

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

---

Laporan Kasus : Penanganan *Visual Impairment* pada Kasus  
Peter's Anomaly  
Penyaji : Rani Pitta Omas  
Pembimbing : Dr. Karmelita Satari, dr., Sp.M(K)

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

Dr. Karmelita Satari, dr., Sp.M(K)

Rabu, 24 Januari 2018

Pukul 07.00 WIB

## ***Management Visual Impairment in Peter's Anomaly***

### **ABSTRACT**

**Introduction :** *Low vision according to World Health Organization is someone who has impairment of visual functioning even after treatment and has visual acuity of less than 6/18 to light perception , or a visual field less than 10° from the point of fixation, but who uses or is potentially able to use or execute a task. Low vision is caused by many pathological condition such as Peter's anomaly.*

**Case Report :** *A 9 years old girl came to Low Vision Unit at National Eye Center Cicendo Eye Hospital diagnosed with Peter's Anomaly ODS + Sclesrocornea OS + Microcornea OS since 2009. Her chief complaint was blurred vision because of corneal opacity on both eyes since newborn. She had previous glasses for 2 year but already uncomfortable. On the examination, her best corrected visual acuity was 1/4 on right eye and light perception on left eye. Her near visual acuity was 2 M at 5 cm with magnifying glass S +10.00 D. Other visual impairment was decrease in contrast sensitivity (Hiding Heidi Low Contrast Test 10% on right eye) and color vision (Ishihara color test 0/14 on right eye). She is presented with nystagmus. She is a student in regular primary school.*

**Conclusion :** *Peter's anomaly is one disease in a constellation of diseases that causes corneal opacity due to dysgenesis of the anterior segment during development. Peters' anomaly can cause devastating corneal opacity in an infant leading to severe visual impairment.. Low vision management for children with Peter's anomaly necessary for the patient's daily activity.*

**Keywords :** *Peter's anomaly, viual impairment, low vision*

### **I. Pendahuluan**

*Low Vision menurut World Health Organization (WHO) adalah seseorang dengan gangguan tajam penglihatan kurang dari 6/18 (0.5) sampai dengan persepsi cahaya atau lapang pandang kurang dari 10° dari titik fiksasi walaupun sudah dilakukan tindakan atau koreksi refraksi pada mata terbaiknya. Gangguan penglihatan ini dapat menurunkan kemampuan seseorang untuk melakukan aktivitas sehari-hari. Gangguan penglihatan pada anak dan remaja banyak disebabkan oleh kelainan kongenital atau herediter. WHO menyatakan terdapat 5 juta kasus anak di dunia dengan gangguan penglihatan dan 1,4 juta diantaranya mengalami kebutaan. Hal ini menunjukkan pentingnya akses dan pelayanan rehabilitasi visual untuk mengoptimalisasi fungsi dan mengurangi disabilitas pada anak dengan gangguan penglihatan.*<sup>1-3</sup>

*Peter's anomaly* merupakan kelainan kongenital yang ditandai dengan kekeruhan pada kornea bagian sentral ataupun parasentral. Pada beberapa kasus kekeruhan bisa mencakup seluruh kornea. Sekitar 60- 80% kasus *Peter's anomaly* terjadi bilateral, dan 20-40% terjadi unilateral. Abnormalitas lain yang dapat terjadi secara bersamaan pada segmen anterior adalah glaukoma, yaitu sekitar 50-70% dari penderita *Peter's anomaly*. Komplikasi yang terjadi pada kekeruhan kongenital kornea bilateral adalah amblyopia yang berat serta nistagmus sensoris. Prognosis visual bergantung dari kekeruhan kornea dan abnormalitas okular lainnya.<sup>4-5</sup>

Tatalaksana *visual impairment* pada anak dengan *Peter's anomaly* bergantung pada seberapa besar gangguan penglihatan yang terjadi pada pasien serta kebutuhan pasien untuk melakukan aktivitas sehari – hari. Tindakan operatif dapat membantu memaksimalkan penglihatan pasien. Pada tahap lanjut penggunaan alat bantu *low vision* mungkin dibutuhkan. Mobilisasi dan rehabilitasi visual diperlukan untuk membantu pemahaman yang realistis kepada pasien dan keluarga tentang penyakit ini dan kemandirian pasien dalam menjalankan aktivitas. Anak dengan gangguan penglihatan juga memerlukan penilaian terhadap kondisi psikologi pasien dan orang tua untuk dapat membantu mengatasi kecemasan yang dimiliki.<sup>1-3</sup>

Laporan kasus ini membahas mengenai penatalaksanaan *low vision* pada pasien anak dengan *Peter's anomaly*.

