

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

---

Laporan Kasus : Manajemen *Low Vision* Untuk Pasien *Profound Visual Impairment* *causa* Retinitis Pigmentosa dengan Miopia Tinggi

Penyaji : Viora Rianda Piscaloka

Pembimbing : Ine Renata Musa, dr., SpM(K)

Telah Diperiksa dan Disetujui oleh  
Pembimbing Unit Refraksi, Low Vision, dan Lensa Kontak

Ine Renata Musa, dr., SpM(K)

Senin, 17 Oktober 2016  
Pukul 14.00 WIB

## **Manajemen *Low Vision* Untuk Pasien *Profound Visual Impairment* *causa* Retinitis Pigmentosa dengan Miopia Tinggi**

### **ABSTRACT**

**Introduction :** *Profound visual impairment considered as the Best Corrected Visual Acuity of less than 20/400 to 20/1000 or visual field diameter of 10° or less, resulted by many pathological process in the eye, in example retinitis pigmentosa. Retinitis pigmentosa was defined as a group of hereditary disorders that diffusely involve photoreceptor and pigment epithelial function.*

**Objective :** *to report a case of profound visual impairment caused by Retinitis Pigmentosa with high myopia and the management*

**Case report :** *A 28 years old man consulted from Vitreoretina Unit to Low Vision Unit of Cicendo National Eye Hospital, diagnosed as retinitis pigmentosa. His chief complaint was gradually blurred vision of both eyes since 10 years ago. The complaint was accompanied with decrease visual field, nyctalopia and photopsia. From the examination, the Best Corrected Visual Acuity was 4/8 on the right eye and 4/10 F on the left eye. Other visual function impairment was decrease peripheral visual field on both eye. Based on funduscopic examination, there was also retinal hypopigmentation on both eyes. Hewas diagnosed with profound visual impairment ec retinitis pigmentosa with high myopia on both eyes. He was given a distance spectacles prescription and counseling about his disease, the progressivity and the prognosis, also to do head scanning and work adjustment.*

**Conclusion :** *Retinitis pigmentosa causes visual acuity and visual field irreversible impairment. High myopia also could manifest into low vision if the complication is present. The goal of managing patient with profound visual impairment with underlying causes retinitis pigmentosa with high myopia is to conduct an optimized quality of life and the psychosocial wellbeing based on patient's preferences.*

**Keyword :** *profound visual impairment, retinitis pigmentosa, high myopia*

### **I. PENDAHULUAN**

*The International Classification of Diseases, Ninth Revision, Clinical Modification (ICD-9-CM) membagi low vision menjadi moderate visual impairment dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/60 – 20/160; severe visual impairment dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/160 – 20/400, atau diameter lapang pandang 20° sampai 10° ; profound visual impairment dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/400 – 20/1000, atau diameter lapang pandang kurang dari 10°; near total vision loss dengan*

koreksi tajam penglihatan terbaik adalah 20/1250 atau kurang dan *total blindness* dimana tidak adanya persepsi cahaya.<sup>1-3</sup>

*World Health Organization* (WHO) memperkirakan jumlah orang dengan gangguan penglihatan di seluruh dunia pada tahun 2010 adalah 285 juta orang atau 4,24% populasi, sebesar 0,58% atau 39 juta orang menderita kebutaan dan 3,65% atau 246 juta orang mengalami *low vision*, 65% orang dengan gangguan penglihatan dan 82% dari penyandang kebutaan berusia 50 tahun atau lebih. Di Indonesia, diperoleh hasil jumlah penduduk dengan kebutaan sejumlah lebih dari 900.000 orang sedangkan *severe low vision* sejumlah lebih dari 2 juta orang.<sup>1,4</sup>

Retinitis pigmentosa didefinisikan sebagai grup gangguan hereditas yang melibatkan fotoreseptor dan epitel pigmen yang ditandai dengan hilangnya lapang pandang perifer dan respon ERG yang abnormal. Laporan kasus ini ditujukan untuk memaparkan manajemen *low vision* untuk pasien *profound visual impairment* *causa* retinitis pigmentosa dengan miopia tinggi.<sup>4</sup>

