

**DEPARTEMEN ILMU KESEHATAN MATA**

**FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS PADJADJARAN**

**PUSAT MATA NASIONAL RUMAH SAKIT MATA CICENDO BANDUNG**

---

Laporan Kasus : Talaksana Glaukoma pada Mata Nanoftalmia

Penyaji : Muhammad Akbar Wicaksana

Pembimbing : dr. R. Maula Rifada SpM(K)

Telah Diperiksa dan Disetujui oleh

Pembimbing

dr. R. Maula Rifada SpM (K)

Jumat, 2 Juli 2021

Pukul 7.30 WIB

## ***Glaucoma Treatment in Nanophthalmic Eye***

### ***Abstract***

***Introduction:*** Nanophthalmia is a rare form of eye congenital disorder with global ocular reduction. It is characterized by short axial length, small corneal diameter, shallow anterior chamber, high lens to eye ratio and high hyperopia. These features increase risk of developing angle closure glaucoma. Surgical management often necessary to lower intraocular pressure.

***Purpose:*** To report nanophthalmic eye on patients with angle closure glaucoma and review its treatment.

***Case Report:*** A 41 Year old man come to Cicendo National Eye Hospital to Glaucoma unit with slight pain on his right eye. Patient had undergone trabeculectomy and cataract surgery in previous year. Examination revealed intraocular pressure was 43 on RE and 10 on LE. On right eye conjunctival bleb was flat and considered as trabeculectomy failure. Patient undergo GDD implant to reduce intraocular pressure. One week after implant. IOP found to be lowered but haven't yet achieved target.

***Conclusion:*** GDD implant found to be effective to reduce IOP in complicated and failed trabeculectomy cases. Meticulous follow up were needed to prevent progression, control complication and reduce blindness.

***Keywords:*** nanophthalmos, angle-closure, glaucoma, drainage device

### **I. Pendahuluan**

Nanofthalmia merupakan kelainan perkembangan mata dengan gambaran mata yang kecil namun memiliki struktur mata normal. Nanofthalmia memiliki gejala khas yaitu hyperopia yang tinggi, panjang aksial bola mata yang pendek, kornea yang datar, rasio lensa-mata yang tinggi dan bilik mata depan yang dangkal. Kelainan ini dapat memberikan gejala klinis yaitu glaukoma sekunder sudut tertutup, efusi koroid dan tingginya komplikasi intraoperasi. Terapi laser medikamentosa dan laser dapat diberikan untuk pasien nanofthalmia untuk mengurangi Tekanan intraokular (TIO). Bila TIO tinggi dan sulit dikendalikan maka diperlukan tindakan pembedahan.<sup>1-3</sup>

Tindakan pembedahan glaukoma pada nanofthalmia dapat menyebabkan komplikasi yang dapat menyebabkan hilangnya pengelihatannya. Teknik trabekulektomi yang sudah dilakukan dan tidak berhasil memerlukan tindakan

pemasangan *Glaucoma Drainage Device* (GDD) implan.<sup>3</sup> Laporan kasus ini bertujuan untuk melaporkan dan membahas tindakan pembedahan glaukoma pada pasien nanofthalmia dengan glaukoma sudut tertutup.

