

BAGIAN ILMU KESEHATAN MATA


FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS PADJADJARAN

PUSAT MATA NASIONAL RUMAH SAKIT MATA CICENDO

BANDUNG

Laporan Kasus : Glaukoma Sekunder Pada *Adenocarcinoma Non-Pigmented Ciliary Epithelium*
Penyaji : Bella Pratiwi Sudjana
Pembimbing : Dr. Elsa Gustianty.,SpM(K).,MKes

Telah diperiksa dan disetujui oleh :
Pembimbing Unit Glaukoma


Dr. Elsa Gustianty.,SpM(K).,MKes

Selasa, 04 September 2012

Pukul 13.00 WIB

Maju Unit di Poli Glaukoma PMN RS Mata Cicendo

Abstract**Introduction**

Tumors arising from ciliary epithelium are quite uncommon and could be left unnoticed until advanced stage of the disease.

Purpose

To report a case of secondary angle closure glaucoma in both eyes caused by *Adenocarcinoma of Non-pigmented ciliary epithelium*.

Design

An observational study

Result

50 years old man came with chief complaint of gradually decreased in visual acuity with severe pain in both eyes since 3 months ago. Ophthalmic examination showed visual acuity was light perception in both eyes, shallow anterior chamber, closed angle on gonioscopy, and domeshaped retinochoroidal detachment in both eyes. B scan revealed intraocular masses and suprachoroidal haemorrhage. Patient was referred to ocular oncologic department, the left eye was enucleated. Hystopathologic examination revealed *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium* protruding to the vitreous space. CT-Scan examination post-enucleation of the left eye showed intraocular mass fulfilled in right eye, irregular mass on left maxillary sinus, right maxillary sinusitis and space occupying lesion in parietal lobe. The tumor may originate from metastatic of *Adenocarcinoma* maxillary sinus. Patient was died 2 weeks after surgery.

Conclusion

A delayed diagnosed case of secondary angle closure glaucoma caused by *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium* with multiple metastatic led to poor prognosis.

I. Pendahuluan

Glaukoma ialah suatu neuropati optik yang disertai dengan gangguan lapang pandang dengan tekanan intra okular sebagai faktor risiko. Adapun klasifikasi glaukoma dibagi menjadi, glaukoma sudut terbuka dan glaukoma sudut tertutup dan terjadinya dapat primer ataupun sekunder. Disebut dengan glaukoma primer dimana tidak dipengaruhi oleh kelainan mata lain, sedangkan glaukoma sekunder dapat disebabkan oleh karena adanya kelainan mata yang mempengaruhi pengeluaran cairan akuos.¹

Ada tiga faktor yang mempengaruhi tekanan intra okular sebagai faktor risiko timbulnya glaukoma, yaitu pertama pembentukan cairan akuos dari badan siliar, kedua pengalirannya dari bilik mata belakang ke bilik mata depan dan ketiga cairan akuos keluar dari bilik mata depan. Gangguan pada dinamika cairan akuos ini dapat menyebabkan kenaikan tekanan intra okular. Akibat dari tekanan intra okular yang meninggi dan berlangsung secara kronis,

dapat menyebabkan kerusakan nervus optikus yang mengakibatkan gangguan lapang pandang dan pada akhirnya, jika progresifitasnya memburuk dapat menyebabkan suatu kebutaan.^{1,2}

Glaukoma sekunder sudut tertutup merupakan suatu kondisi dimana tekanan tinggi intraokular disebabkan oleh suatu kelainan yang terjadi pada okular maupun adanya kelainan sistemik, seperti adanya tumor intraokular, *neovascular glaucoma*, peradangan (*inflammation*), *iridocorneal endothelial syndrome*, *uveal effusion* dan dapat juga disebabkan oleh suatu prosedur tindakan operasi seperti pada *scleral buckling procedure*.^{1,3,4}

Pada laporan kasus ini akan dibahas mengenai glaukoma sekunder sudut tertutup yang disebabkan oleh *Adenocarcinoma Non-Pigmented Ciliary Epithelium* yang merupakan tumor intra okular yang berasal dari badan siliar. *Adenocarcinoma Non-Pigmented Ciliary Epithelium* termasuk kasus tumor yang sangat jarang terjadi. Tumor ini tumbuh dari lapisan epitel badan siliar yang tidak berpigmen. Munculnya glaukoma pada *Adenocarcinoma Non-Pigmented Ciliary Epithelium*, diakibatkan oleh infiltrasi langsung masa tumor pada anyaman trabekular sehingga dapat menyumbat aliran akuos.²

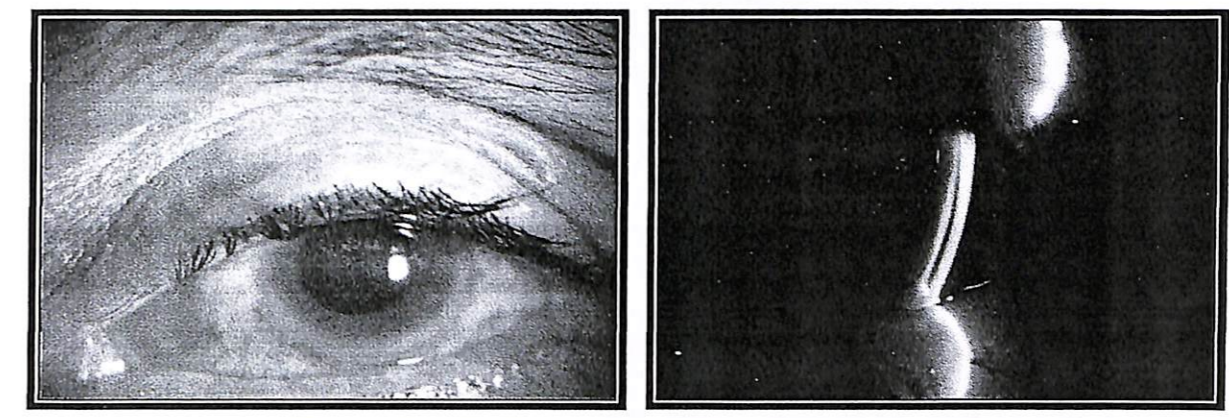
Mekanisme terjadinya glaukoma sudut tertutup terdiri dari 2 kategori, yakni mekanisme pendorongan dari belakang iris ke depan (*Pushing*) yang dapat disebabkan oleh adanya tumor intra okular seperti pada laporan kasus ini dan mekanisme pendorongan iris hingga kontak langsung dengan anyaman trabekular (*Pulling*) akan dibahas lebih lanjut pada pembahasan.¹