## II. LAPORAN KASUS

Seorang pria, 28 tahun dikonsulkan dari unit Vitreoretina ke unit Refraksi, lensa kontak, dan *low vision* RSM Cicendo pada tanggal 6 Oktober 2016 dengan diagnosa retinitis pigmentosa ODS. Saat ini pasien bekerja sebagai tukang bangunan, pasien masih dapat melakukan pekerjaannya, namun pasien pernah mengalami kecelakaan saat kerja karena pandangan yang menurun sekitar 6 bulan yang lalu. Pasien masih dapat mengenali wajah orang yang berada di dekatnya. Pasien menonton televisi harus dalam jarak dekat. Pasien mulai agak kesulitan untuk membaca koran dan menggunakan telepon seluler. Pasien masih dapat mengenali uang kertas dan logam, masih dapat memilih baju dengan warna senada. Pasien sudah tidak mampu untuk mengendarai kendaraan karena pandangan yang terbatas terutama pada malam hari. Pasien merasa kesulitan untuk melihat pada malam hari atau lingkungan yang gelap sejak 5 tahun terakhir, pasien juga kadang tersandung saat sedang berjalan.

Pasien merasa penglihatan kedua mata buram perlahan  $\pm$  10 tahun SMRS, semakin lama dirasakan semakin buram disertai dengan penglihatan yang

berkunang-kunang. Keluhan juga disertai pandangan yang dirasa semakin sempit. Keluhan tidak disertai adanya gangguan pendengaran, dan penggunaan obat-obatan disangkal. Riwayat mata minus sebelumnya tidak diketahui. Riwayat pemakaian kacamata sebelumnya disangkal. Pasien merupakan anak kedua dari tiga bersaudara. Tidak ada yang memiliki keluhan yang sama di keluarga. Riwayat mata minus atau pemakaian kacamata pada anggota keluarga lain disangkal. Kedua orangtua dan saudara kandung belum pernah diperiksa matanya. Riwayat berobat sebelumnya tidak ada. Riwayat alergi disangkal. Riwayat diabetes melitus dan hipertensi tidak diketahui. Riwayat pendidikan pasien tamat hingga SLTP.

Pemeriksaan fisik pasien pada status generalis didapatkan dalam batas normal. Pemeriksaan refraksi dengan chart LVRC *distance visual acuity test* didapatkan visus dasar mata kanan 1/40 dan visus dasar mata kiri 1/40 F<sup>2</sup>. Hasil pemeriksaan refraksi objektif didapatkan pada mata kanan S-8.50 C-4.00 x 175 dan mata kiri S-9.50 C -3.50 x 167. Hasil koreksi penglihatan jauh mata kanan dengan lensa S-7.50 C-3.00 x 180 didapatkan visus 4/8 dan koreksi jauh mata kiri dengan lensa S -8.00 C-2.00 x 170 didapatkan visus 4/10 F. Pada pemeriksaan baca dekat dengan *Bailey Lovie Reading Chart* tanpa kacamata (*unaided*), pasien dapat membaca hingga 1.0 M dalam jarak 25 cm.

Pemeriksaan sensitivitas kontras dengan menggunakan *Hiding Heidi*, pasien dapat melihat 1,25% kontras pada kedua mata. Pemeriksaan menggunakan *Amsler Grid* pada mata kanan dan kiri tidak didapatkan adanya skotoma dan metamorfosis. Pemeriksaan fungsi penglihatan warna dengan *Ishihara* pada kedua mata didapatkan hasil 38/38. Lapang pandang pasien diperiksa melalui *Bernell Hand-Held Disc Perimetry*, didapatkan lapang pandang pada mata kanan di bagian temporal 40°, superior 25°, nasal 40°, inferior 65° dan pada mata kiri 40° di bagian temporal, 35° superior, 60° nasal, 70° inferior.

Pemeriksaan posisi bola mata pasien *full orthotropia*, dengan gerakan bola mata baik ke segala arah. Pemeriksaan segmen anterior menggunakan *slitlamp biomicroscope* didapatkan hasil dalam batas normal. Pemeriksaan segmen posterior kedua mata menggunakan funduskopi indirek dan foto fundus

didapatkan kesan gambaran media jernih, papil bulat batas tegas, c/d rasio fisiologis, a/v rasio fisiologis, retina flat, refleks fundus (+), ditemukan adanya *bone spicule* yang menunjukkan kesan retinitis pigmentosa.