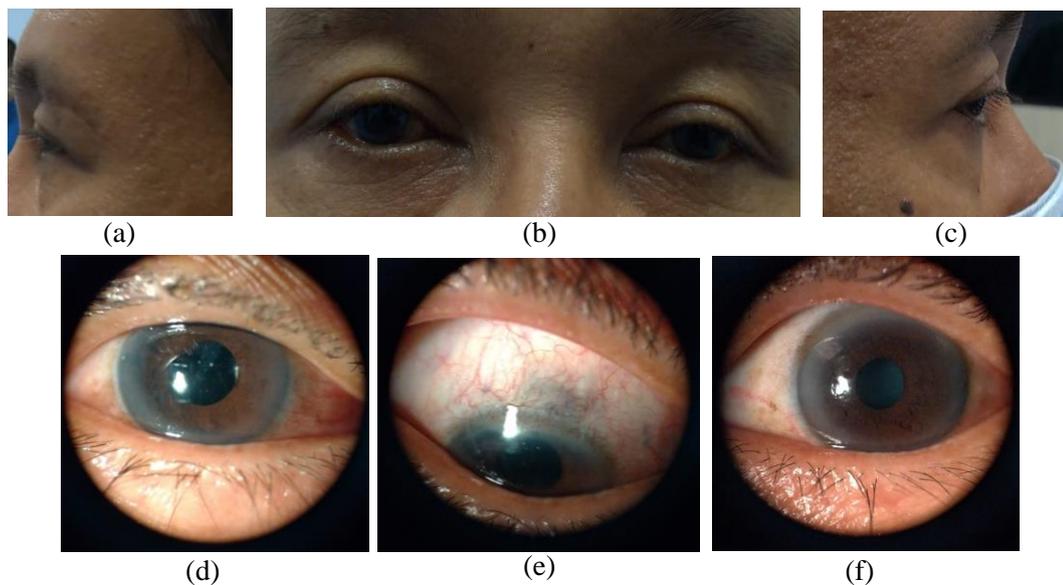
## **II. Laporan Kasus**

Seorang laki-laki berusia 41 tahun datang ke poliklinik Glaukoma Pusat Mata Nasional Rumah Sakit Mata Cicendo pada tanggal 3 Juni 2021 untuk kontrol dengan mata kanan terasa mengganjal sejak dua bulan yang lalu. Keluhan disertai dengan buram dan terkadang terasa nyeri kepala, mual (-) muntah (-). Tidak didapatkan riwayat darah tinggi, riwayat trauma dan riwayat alergi. Tiga bulan sebelumnya, pasien diperiksa dengan keluhan nyeri kepala. Obat yang telah digunakan pasien adalah Timolol maleate 0.5% 2 x 1 tetes mata kanan, Asetazolamid 3 x 250 mg dan Kalium aspartate 1 x 600 mg tablet. Pasien mengaku jarang menggunakan obat karena sering terlupa dan terasa kesemutan apabila menggunakan obat minum tablet.

Pasien memiliki riwayat operasi Trabekulektomi pada mata kanan tanggal 14 September 2020 dan operasi fakoemulsifikasi + vitrektomi anterior pada tanggal 15 Juli 2020. Tajam pengelihatan setelah operasi yaitu 0.12 pada mata kanan dengan menggunakan koreksi +13.00. Pasien memiliki riwayat menggunakan kacamata +16.00 untuk kedua mata sejak kecil sejak usia 6 tahun dan +12.00 saat usia 12 tahun, setelah itu pasien tidak kontrol kembali hingga tahun 2020. Pasien merupakan anak ke 3 dari 4 bersaudara tidak ada yang memiliki keluhan yang sama dengan pasien dan tidak ada riwayat penggunaan kacamata pada keluarga pasien. Riwayat kosanguitas pada keluarga pasien disangkal pasien. Pasien berobat ke RSUD Cianjur dikarenakan timbul nyeri kepala berulang yang hilang apabila pasien tidur dan pengelihatan yang semakin menyempit. Setelah tiga kali berobat di RSUD Cianjur pasien dikatakan memiliki mata yang kecil dan dirujuk ke PMN RS Mata Cicendo.

Pemeriksaan fisik pada tanggal 3 Juni 2021 tanda-tanda vital dan status generalis dalam batas normal. Pemeriksaan status oftalmologis menunjukkan posisi bola mata ortotropia, pergerakan bola mata baik ke segala arah. TIO menggunakan ATN pada

mata kanan 43 mmHg dan mata kiri 8 mmHg. Pemeriksaan tajam penglihatan menggunakan *Snellen chart* yaitu 1/60 untuk mata kanan dan 0.16f untuk mata kiri dengan menggunakan kacamata +13.00 untuk mata kanan dan +16.00 untuk mata kiri.