II. Laporan Kasus

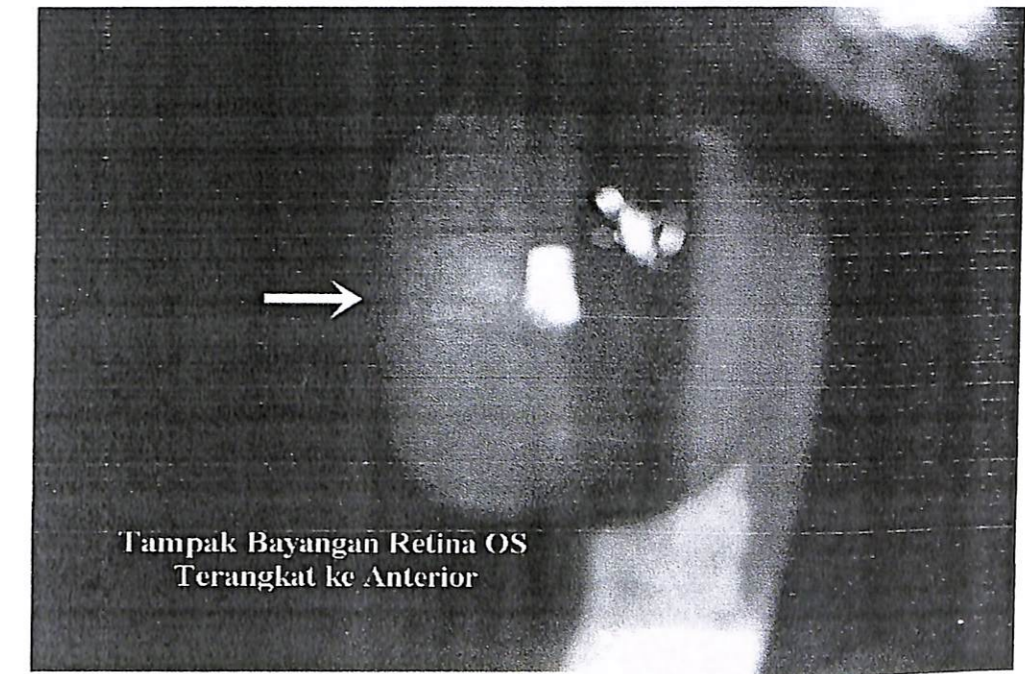
Seorang laki-laki 50 tahun datang ke PMN RS.Mata Cicendo dengan keluhan utama nyeri pada kedua mata disertai penurunan tajam penglihatan yang berangsur-angsur semakin memburuk sejak 3 bulan yang lalu. Pasien belum pernah berobat ke dokter untuk keluhan pada kedua mata. Riwayat penyakit mata merah berulang sebelumnya disangkal, riwayat mempunyai penyakit sistemik seperti hipertensi, diabetes, tuberkulosis disangkal, riwayat keluhan yang sama di dalam keluarga disangkal. Pasien merasa baru pertama kali mengalami hal seperti ini, sebelumnya pasien tidak pernah mempunyai keluhan pada mata.

Hasil pemeriksaan oftalmologi mata kanan dan kiri didapatkan visus 1/- dengan proyeksi yang buruk. Pada pemeriksaan pertama kali Tekanan intra okular OD=42 dan OS = 10. Dari pemeriksaan lampu celah mata kiri pada gambar 2.1 didapatkan hiperemis konjungtiva dan edema kornea minimal, pupil bulat midilatasi disertai tampak bayangan retina yang terangkat ke anterior terlihat pada gambar 2.3, hasil gonioskopi mata kiri pada gambar 2.2 didapatkan sudut yang tertutup (*schwalbe line*) pada keempat kuadran. Sedangkan hasil pemeriksaan segemen anterior mata kanan saat pertama kali dilakukan pemeriksaan maish dalam batas normal, namun hasil pemeriksaan segmen posterior, yang sudah dikonfirmasi ke unit Retina, didapatkan ablasio retinal eksudatif (ARE) pada mata kanan dan perdarahan suprakoroid (*suprachoroidal haemorrhage*) pada mata kiri yang dicurigai akibat adanya suatu tumor intraokular pada kedua mata. Hasil USG kedua mata pada gambar 2.4 dan 2.7 didapatkan kesan adanya tumor intraokular dan *suprachoroidal haemorrhage* yang memenuhi segmen posterior pada mata kanan dan kiri. Pasien dikonsulkan ke unit Retina dan ROO serta penyakit dalam untuk penanganan kondisi sistemik pasien. Pasien disarankan untuk dilakukan pemeriksaan CT-scan oleh unit ROO dan USG Abdomen oleh dokter spesialis penyakit dalam untuk mendeteksi adanya suatu keganasan atau metastasis dari tumor. Terapi dari unit Glaukoma saat itu yakni agen hiperosmotik (gliserol) 1x1, tetes mata timolol dua kali, oral acetazolamide 3x250mg dan Aspar K 1x1. Pada tanggal 1 agustus 2012, dilakukan enukleasi mata kiri terlebih dahulu oleh unit ROO dengan pemeriksaan Patologi Anatomi (PA). Hasil pemeriksaan PA pada gambar penampang histopatologi 2.8, 2.9 dan 2.10 tanggal 7 agustus 2012 didapatkan kesan *Adenocarcinoma Non Pigmented Ciliary Epithelium*. Hasil CT-scan post-enukleasi mata kiri pada gambar 2.11 menunjukkan