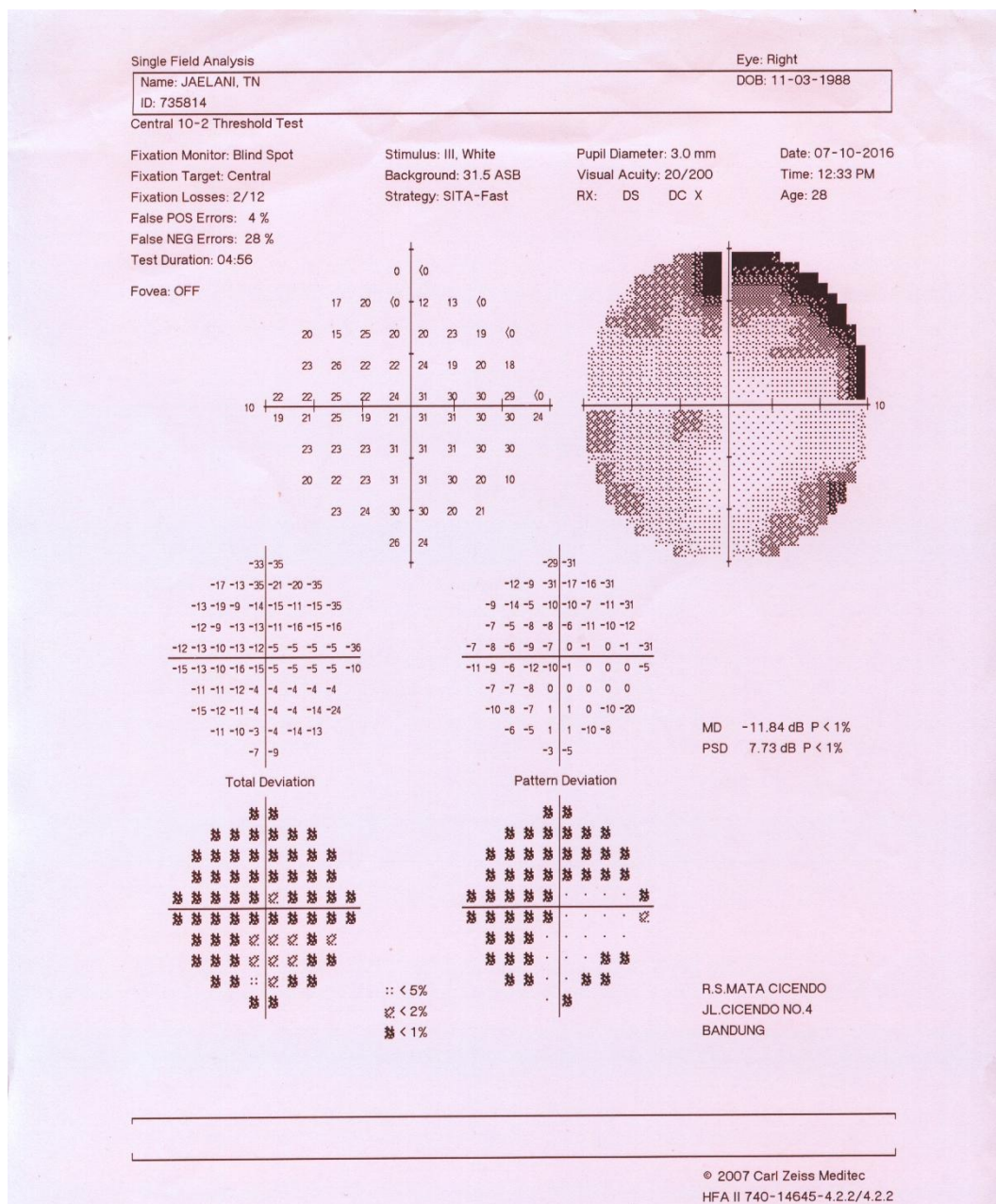


Gambar 1. Foto Fundus OD

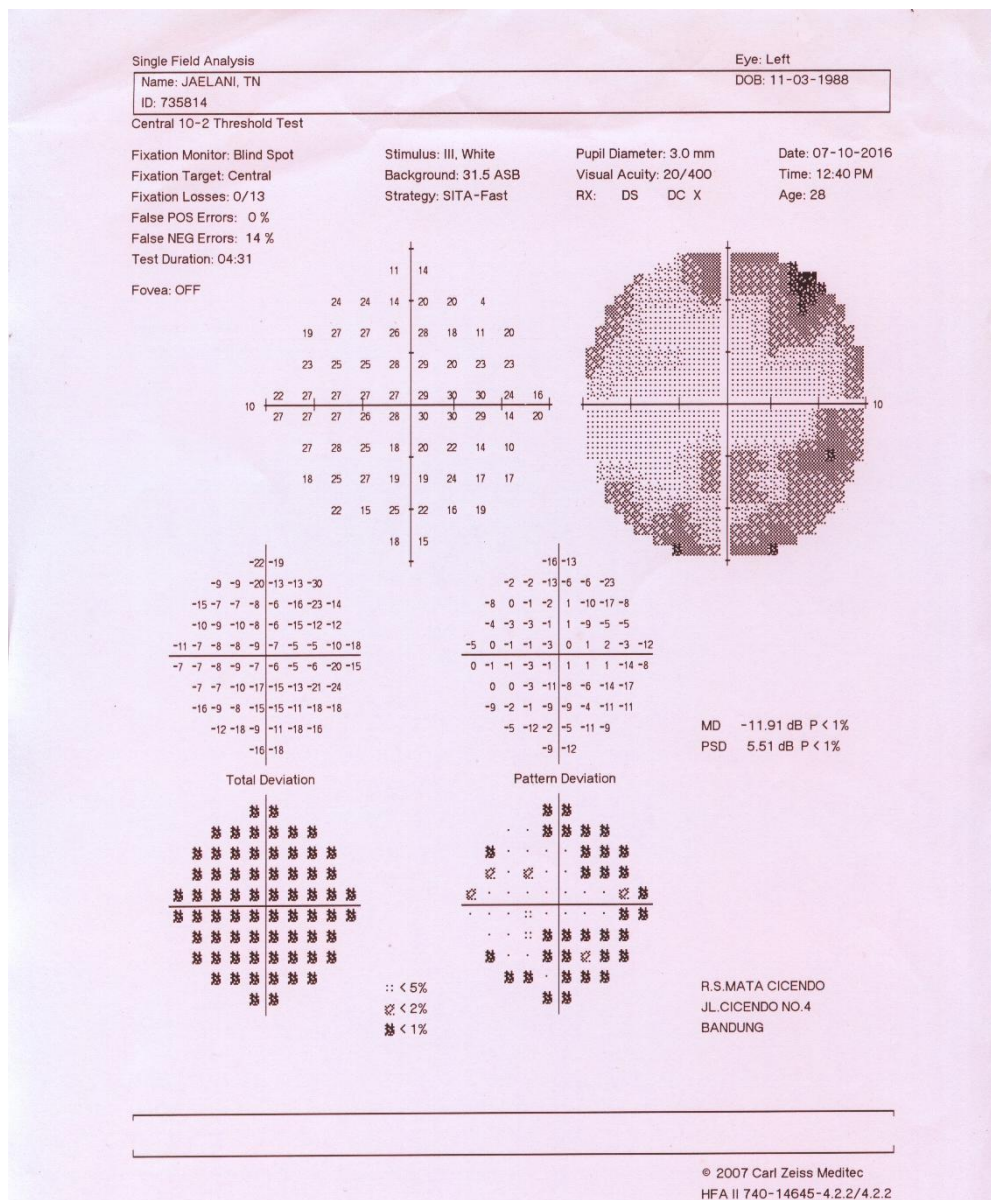


Gambar 2. Foto Fundus OS

Pasien telah menjalani pemeriksaan *Humphrey 10-2* dan didapatkan kesan penurunan lapang pandang perifer kurang dari  $10^\circ$  pada kuadran superonasal mata kanan dan superotemporal mata kiri. Pasien disarankan untuk melakukan pemeriksaan elektoretinogram pada kedua mata.