**Gambar 2.1 Foto klinis mata kiri pasien tanggal 3 Juni 2021**

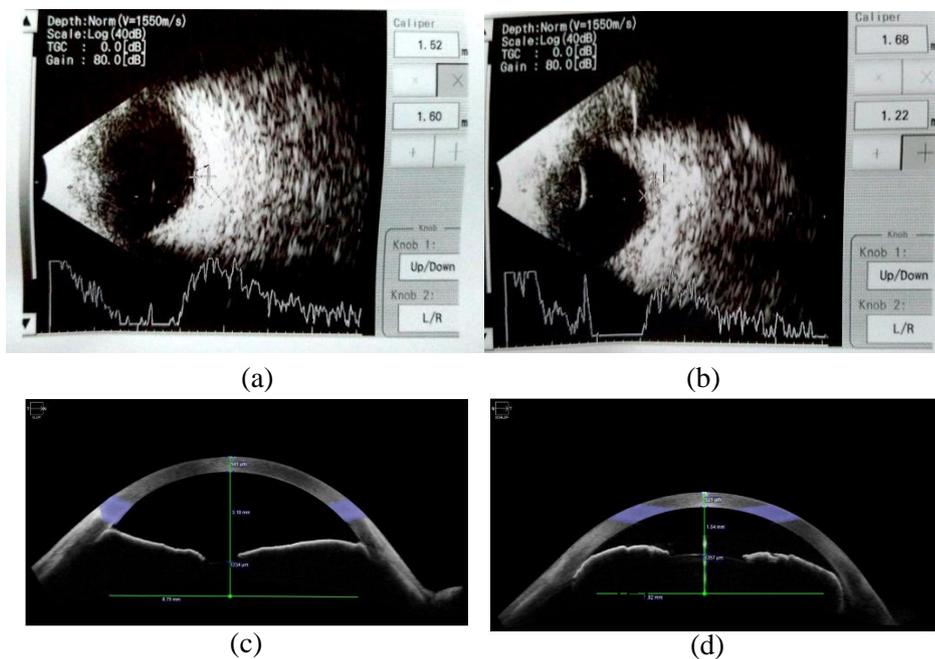
(a, b, c) merupakan foto klinis pasien, (d) foto segmen anterior mata kanan, (e) gambaran *failed trabeculectomy* dengan bleb *flat* (f) mata kiri pasien.

Dikutip dari PMN RS Mata Cicendo.

Pemeriksaan bola mata didapatkan posisi orthotropia, tidak ditemukan adanya nyeri gerak bola mata. Pemeriksaan anterior bola mata dengan menggunakan *slit lamp* di mata kanan di dapatkan kelopak mata tenang, konjungtiva tenang bleb *flat*, kornea jernih diameter horizontal dan vertikal sebesar 10,3 mm, bilik mata depan Van Herrick grade III *flare/cell* -/-, pupil bulat refleks cahaya +/+, iris sinekia (-), lensa pseudophakia (+) fundus retina flat papil bulat batas tegas c/d ratio 0.9 – 1.0 cupping (+) *Peripapillary atrophy* (-). Mata kiri didapatkan kelopak mata tenang, konjungtiva tenang, kornea jernih diameter horizontal dan vertikal sebesar 10,4 mm, bilik mata depan Van Herrick grade I *flare/cell* -/-, pupil bulat refleks cahaya +/+, lensa agak keruh. Fundus retina *flat*, papil bulat batas tegas c/d ratio 0.7-0.8.

Pemeriksaan penunjang dilakukan untuk mengevaluasi mata pasien. USG B scan menunjukkan *axial length* sebesar 15,01 mm untuk mata kanan dan mata kiri

sebesar 15,07 mm. *Optical coherence tomography* segmen anterior dilakukan didapatkan sudut terbuka pada mata kanan dengan sudut 46 derajat untuk mata kanan dan 23 derajat untuk sudut pada mata kiri. Hasil *IOL Master* menunjukkan WTW 10.9 untuk kedua mata, *Anterior Chamber Depth* menunjukkan 3.75 mm untuk mata kanan dan 2.02 mm untuk mata kiri. Panjang axial bola mata menunjukkan 15.47 mm untuk kedua mata. Pemeriksaan OCT EDI untuk mengukur ketebalan koroid didapatkan 330 mm untuk mata kanan dan 320 mm untuk mata kiri.