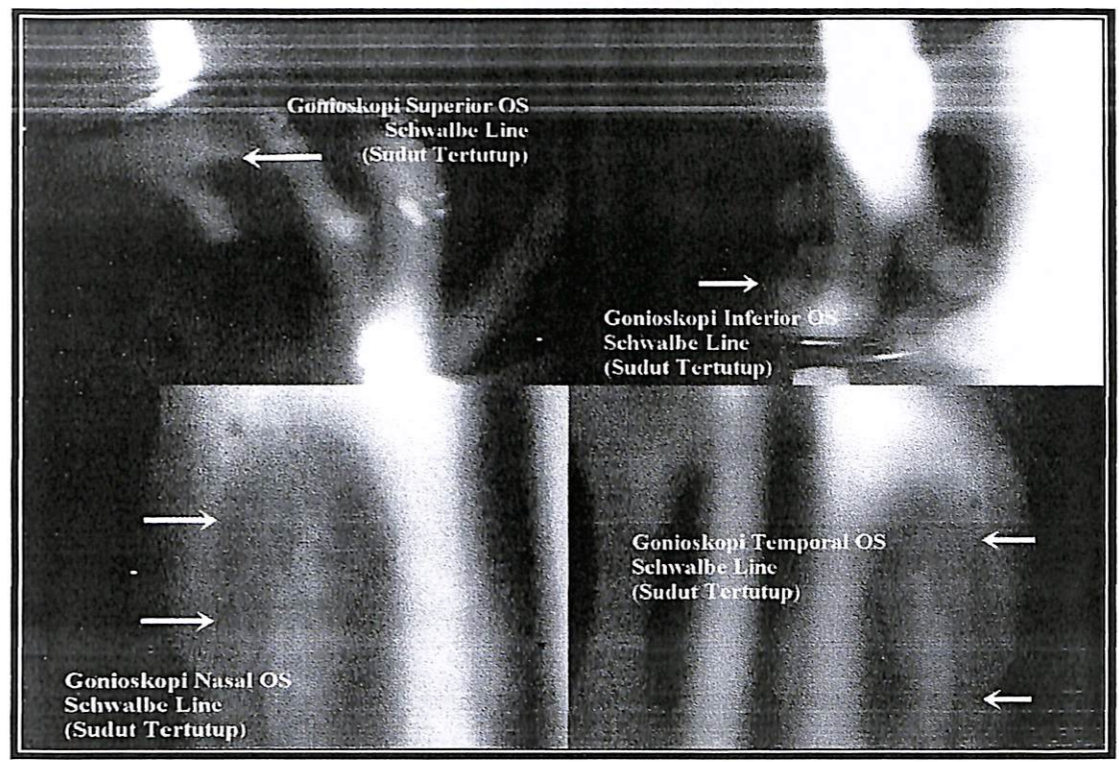
adanya massa padat yang mengisi intraokular mata kanan dan massa irregular pada sinus maksillari kiri dan sinusitis maksillari kanan serta didapatkan juga adanya massa tumor padat di daerah parietal. Hasil USG abdomen menunjukkan adanya perbesaran dari hepar yang dicurigai akibat adanya suatu proses keganasan.



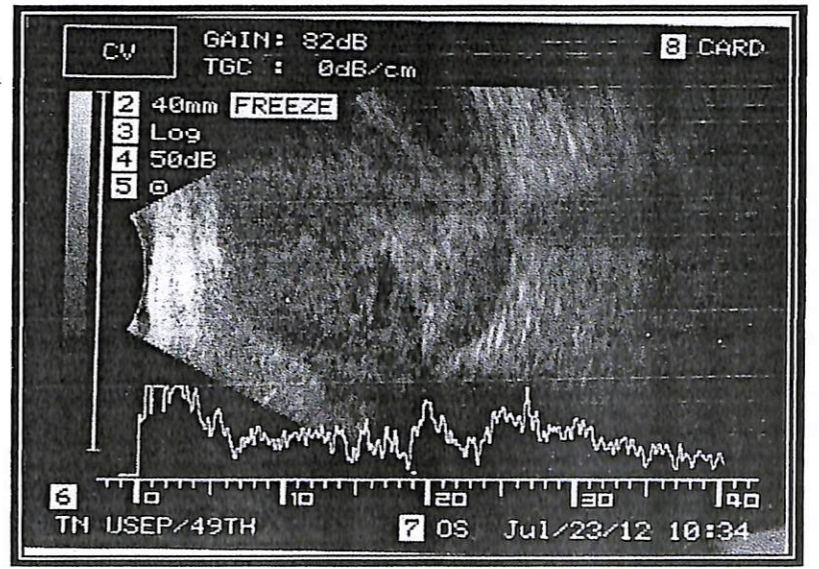
Gambar 2.1 Kondisi Mata Kiri Saat Pertama Kali Pemeriksaan



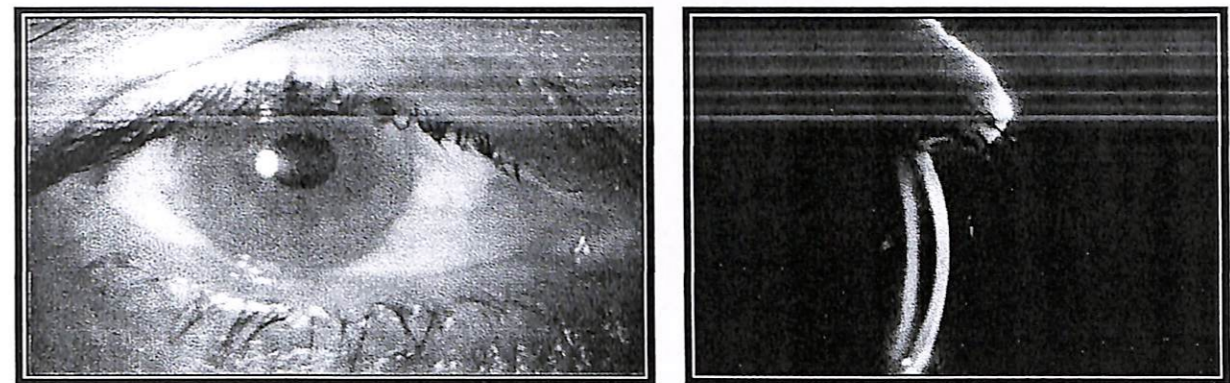
Gambar 2.2 Tampak bayangan retina OS terangkat ke Anterior



Gambar 2.3 Gonioskopi mata kiri menunjukkan sudut yang tertutup pada keempat kuadran