Gambar 3. Hasil Tes Humphrey 10-2 OD



Gambar 4. Hasil Tes Humphrey 10-2 OS

Di unit Low Vision pasien didiagnosis *profound visual impairment* retinitis pigmentosa + miopia tinggi ODS. Tatalaksana pada pasien ini adalah pemberian kacamata, konseling pada pasien serta keluarga mengenai gambaran penyakit, progresivitas, dan prognosis visual. Selain itu, diberikan saran mengenaipenyesuaian pekerjaan, penggunaan alat bantu untuk malam hari, dan *head scanning*. Prognosis pasien ini *quo ad vitam ad bonam* dan *quo ad functionam ad malam*.

### III. DISKUSI

*Low vision* didefinisikan oleh *World Health Organization* (WHO) sebagai seseorang yang memiliki ketajaman penglihatan terbaik pada mata terbaik sebesar 6/18 sampai persepsi cahaya atau dengan lapang pandang sentral yang kurang dari  $20^\circ$ , setelah dilakukan penatalaksanaan secara medis, bedah dan/atau intervensi optik, tetapi masih memiliki potensi untuk menggunakan fungsi penglihatannya untuk merencanakan dan menyelesaikan suatu pekerjaan. *International Classification of Diseases (ICD-10)*, mendefinisikan *low vision* sebagai seseorang yang mengalami gangguan fungsi penglihatan meskipun telah diberikan penatalaksanaan optimal dan atau dikoreksi dengan koreksi refraksi standar dengan tajam penglihatan kurang dari 6/18 (20/60) sampai dengan 3/60 (20/400).<sup>1,2,5</sup>

Klasifikasi lain yang dapat digunakan yaitu oleh *The International Classification of Diseases, Ninth Revision, Clinical Modification (ICD-9-CM)* yang membagi *low vision* menjadi *moderate visual impairment* dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/60 – 20/160; *severe visual impairment* dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/160 – 20/400, atau dengan diameter lapang pandang  $20^\circ$  sampai  $10^\circ$ ; *profound visual impairment* dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara 20/400 – 20/1000, atau dengan diameter lapang pandang  $10^\circ$  atau kurang; *Near total vision loss* dengan koreksi tajam penglihatan terbaik adalah 20/1250 atau kurang dan *total blindness* dimana tidak adanya persepsi cahaya.<sup>1,2,5</sup>

Retinitis pigmentosa didefinisikan sebagai grup gangguan hereditas yang melibatkan fotoreseptor dan epitel pigmen yang ditandai dengan hilangnya lapang pandang perifer dan respon ERG yang abnormal. Prevalensi retinitis pigmentosa tipikal di dunia berkisar 1:5000, sementara retinitis pigmentosa yang bersifat *carrier* sekitar 1:1000, dan yang disertai gangguan pendengaran disebut juga *Usher syndrome* berkisar 1.8:100.000 hingga 6.2:100.000. Retinitis pigmentosa berdasarkan kelainan herediternya terdiri dari beberapa jenis yaitu *autosomal dominan* (20%), *autosomal recessive* (20%), *X-linked* (10%), dan *simplex cases* (50%) dimana tipe herediternya tidak dapat diketahui namun memiliki tanda-tanda



klinis walaupun tanpa disertai riwayat keluarga. Retinitis pigmentosa dapat terkait dengan penyakit atau sindrom lain, diantaranya *Refsum disease*, *Usher syndrome*, *Bassen-Kornzweig syndrome*, *Bardet-Biedl syndrome*, dan *Batten disease*.<sup>4,6,7</sup>

Pasien retinitis pigmentosa umumnya akan memberikan gambaran normal pada segmen anterior, namun pada pemeriksaan segmen posterior akan menunjukkan adanya penyempitan arteriolar retina, warna pucat pada diskus nervus optikus, adanya perubahan pada pigmen retina yang disebut *bone spicule*. Apabila tidak ditemukan adanya bone spicule namun tampak bagian atrofi pada bagian perifer retina disebut *retinitis pigmentosa sine pigmento*. Daerah yang akan terkena awalnya di daerah midperifer dan dapat meluas ke sentral dan perifer. Pada pasien ini dari pemeriksaan funduskopi indirek dan foto fundus pada kedua mataterlihat adanya *bone spicule* sehingga tampak kesan retinitis pigmentosa.<sup>4,6,7</sup>