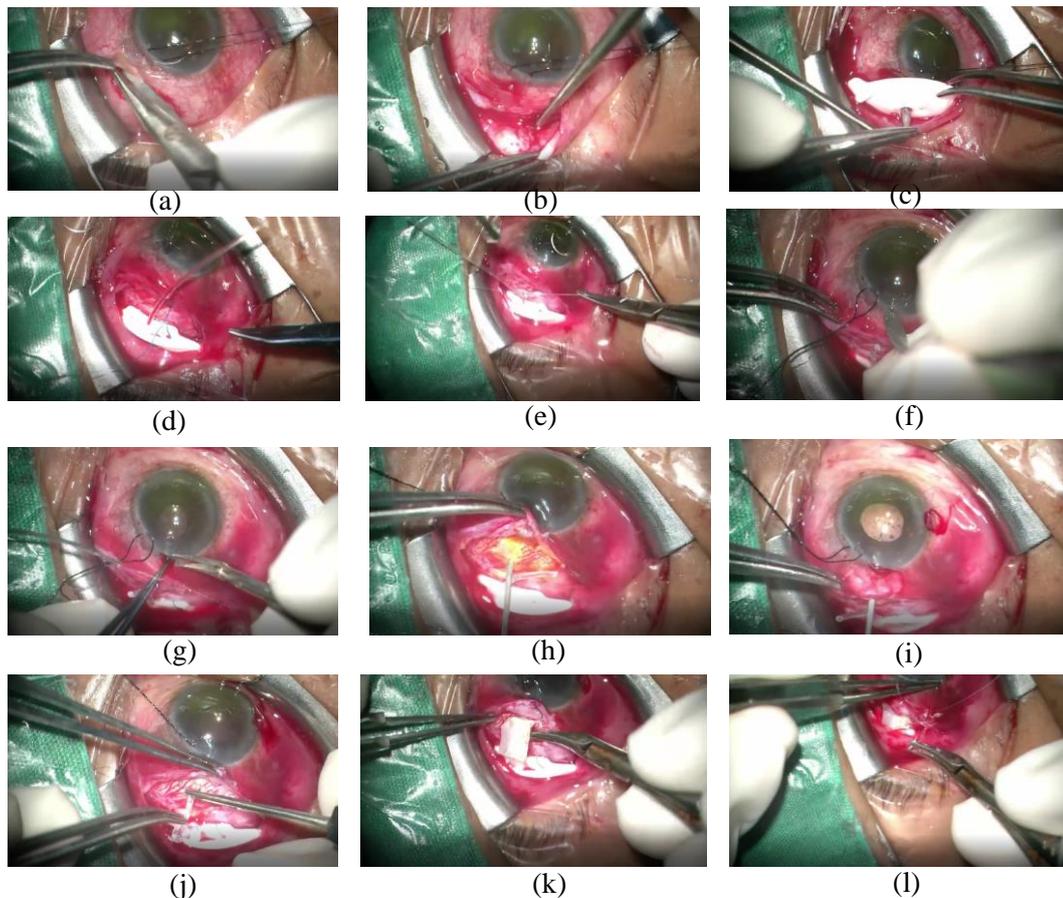


**Gambar 2.2 Hasil pemeriksaan penunjang pada pasien ini**

Hasil USG mata kanan dan kiri (a, b) memiliki ketebalan sklera posterior dan koroid yang lebih tebal. Segmen anterior mata kanan (c) telah dilakukan operasi sehingga memiliki sudut yang lebih dalam dibandingkan mata kiri (d).

Sumber : PMN RS Mata Cicendo.

Pasien didiagnosis dengan Nanofthalmia ODS + Glaukoma sudut tertutup sekunder ODS + Pseudophakia OD dan Katarak Imatur OS. Pasien menjalani tindakan *Laser Peripheral Iridectomy* untuk mata kiri pada tanggal 14 Juni 2021 dilakukan pada 2 tempat pada jam 10 dan jam 2 dengan menggunakan Nd-YAG laser. Tindakan GDD implan dengan menggunakan implan baerveldt 250 mm pada mata kanan pasien pada tanggal 15 Juni 2021.



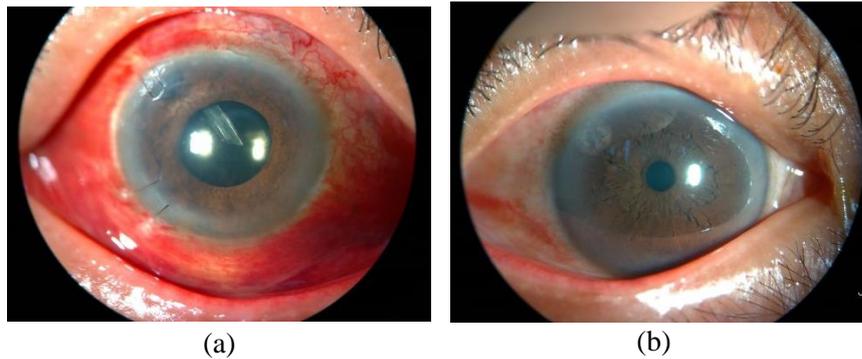
**Gambar 2.2 Proses operasi *Glaucoma drainage device* implan**

(a) Insisi pada konjungtiva (b) pembuatan ruang subkonjungtiva (c) implantasi dari GDD implan (d) fiksasi GDD implan pada sklera (e) hecting pada *tube* (f) keratome (g) iridektomi perifer (h) kauterisasi sklera (i) pembuatan tunnel (j) insersi tube ke tunnel (k) graft sklera (l) penjahitan konjungtiva.