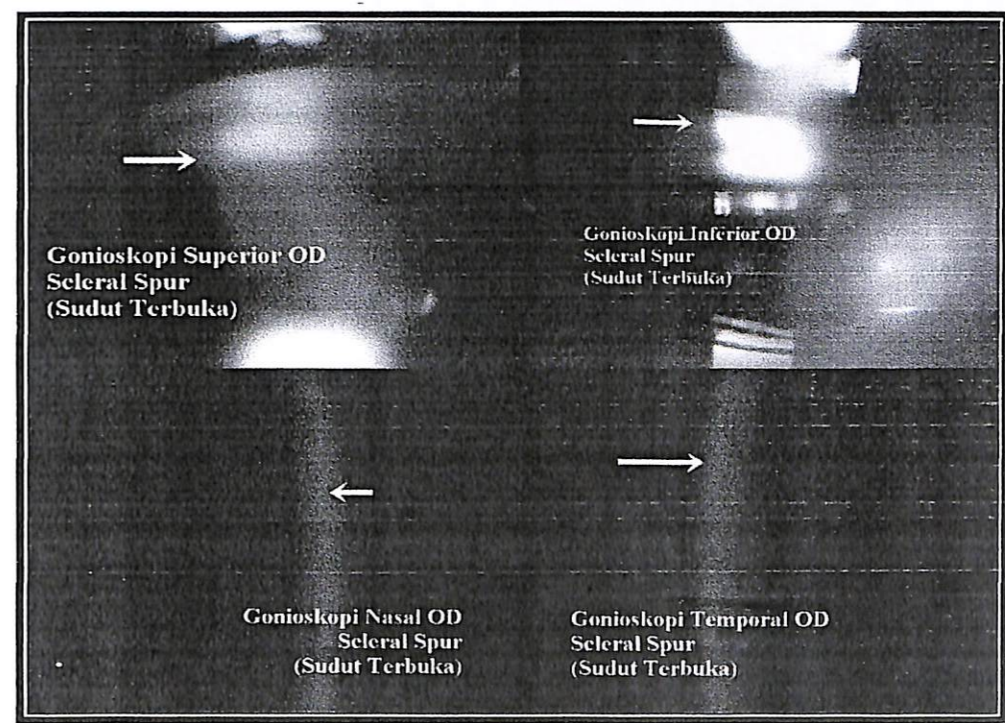


Gambar 2.4 USG mata kiri menunjukkan adanya massa intraokular yang memenuhi segmen posterior OS

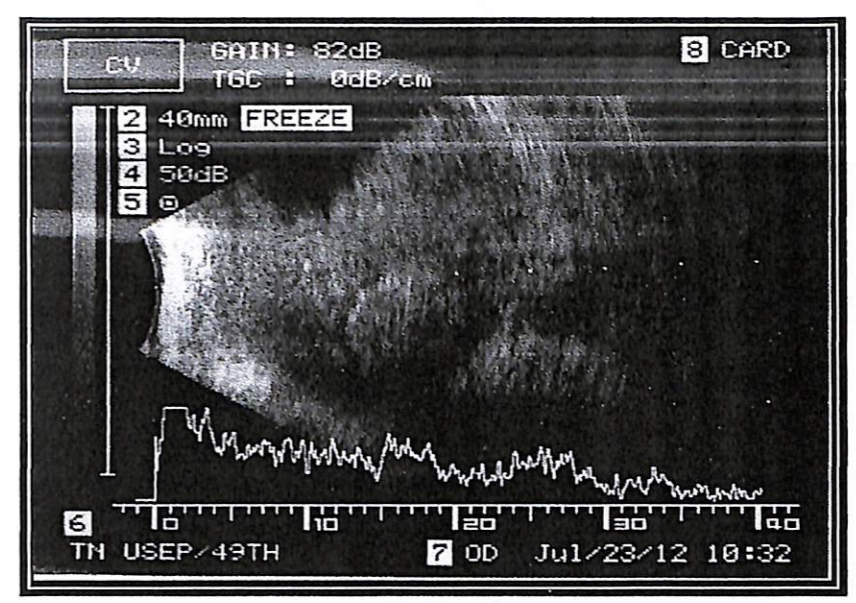


Gambar 2.5 Kondisi mata kanan saat pertama kali dilakukan pemeriksaan lampu celah

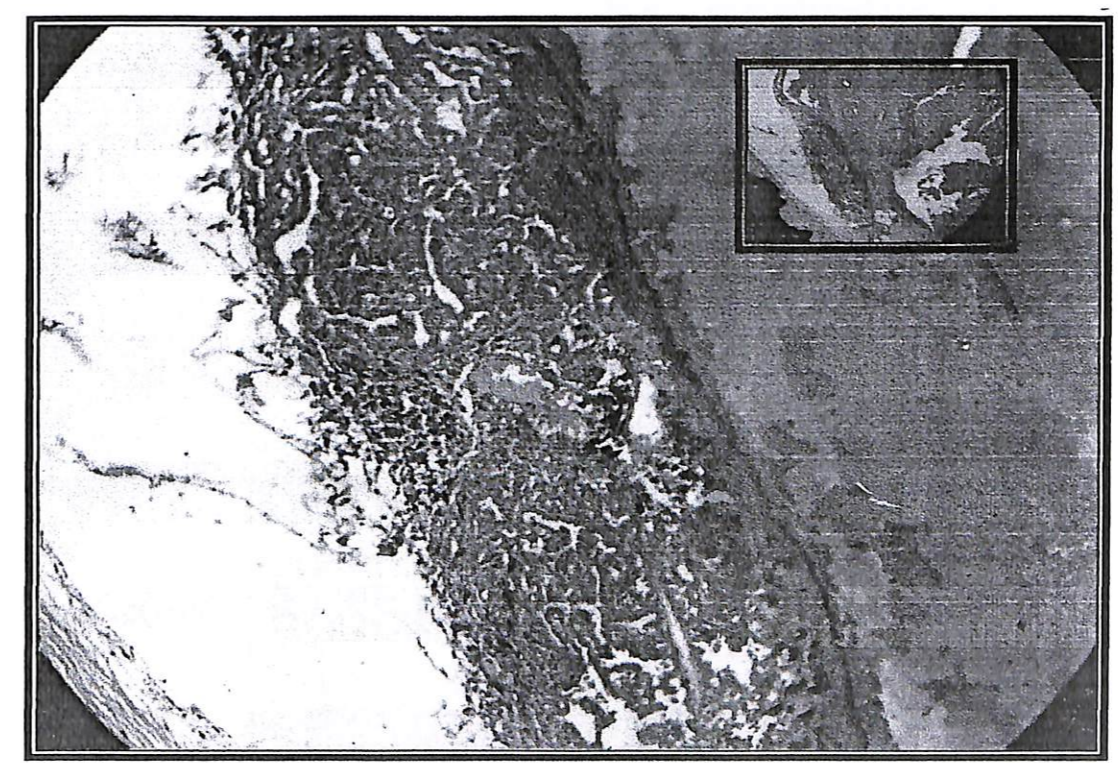
Pemeriksaan segmen anterior pada mata kanan saat pertama kali dilakukan pemeriksaan dalam batas normal, namun setelah 2 minggu kemudian, kondisi mata kanan sama seperti mata sebelah kiri.