Miopia tinggi secara umum didefinisikan sebagai miopia dengan kekuatan refraktif 6.00 dioptri atau lebih, atau memiliki panjang aksial bola mata melebihi 26.5 milimeter. Beberapa komplikasi yang mungkin terjadi seperti neovaskularisasi koroid, *posterior vitreous detachment (PVD)*, *macular hole*, stafiloma posterior, dan ablasio retina, dapat mengakibatkan gangguan visual berat yang mungkin berujung pada *low vision*. Pada pasien ini, gangguan visual berat yang dialami bukan disebabkan oleh keadaan miopia tinggi, karena kelainan refraksi yang dimiliki masih dapat dikoreksi dengan cukup baik.<sup>3,8</sup>

Pemeriksaan tajam penglihatan pada pasien ini menggunakan *chart LVRC distance visual acuity test* menunjukkan visus koreksi terbaik mata kanan dengan lensa S-7.50 C-3.00 x 180 didapatkan visus 4/8 dan koreksi jauh mata kiri dengan lensa S -8.00 C-2.00 x 170 didapatkan visus 4/10 F dengan lapang pandang kurang dari 10° sehingga pasien ini dapat dikategorikan kedalam *profound visual impairment*. Manajemen selanjutnya yang dapat diberikan pada pasien ini diantaranya pemberian kacamata, edukasi mengenai penyesuaian pekerjaan, penggunaan alat bantu untuk malam hari, dan *head scanning*.<sup>2,9</sup>

Pemberian alat bantu yang diberikan bergantung kepada kenyamanan dan kebutuhan pasien untuk menjalani aktivitas sehari-hari. Pasien diberikan kacamata untuk mengoreksi penglihatan jauhnya. Penglihatan yang memburuk pada

malam hari dapat dibantu dengan memberikan pencahayaan yang cukup pada keadaan gelap ataupun malam hari melalui alat bantu penerangan yang *portable* terutama untuk mobilitas pada malam hari.<sup>1,10</sup>

Penglihatan baca dekat dievaluasi menggunakan *Bailey Lovie Word Reading Chart*, pasien dapat membaca hingga 1.0 M dalam jarak 25 cm tanpa kacamata (*unaided*), menunjukkan fungsi penglihatan dekat pada pasien ini masih cukup baik. Apabila pasien *low vision* mengalami gangguan baca dekat, dapat diberikan alat bantu berupa adisi, ataupun magnifier.<sup>9,11</sup>

Kontras diperlukan untuk dapat membedakan antara objek dengan latar objek tersebut. Pemeriksaan kontras pada pasien ini masih sangat baik dengan hasil 1,25% pada kedua mata menggunakan *Hiding Heidi*, menunjukkan pasien mampu mengenal objek yang memiliki latar belakang dengan 1,25% kontras. Pasien dengan retinitis pigmentosa dapat mengalami gangguan sensitivitas kontras. Pada pasien *low vision* yang mengalami gangguan kontras, perlu diciptakan lingkungan sekitar yang mendukung dengan membuat kontras dalam pemilihan warna.<sup>1,11,12</sup>

Pasien dengan retinitis pigmentosa juga dapat memiliki gangguan penglihatan warna. Pada pasien ini, fungsi penglihatan warna masih baik yang dievaluasi menggunakan *Ishihara* dengan hasil 38/38 untuk kedua mata. Salah satu tanda klinis khas pada retinitis pigmentosa adalah menyempitnya lapang pandang yang bersifat progresif. Lapang pandang pasien diperiksa dengan *Bernell Hand-Held Disc Perimetry*, didapatkan lapang pandang pada mata kanan di bagian temporal 40°, superior 25°, nasal 40°, inferior 65° dan pada mata kiri 40° di bagian temporal, 35° superior, 60° nasal, 70° inferior. Hasil ini dapat diinterpretasikan adanya penyempitan lapang pandang kuadran superior, nasal dan temporal pada kedua mata pasien. Hal ini didukung dengan gambaran pemeriksaan *Humphrey 10-2*, didapatkan kesan penurunan lapang pandang perifer kurang dari 10° pada kuadran superonasal mata kanan dan superotemporal mata kiri. Lapang pandang perifer dibutuhkan untuk orientasi dan mobilitas. Gejala yang sering terjadi pada pasien dengan gangguan lapang pandang perifer diantaranya sering tersandung, sering menabrak sesuatu saat berjalan, kesulitan

dalam menentukan arah berjalan pada tempat yang belum dikenal, terutama apabila disertai pencahayaan yang tidak mencukupi.<sup>1,11,12</sup>