Sumber : PMN RS Mata Cicendo.

Satu hari setelah tindakan setelah tindakan pasien dilakukan pemeriksaan. Tajam pengelihatan mata kanan 1/300, mata kiri 0.16f dengan kacamata +16.00. TIO dengan ATN adalah 36 dan 8 mmHg untuk mata kanan dan mata kiri secara berurutan. Pemeriksaan mata kanan kelopak blefarospasme, konjungtiva hiperemis, injeksi siliar, pendarahan subkonjungtiva, graft sklera intak, jahitan intak bleb *flat*, kornea jernih, bilik mata depan, udara (+) tube berada di bilik mata depan, pupil bulat refleks cahaya +/+, lensa pseudophakia. Pasien direncanakan pulang dan diberikan Timolol maleat 0.5% 2 x 1 tetes mata kanan, Asetazolamid 3 x 250 mg dan Kalium aspartate 1 x 600 mg tablet. Pasien diminta kontrol 1 minggu setelah operasi untuk evaluasi.

Satu minggu setelah operasi pasien datang dengan tidak ada keluhan. Tajam pengelihatan pada mata kanan 1/300 mata kiri 0.16f dengan kacamata +16.00. TIO mata kanan menunjukkan 24 mmHg dan mata kiri 12 mmHg. Pemeriksaan posisi bola mata orthotropia nyeri bola mata tidak ditemukan.



**Gambar 2.3 Foto setelah operasi 1 minggu.**

(a) Foto mata kanan pasien dengan *tube* pada bilik mata belakang (b) Foto mata kiri menunjukkan patensi dari *laser peripheral iridotomy*.

Sumber : PMN RS Mata Cicendo

Pemeriksaan anterior bola mata kanan palpebra hematoma, konjungtiva hiperemis dan pendarahan subkonjungtiva, kornea hecting intak 4 jahitan di superotemporal dan inferotemporal, bilik mata depan Van Herrick grade III *flare/cell* +1/+1 tube berada di bilik mata posterior, pupil refleks cahaya +/- iris sinekia (-) iridektomi perfier (+) lensa pseudofakia. Pemeriksaan mata kiri didapatkan palpebra tenang, konjungtiva tenang, kornea jernih, bilik mata depan Van Herrick grade I *flare/cell* -/-, pupil refleks cahaya +/- dengan iridotomi hole sebanyak 2 buah pada jam 10 dan jam 2 kesan paten, lensa agak keruh. Pasien diberikan Timolol maleate 2 x mata kanan, Brinzolamide 3 x mata kanan, Prednisolon asetat 6 x sehari mata kanan *tapering off*. Asetazolamid dan kalium aspartate di hentikan dan levofloxasin 6 x mata kanan. Pasien diminta kontrol satu minggu kedepan untuk evaluasi berikutnya.

### III. Diskusi

Nanoftalmia memiliki arti *dwarf eye* yang merujuk pada spektrum *small eye disorder*. Gejala klinis dari nanoftalmia antara lain fisura palpebra yang sempit, panjang axial bola mata yang pendek, diameter kornea yang kecil atau mendekati

normal, bilik mata depan yang dangkal dan rasio lensa dibandingkan volume mata yang tinggi. Nanoftalmia memiliki kelainan pada serat kolagen pada lapisan sklera sehingga menyebabkan hyperopia tinggi dan penebalan sklera hal ini menyebabkan glaukoma sudut tertutup dengan insidensi mencapai 69.2%. Kelainan lainnya berupa berkurangnya elastisitas sklera, kompresi dari vena *vortex*, efusi koroid dan ablasio retina. Tajam pengelihatian pasien dengan nanoftalmia jarang melebihi 6/12 karena adanya kelainan struktur bola mata. Hingga saat ini belum ada konsensus untuk menegakan diagnosis nanoftalmia.<sup>1,3,4</sup> Pasien ini ditemukan adanya panjang aksial yang pendek, diameter kornea yang mendekati normal, mata kiri yang belum dioperasi katarak memiliki bilik mata yang dangkal dan ditemukannya *glaucomatous optic nerve* pada kedua mata.