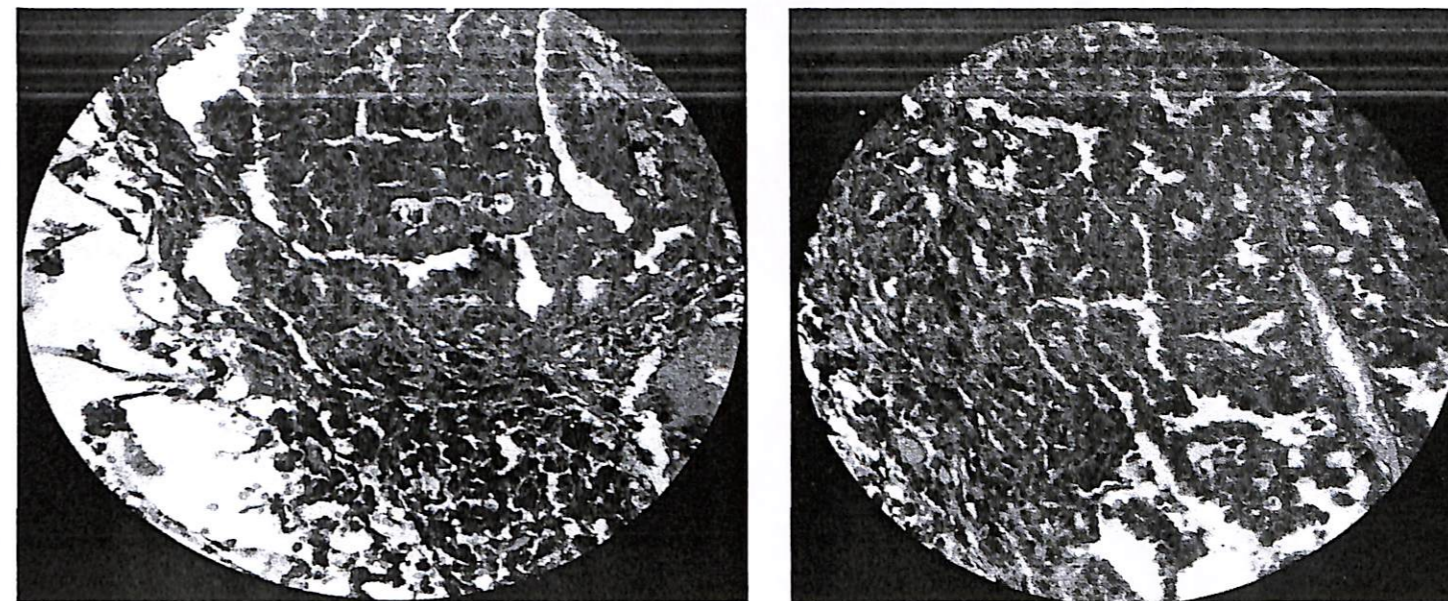
2.6 Pemeriksaan Gonioskopi Mata Kanan saat pertama kali datang menunjukkan sudut yang terbuka pada keempat kuadran (scleral spur)



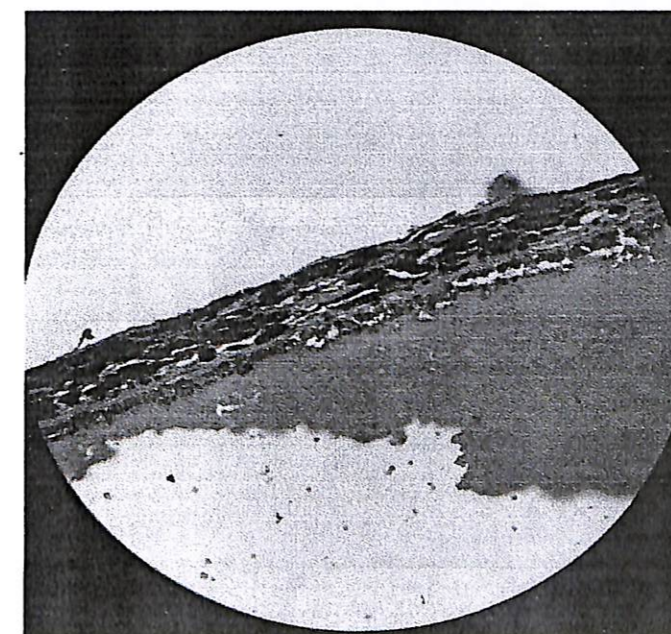
Gambar 2.7 USG mata kanan menunjukkan adanya massa intraokular yang memenuhi segmen posterior OD



