerty, Maria Papadopoulos. Secondary Glaucoma: Glaucoma Associated With Non-Acquired Ocular Anomalies 2015.
7. Nischal KK. Anterior segment developmental anomalies including aniridia. Dalam: Scott R Lambert CJL, editor. *Taylor and Hoyt's Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. Edisi ke-5th. Philadelphia: Elsevier Inc; 2017. hlm. 297-313.e1.
8. Ta C Chang CGS, Lisa A Schimmenti, Alana L Grajewski. Axenfeld-Rieger syndrome: new perspectives *British Journal Of Ophthalmology*. 2014;96:318-22.
9. Cantor LB. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. Basic and Clinical Science Course. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology; 2018-2019. hlm. 191.
10. AK Mandal NP. Early-onset glaucoma in Axenfeld–Rieger anomaly: long-term surgical results and visual outcome. *Eye*. 2016:1-7.
11. R. Rand Allingham KFDJ, Sharon F. Freedman, Sayoko E. Moroi, Douglas J. Rhee Primary Glaucomas With Associated Abnormalities (Developmental Glaucomas). *Shields Textbook of Glaucoma*. Edisi ke-6th: Lippincott Williams & Wilkins 2011. hlm. 228-38.
12. Hector Fontana KN-M, Joanna Lumba,, Monica Ralli Joseph Caprioli, . Trabeculectomy with Mitomycin C. Outcomes and Risk Factors for Failure in Phakic Open-Angle Glaucoma. *Ophthalmology* 2006;113:930-6.