Patogenesis terjadinya nanoftalmia belum diketahui secara pasti dan memiliki keterkaitan genetik yang kuat. Terhentinya perkembangan bola mata pada fase awal embriogenesis menyebabkan terjadinya nanoftalmia. Malformasi nanoftalmia dapat terjadi disertai dengan gejala klinis sistemik lainnya disebut nanoftalmia sindromik. Nanoftalmia dapat terjadi secara autosomal dominan maupun resesif, namun dapat terjadi secara sporadis. Hingga sekarang diketahui lima lokus genetik yang terkait dengan nanoftalmia. NNOS 2 menyebabkan mutasi *membrane frizzled-related protein* (MFRP) berlokasi di kromosom 11q23 berfungsi untuk pertumbuhan, diferensiasi, polaritas sel dan *signaling pathway*. Gen ini diekspresikan pada pigmen epitelium retina dan badan siliar. Mutasi MFRP akan menyebabkan terjadinya penurunan panjang axial bola mata, penebalan sklera dan lipatan makula. NNOS 4 menyebabkan mutasi *Transmembrane protein 98*. Protein ini terekspresi di jaringan bola mata dan bila ada kelainan menyebabkan penebalan sklera dan glaukoma sekunder pada nanoftalmia. Protein lainnya yaitu *Protease Serine 56*, *Crumbs homologue 1 Gene*, *Bestrophin 1* dapat menyebabkan gagalnya pertumbuhan bola mata dan menyebabkan nanoftalmia.<sup>5-8</sup> Pada pasien ini nanoftalmia berlangsung secara sporadis dan merupakan kasus nanoftalmia nonsindromik dimana hanya terjadi kelainan pada bola mata saja tanpa adanya kelainan pada organ lain.

Terapi dari nanofthalmia sendiri adalah untuk menangani komplikasi yang timbul dari nanofthalmia. Terapi hyperopia yang besar dapat dikurangi dengan *Refractive lens exchange* dengan pertimbangan lensa *piggy back* dan kacamata lensa positif untuk dapat meningkatkan kualitas hidup pasien. Terapi untuk glaukoma sudut tertutup dapat dilakukan terapi medikamentosa dengan agen hipertonik, dan beta-bloker. Terapi laser iridotomi dapat mengurangi blok pupil dan mencegah serangan akut. Gonioplasti dilakukan untuk membentuk sudut bilik mata depan. Jika TIO masih tetap tinggi dan tidak merespon baik dengan terapi medikamentosa dan laser pembedahan dapat dipertimbangkan. Pilihan utama adalah kombinasi dari sklerektomi, dekompresi vena *vortex* dan *filtering surgery*. Pilihan lainnya adalah lensektomi dan implantasi lensa intraokular (LIO) untuk mengurangi blok pupil dan meningkatkan aliran akuos. Namun tindakan pembedahan intraokular memiliki risiko komplikasi yang besar. Penelitian yang dilakukan oleh Yalvac et al trabekulektomi + mitomisin C + sklerektomi inferior menunjukkan penurunan tajam pengelihatannya paska operasi pada 65% pasien dan 25% dari total pasien mengalami *choroidal detachment*. Tindakan pembedahan katarak dengan fakoemulsifikasi dan implantasi lensa dinilai aman meskipun memiliki risiko komplikasi. TIO intraoperasi diatas 22 mmHg menjadi faktor risiko terbesar terjadinya komplikasi. Vitrektomi anterior secara profilaksis dinilai bermanfaat karena dapat memudahkan penanaman LIO, memperdalam bilik mata depan dan mengurangi TIO.<sup>9-12</sup> Pada pasien ini telah dilakukan tindakan trabekulektomi diikuti dengan fakoemulsifikasi + vitrektomi anterior pada 1 tahun yang lalu namun bleb trabekulektomi menjadi flat sehingga dipertimbangkan untuk tindakan pembedahan lain.