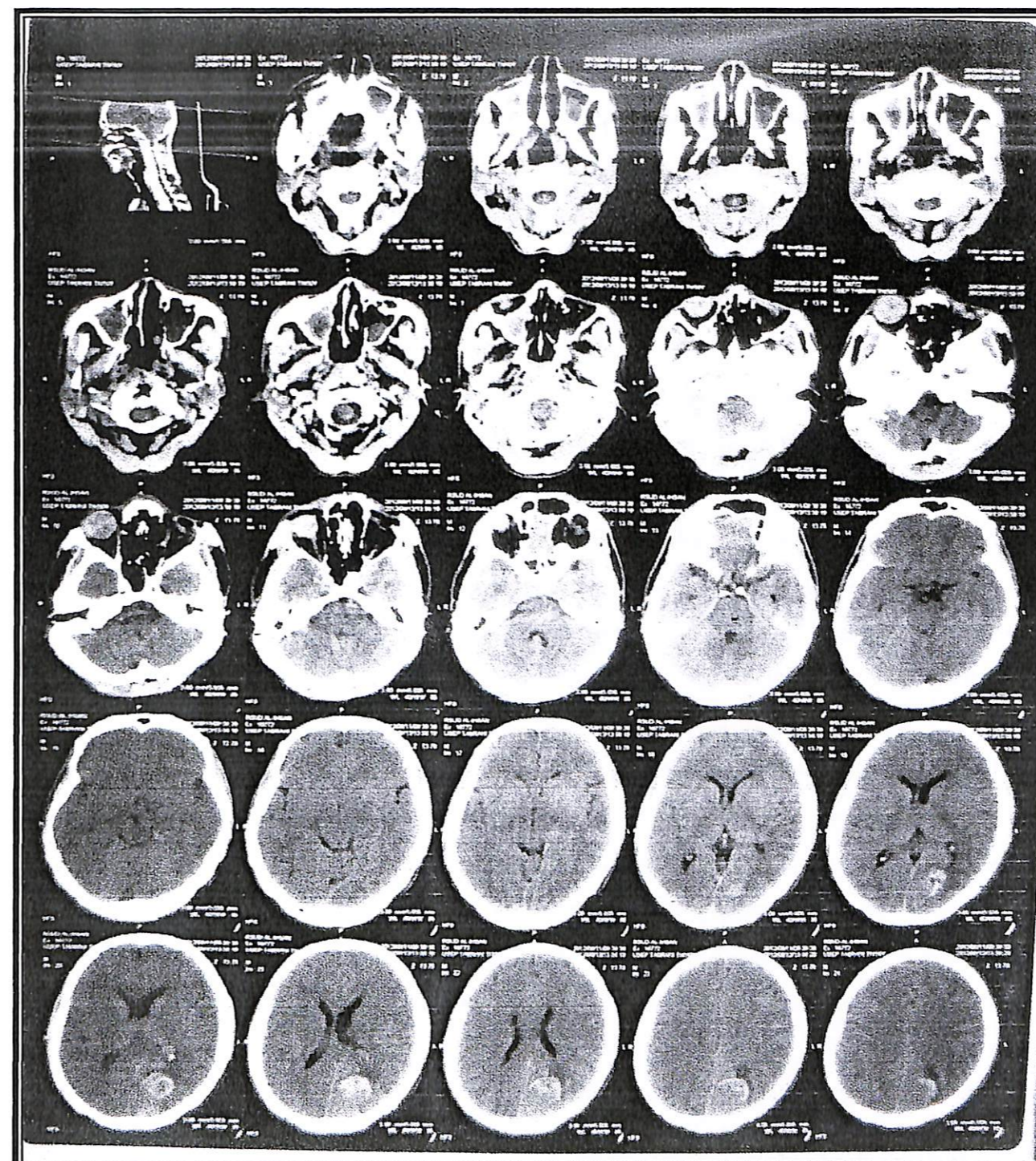
Gambar 2.8 Preparat histopatologi *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium*



Gambar 2.9 Tampak sel-sel tumor atipik dengan ratio inti dengan sitoplasma yang besar membentuk suatu kelenjar (*Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium*)



Gambar 2.10 Menunjukkan masih intaknya pigmen epitel iris yang belum terinvansi oleh keganasan sel-sel *Adenocarcinoma*.



Gambar 2.11 CT-scan potongan axial post-enukleasi OS menunjukkan adanya massa yang mengisi intraocular OD. Pada sinus maxillary-kiri didapatkan adanya massa dengan permukaan yang iregular dan pada sinus maxillary kanan tampak pula gambaran hiperdens yang memenuhi sinus. Tampak pada daerah parietal terdapat massa (Space Occupying Lesion) berbentuk bulat lonjong yang dicurigai akibat adanya metastasis.

III. Pembahasan

Glaukoma sekunder sudut tertutup akibat adanya tumor intraokular pada laporan kasus ini berupa *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium*, kemungkinan besar diakibatkan oleh suatu metastasis. Bentuk histopatologi *adenocarcinoma* pada penampang histopatologi dapat membantu mendapatkan tempat primer atau organ primer tumor yang mempunyai kelenjar seperti paranasal sinus dan usus. Disebutkan pada beberapa literatur metastasis terbanyak ke daerah uveal berasal dari *breast cancer* (50%) dan paru-paru (20%).^{5,6}

Saat pertama kali datang untuk pemeriksaan, pasien mengeluhkan kedua mata sudah buram dan tidak bisa melihat disertai rasa nyeri terutama pada mata kiri. Visus pada mata kanan dan kiri 1/~ dengan proyeksi cahaya yang buruk. Hasil USG menunjukkan suatu massa intraokular pada mata kanan dan kiri sehingga diputuskan untuk dilakukan enukleasi mata kiri terlebih dahulu oleh unit ROO dikarenakan keluhan yang sangat nyeri pada mata kiri dan hasil USG yang mendukung adanya massa tumor yang memenuhi segmen posterior. Pasien dikonsultasikan ke bagian penyakit dalam untuk penilaian secara sistemik pada pasien, namun hasil pemeriksaan penyakit dalam tidak menemukan adanya tanda-tanda keganasan dan disarankan untuk dilakukan pemeriksaan USG abdomen. Hasil histopatologi PA post-enukleasi mata kiri menunjukkan adanya *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium*. Setelah dilakukannya enukleasi mata kiri, pasien mengeluhkan hal yang sama pada mata kanan. Tindakan intervensi mata kanan akan diputuskan kemudian setelah hasil CT-scan sudah ada, namun 2 minggu setelah tindakan enukleasi pasien meninggal. Hasil USG abdomen menunjukkan adanya perbesaran liver yang dicurigai akibat adanya suatu metastasis tumor ke daerah hepar.