Manajemen selanjutnya yang dilakukan yaitu pemberian edukasi pada pasien dan keluarga mengenai kondisinya saat ini, dan pentingnya menjaga lingkungan sekitar agar tetap mendukung pasien untuk tetap mandiri. Pasien juga diedukasi untuk melakukan *head scanning* untuk membantu penglihatan periferinya dan perlunya membawa alat penerangan *portable* seperti senter apabila akan beraktivitas pada malam hari atau keadaan gelap lain. Pasien juga dapat diperkenalkan dengan tongkat untuk membantu mobilisasi untuk menghindari tersandung atau menabrak benda saat berjalan.<sup>10-12</sup>

Pasien dengan retinitis pigmentosa tanpa disertai riwayat keluarga umumnya mungkin baru terdiagnosa di dekade kedua dan ketiga kehidupan karena gangguan penglihatan sentral umumnya baru akan terlihat pada tahap lanjut. Konseling yang perlu disampaikan pada pasien dan keluarga diantaranya mengenai gambaran penyakit tersebut, progresivitasnya, prognosis visual, serta rehabilitasi yang dapat dilakukan agar pasien tetap dapat mandiri walaupun dengan keterbatasan penglihatan sehingga tercipta kualitas hidup yang optimal serta kehidupan sosial yang mendukung berdasar pada kebutuhan masing-masing pasien.<sup>1,4,10</sup>

#### **IV. SIMPULAN**

Retinitis pigmentosa dapat menyebabkan gangguan pada tajam penglihatan dan lapang pandang. Miopia tinggi juga dapat berlanjut pada keadaan *low vision* apabila disertai komplikasi visual berat. Pentingnya mengetahui etiologi yang mendasari keadaan *low vision* pasien untuk menentukan manajemen selanjutnya. Tujuan dari manajemen pasien dengan *profound visual impairment* pada retinitis pigmentosa dengan miopia tinggi adalah untuk membantu pasien tetap mandiri agar tercipta kualitas hidup pasien yang optimal dan kehidupan sosial yang mendukung sesuai kebutuhan pasien.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Jackson A, Wolfli J. Low vision manual. ke-1. Philadelphia: Elsevier; 2007. 74-5, 103-15, 130-60, hal 308-22.
2. Benjamin WJ, editor. Patient's with low vision. In: Borish's clinical refraction. ke-2. Missouri: Elsevier; 2006. hal. 1591–617.
3. American Academy of Ophthalmology. Clinical optics. In: Basic and clinical science course. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology; 2014. hal. 262–9. (Section 3).
4. Gregory-Evans K, Pennesi ME, G R. Retinitis pigmentosa and allied disorder. In: Ryan SJ, editor. Retina. Philadelphia: Elsevier; 2011. hal. 761–835.
5. World Health Organization. Global data of visual impairment 2010. In 2016. Tersedia pada: <http://www.who.int/blindness/GLOBALDATAFINAL>
6. Traboulsi E. Retinitis pigmentosa. In: First consult. USA: Elsevier; 2012.
7. American Academy of Ophthalmology. Retina and vitreous. In: Basic and clinical science course. San Fransisco: American Academy of Ophthalmology; 2014. hal. 223–32. (Section 12).
8. Ikuno Y, Ohji M. High myopia and the vitreoretinal complications. In: Ryan SJ, editor. Retina. ke-5. USA: Elsevier; 2013. hal. 1912–9.
9. Sloane AE, Garcia GE. Limited vision. In: Manual of refraction. ke-3. Boston: Little brown and company; hal. 165–72.
10. Corn AL, Koenig AJ, editor. Foundations of low vision : clinical and functional perspectives. In New York: AFB Press; 1996. hal. 322–39.
11. Freeman P, Jose R. The Art and Practice of Low Vision. In: ke-2. Butterworth-Heinemann; 1999. hal. 9–24.
12. Freeman KF. Optometric clinical practice guideline care of the patient with visual impairment. Am Optom Assoc. 2007;