GDD implan bekerja dengan cara membuat jalur alternatif untuk humor akuos dari bilik mata depan menuju ruang subkonjungtiva. GDD implan dapat memberikan penanganan pada glaukoma yang refrakter dan kasus komplikasi. Penelitian dari Purtskhvanidze et al menunjukkan GDD implan memiliki keluaran pengendalian IOP yang baik hingga 192 bulan. Pada kasus nanofthalmia tindakan GDD implan sendiri memiliki tantangan karena risiko komplikasi yang tinggi seperti efusi uvea, ablasio retina eksudatif, efusi atau pendarahan suprakoroid,

glaukoma maligna dan dekompensasi kornea yang dapat menyebabkan kehilangan pengelihat. Tindakan pada nanofthalmia memiliki *margin of safety* yang kecil dan memerlukan perencanaan dan operasi yang hati-hati.<sup>2,9,13</sup> Pada kasus ini karena sudah pernah dilakukan tindakan trabekulektomi dan tergolong sebagai *failure* sehingga GDD implan menjadi pilihan pada kasus ini. Karena pasien ini memiliki ukuran bola mata yang kecil, digunakan implan berukuran kecil untuk menangani kasus ini.

#### **IV. Simpulan**

Nanofthalmia merupakan salah satu gangguan perkembangan bola mata yang menyebabkan pemendekan panjang aksial berimplikasi menyebabkan glaukoma sudut tertutup. Tekanan tinggi bola mata yang sulit dikendalikan memerlukan terapi pembedahan. Fakotrabekulektomi dengan hati-hati dapat dilakukan untuk mengurangi *crowding* dari bilik mata depan dan dapat diberikan tindakan sklerotomi. Namun setelah dilakukan trabekulektomi terjadi kegagalan maka untuk mengendalikan TIO diperlukan GDD implan. Pemeriksaan serta follow up pasca operasi pasien nanofthalmia diperlukan untuk memantau komplikasi dan menjaga pengelihat. pasien.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Cantor L, Rapuano C, McCannel C. Nanophthalmos. Dalam: Pediatric Ophthalmology and Strabismus, American Academy of Ophthalmology. San Francisco; 2019. hlm. 263.
2. Senthil S, Turaga K, Kumar R, Sangwan VS. Challenges in the implantation of a Boston type1 Keratoprosthesis and a glaucoma drainage device in a Nanophthalmic eye. *BMJ Case Rep.* 2014;4:1–4.
3. Yang N, Jin S, Ma L, Liu J, Shan C, Zhao J. The Pathogenesis and Treatment of Complications in Nanophthalmos. *J Ophthalmol.* 2020;7:1–8.
4. Liu J, Chen Y, Zhang X, Zhao PQ. Clinical features of posterior microphthalmic and nanophthalmic eyes. *Int J Ophthalmol.* 2018;11(11):1829–34.
5. Carricondo PC, Andrade T, Prasov L, Ayres BM, Moroi SE. Nanophthalmos: A Review of the Clinical Spectrum and Genetics. *J Ophthalmol.* 2018;5:12.
6. Mameesh M, Ganesh A, Harikrishna B, Al Zuhaibi S, Scott P, Al Kalbani S, et al. Co-inheritance of the membrane frizzled-related protein ocular phenotype and glycogen storage disease type Ib. *Ophthalmic Genet.* 2017;38(6):544–8.
7. Khorram D, Choi M, Roos BR, Stone EM, Kopel T, Allen R, et al. Novel TMEM98 mutations in pedigrees with autosomal dominant nanophthalmos. *Mol Vis.* 2016;21(9):1017–23.
8. Slavotinek AM. Eye development genes and known syndromes. *Mol Genet Metab.* 2011;104(4):448–56.
9. Rewri P, Rao N, George R, Balekdaru S, Lingam V. Effectiveness of scleral decompression procedures for preventing choroidal effusion in nanophthalmic eyes: A retrospective review. *J Clin Ophthalmol Res.* 2017;5:111–4.
10. Aung T, Crowston J. Asia Pacific Glaucoma Guidelines. Dalam: Glaucoma Surgery. 2016. hlm. 54.
11. Yalvac IS, Satana B, Ozkan G, Eksioglu U, Duman S. Management of glaucoma in patients with nanophthalmos. *Eye.* 2008;22(6):838–43.
12. Day AC, MacLaren RE, Bunce C, Stevens JD, Foster PJ. Outcomes of phacoemulsification and intraocular lens implantation in microphthalmos and nanophthalmos. *J Cataract Refract Surg.* 2013;39(1):87–96.
13. Purtskhvanidze K, Saeger M, Treumer F, Roider J, Nölle B. Long-term results of glaucoma drainage device surgery. *BMC Ophthalmol.* 2019;19(1):1–8.