Tumor yang berasal dari epitel badan siliar merupakan tipe tumor yang sangat jarang terjadi. Prevalensi tumor yang berasal dari badan siliar ini sangat rendah sehingga jarang sekali terdiagnosis dengan benar. Lokasi tumor yang tumbuh dibelakang iris serta keanekaragaman diferensiasi antara tumor benigna dan maligna menyebabkan tumor jenis ini sulit terdiagnosis.^{7,8,9}

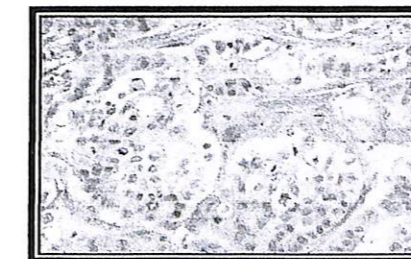
Adenocarcinoma pada intraokular merupakan suatu kasus yang jarang (*rare tumors*). Dapat berasal dari epitel berpigmen (*pigmented epithelium*) baik berasal dari iris maupun

badan siliar dan dapat pula berupa *non-pigmented epithelium* dari badan siliar, seperti intraokular tumor yang terjadi pada pasien yang dibahas pada laporan kasus ini.²

Non-pigmented ciliary body epithelium mempunyai kekhasan berupa massa berwarna putih keabu-abuan, berlobul (*lobulated masses*), biasanya menyebabkan penebalan dari iris dan penekanan anyaman trabekular serta infiltrasi masa tumor ke anyaman trabekular menyebabkan terjadinya suatu glaukoma sekunder. Sedangkan tumor badan siliar yang berpigmen (*Pigmented epithelium*) secara makroskopis berwarna kehitaman, multinodular (*multinodular masses*) dan menyebabkan penebalan anterior dan stroma iris. Penanganan *Adenocarcinoma ciliary epithelium* yang berhubungan dengan glaukoma sekunder ini dilaporkan dari beberapa kasus, selalu diakhiri dengan tindakan enukleasi.²



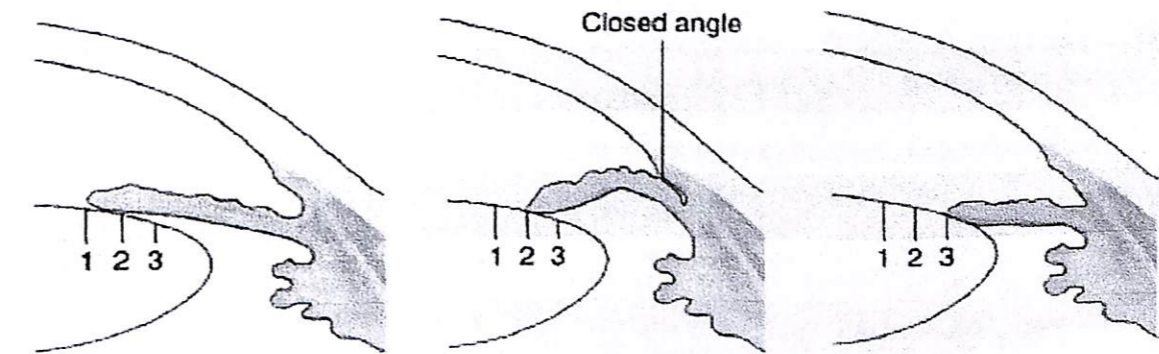
Gambar 4.2 Metastasis Uveal
Dikutip dari : Eagle⁵



Gambar 4.3 Pewarnaan *Alcian Blue Stain* yang mewarnai sitoplasma pada sel tumor. Tampak mucin-secreting adenocarcinoma dari suatu metastasis ke daerah uveal
Dikutip dari : Eagle⁵

Adanya tumor pada badan siliar ini menyebabkan iris terdorong dari belakang ke depan menutupi sudut bilik mata depan (*Pushing*) terlampir pada table 3.1, menyebabkan aliran akuos terhambat sehingga terjadi glaukoma sekunder sudut tertutup.¹

Blok pupil merupakan penyebab yang paling sering menyebabkan glaukoma sudut tertutup. Hal ini mengakibatkan aliran akuos yang terhambat sehingga menciptakan perubahan dan perbedaan gradien tekanan antara bilik mata depan dan bilik mata belakang sehingga iris dapat terdorong ke arah anyaman trabekular, tampak pada gambar 3.1 mekanisme blok pupil yang menyebabkan glaukoma sudut tertutup.¹



Gambar 3.1 Mekanisme Blok Pupil Pada Glaukoma sudut tertutup. 1. Pupil konstriksi dan sudut bilik mata depan terbuka, 2. Pada posisi mid-dilatasi pupil, terjadi blok pupil yang maksimal akibat iris yang terdorong kedepan menyebabkan sudut bilik mata depan tertutup, 3. Pupil mengalami dilatasi maksimal, *relative pupillary block* akibat dari terhambatnya aliran akuos yang dikarenakan oleh iris kontak langsung dengan lensa.
Dikiutip dari : AAO¹

Tabel 3.1 Mekanisme dan Penyebab Glaukoma Sudut Tertutup

Mekanisme Glaukoma Sudut Tertutup	Penyebab Glaukoma Sudut Tertutup
Iris terdorong dari belakang ke depan menutup sudut bilik mata depan	<ul style="list-style-type: none"> ✓ <i>Relative Pupillary Block</i> ✓ <i>Absolute Pupillary Block</i> ✓ <i>Aqueous Misdirection (Malignant Glaucoma)</i> ✓ <i>Posterior Segment Tumors</i> ✓ <i>Ciliary Body Swelling, Inflammation, Cyst</i> ✓ <i>Choroidal Swelling, Serrous or Hemorrhagic Choroidal Detachment</i> ✓ <i>Anteriorly displaced lens</i> ✓ <i>Encircling Retinal Bands/Buckles</i>
Iris tertarik kedepan hingga kontak langsung dengan anyaman trabekular menyebabkan sudut yang tertutup	<ul style="list-style-type: none"> ✓ <i>Contraction of Inflammatory membrane</i> ✓ <i>Migration of Corneal Endothelium Iridocorneal endothelial syndrome (ICE)</i> ✓ <i>Fibrous Ingrowth</i> ✓ <i>Epithelial Downgrowth</i> ✓ <i>Iris incarceration in traumatic wound or surgical incision</i>

Dikutip dari : AAO¹

Glaukoma sudut tertutup terjadi jika saluran tempat mengalirnya humor akuos terhalang oleh iris. Setiap hal yang menyebabkan pelebaran pupil, seperti kondisi cahaya yang redup, tetes mata untuk pelebaran pupil yang digunakan untuk pemeriksaan mata atau obat tertentu, bisa menyebabkan penyumbatan aliran cairan akuos karena terhalang oleh iris. Iris dapat bergeser ke depan dan secara tiba-tiba menutup saluran humor akuos, sehingga terjadi peningkatan tekanan di dalam mata secara mendadak. Glaukoma akut lebih sering terjadi pada malam hari karena pupil secara alami akan melebar di bawah cahaya yang redup. Episode akut dari glaukoma sudut tertutup menyebabkan, penurunan fungsi penglihatan, terbentuknya lingkaran berwarna di sekeliling cahaya, nyeri pada mata dan kepala. Gejala tersebut berlangsung hanya beberapa jam sebelum terjadinya serangan lebih lanjut. Sedangkan serangan lanjutan menyebabkan hilangnya fungsi penglihatan secara mendadak dan nyeri mata yang berdenyut. Penderita juga mengalami mual dan muntah, kelopak mata membengkak, mata berair dan merah, pupil melebar dan tidak

mengecil jika diberi sinar yang terang. Sebagian besar gejala akan menghilang setelah pengobatan, tetapi serangan tersebut bisa berulang. Setiap serangan susulan akan semakin mengurangi lapang pandang penderita.⁴

Pengobatan glaukoma sudut tertutup, yakni penggunaan agen hiperosmotik, seperti larutan gliserin dapat mengurangi tekanan dan menghentikan serangan glaukoma. Bisa juga diberikan inhibitor karbonik anhidrase, misalnya asetazolamid. Tetes mata pilokarpin menyebabkan pupil mengecil sehingga iris tertarik dan membuka saluran yang tersumbat. Untuk mengontrol tekanan intraokuler bisa diberikan tetes mata beta bloker. Setelah suatu serangan, pemberian pilokarpin dan beta bloker serta inhibitor karbonik anhidrase biasanya terus dilanjutkan. Terapi laser iridektomi untuk membuat lubang pada iris akan membantu mencegah serangan berikutnya. Jika glaukoma tidak dapat diatasi dengan terapi laser, dilakukan pembedahan trabekulektomi.⁴

Penatalaksanaan glaukoma sekunder disesuaikan terhadap penyebabnya. Pada laporan kasus ini, penanganan awal, pasien diberikan terapi medikamentosa, namun setelah dikonsulkan ke bagian unit Retina dan ROO, maka penatalaksanaan utama pada pasien ini terutama adalah penanganan terhadap tumor intraokular.

IV. Ringkasan

Glaukoma sekunder yang diakibatkan oleh tumor intraokular *Adenocarcinoma non-pigmented ciliary epithelium* merupakan tumor yang prevalensinya sangat jarang terjadi sehingga hasil pelaporan kasus mengenai tipe *adenocarcinoma* ini sangat sedikit. Dari beberapa literature dikatakan sering sekali tumor jenis ini tidak terdiagnosis.

Perlu pemeriksaan yang sistematis hingga pemeriksaan penunjang yang lengkap seperti CT-scan dan USG abdomen untuk mencari adanya tumor atau suatu proses keganasan di tempat lain, serta perhatian khusus multidisiplin ilmu untuk penanganan terhadap suatu proses keganasan yang multiple. Penanganan *Adenocarcinoma ciliary epithelium* yang berhubungan dengan glaukoma sekunder ini dilaporkan dari beberapa kasus, selalu diakhiri dengan tindakan enukleasi.²

DAFTAR PUSTAKA

1. Skuta. L Gregory, W. S. J., Glaucoma. American Academy of Ophthalmology: 2011-2012; 147-149.
2. Terminology and Guidelines for Glaucoma. Dogma, Ed. European Glaucoma Society. Italy, 2008; 109-112.
3. Blanco, A. A., Handbook of Glaucoma. Martin Dunitz: United Kingdom, 2002; 119-120
4. Eagle, R. C., Intraocular Tumors. illustrated Eye Pathology Outline 2006; 16-22.
5. Finger, P. T., Metastasis to the Eye and Orbit. The New York Eye Cancer Center: New York, USA, 2011.
6. Arthur Lim Siew Ming, I. J. C., Color Atlas Of Ophthalmology. World Science: 2008; 65-67.
7. Kański, J. J., Clinical Ophthalmology A Systemic Approach. Elsevier Saunders: United Kingdom, 2011; 494-495
8. Singh, A. D., Clinical Ophthalmic Oncology. Saunders Elsevier: Philadelphia, 2007; 368-370
9. K Weng Sehu, W. R. L., Ophthalmic Pathology An illustrated guide for clinicians. Blackwell Publishing: Massachusetts, USA, 2005; 247-250.
10. William R Lee, K. W. S., Ophthalmic Pathology an illustrated guide for clinicians. Blackwell Publishing: United Kingdom, 2005; 135-247.
11. Christopher D Pelzek, Intraocular Tumors and Glaucoma. Thieme Medical Publishers New York, Stuttgart, 2003; 321-325.

DAFTAR PUSTAKA

1. Skuta. L Gregory, W. S. J., Glaucoma. American Academy of Ophthalmology: 2011-2012; 147-149.
2. Terminology and Guidelines for Glaucoma. Dogma, Ed. European Glaucoma Society. Italy, 2008; 109-112.
3. Blanco, A. A., Handbook of Glaucoma. Martin Dunitz: United Kingdom, 2002; 119-120
4. Eagle, R. C., Intraocular Tumors. illustrated Eye Pathology Outline 2006; 16-22.
5. Finger, P. T., Metastasis to the Eye and Orbit. The New York Eye Cancer Center: New York, USA, 2011.
6. Arthur Lim Siew Ming, I. J. C., Color Atlas Of Ophthalmology. World Science: 2008; 65-67.
7. Kański, J. J., Clinical Ophthalmology A Systemic Approach. Elsevier Saunders: United Kingdom, 2011; 494-495
8. Singh, A. D., Clinical Ophthalmic Oncology. Saunders Elsevier: Philadelphia, 2007; 368-370
9. K Weng Sehu, W. R. L., Ophthalmic Pathology An illustrated guide for clinicians. Blackwell Publishing: Massachusetts, USA, 2005; 247-250.
10. William R Lee, K. W. S., Ophthalmic Pathology an illustrated guide for clinicians. Blackwell Publishing: United Kingdom, 2005; 135-247.
11. Christopher D Pelzek, Intraocular Tumors and Glaucoma. Thieme Medical Publishers New York, Stuttgart, 2003; 321-325.