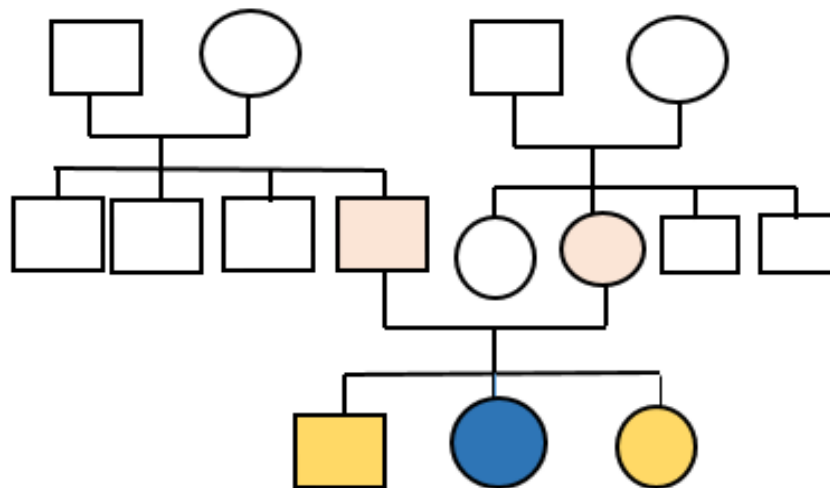
## II. Laporan Kasus

An. A , seorang anak perempuan berusia 9 tahun, dikonsulkan dengan *Peter's Anomaly* ODS + Sklerokornea OS + Mikrokornea OS datang ke poli low vision pada tanggal 28 Desember 2017. Kedua orang tua mengeluhkan bahwa kedua mata pasien terdapat selaput putih sejak lahir. Kacamata yang digunakan pasien sudah tidak nyaman. Kacamata yang digunakan sudah 2 tahun.






Pasien saat ini bersekolah di SD umum kelas 2. Pasien duduk di kelas di barisan paling depan. Melihat ke papan tulis terkadang kesulitan sehingga perlu dibantu oleh guru atau teman untuk dibacakan. Membaca dan menulis dapat dilakukan dengan jarak sangat dekat. Kegiatan bermain bersama-sama teman di sekolah tidak ada hambatan. Melakukan aktivitas sehari-hari di rumah dapat mandiri. Pasien

berangkat ke sekolah dengan berjalan kaki bersama dengan adiknya. Nilai ulangan menurut orang tua tidak terlalu bagus dikarenakan pasien terkadang kesulitan saat membaca soal ujian serta kurangnya waktu yang diberikan untuk menulis jawaban ulangan. Pasien dapat mengikuti pelajaran olahraga di sekolah. Pasien memiliki hobi menari dan menyanyi. Kedua orang tua menyatakan sehari-hari pasien tampak aktif dan ceria. Pasien menonton film kartun atau membaca catatan pelajaran dengan menggunakan komputer tablet dengan jarak sangat dekat.

Pasien lahir cukup bulan di bidan secara pervaginam dengan berat lahir 3300gr. Ibu pasien rutin kontrol ke bidan setiap bulan saat masa kehamilan. Riwayat ibu demam, konsumsi obat-obatan serta konsumsi alkohol selama kehamilan tidak ada. Pasien anak ke-2 dari 3 bersaudara. Kedua saudara pasien tidak memiliki keluhan yang sama dengan pasien. Riwayat keluarga dengan keluhan yang sama tidak diketahui oleh kedua orang tua. Riwayat imunisasi lengkap. Pasien sebelumnya pernah ke RS.YAP lalu dirujuk ke Cicendo. Perkembangan dan pertumbuhan pasien setara dengan teman sebayanya (BB : 37 kg, TB : 145 cm)

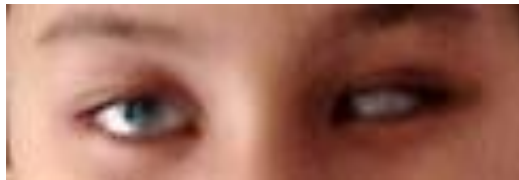


Keterangan gambar :

-  Orang tua laki-laki
-  Orang tua perempuan
-  Saudara laki-laki
-  Saudara perempuan
-  **Pasien**

**Gambar 2.1** Pedigree

Pada pemeriksaan visus dasar didapatkan mata kanan (VOD) *CFFC (counting finger close to face)* dan mata kiri (VOS) *light perception* dengan proyeksi cahaya baik ke arah temporal, superior dan inferior. Pemeriksaan tajam penglihatan dengan kacamata pasien sebelumnya ukuran OD S -1.00 dan OS plano menggunakan *ETDRS distance acuity chart, Sloan letters*, pada jarak 1 meter, didapatkan OD *CFFC* dan OS *light perception* dengan proyeksi cahaya baik ke arah temporal, superior dan inferior. Koreksi penglihatan jauh mata kanan pasien S-2.00 best corrected visual acuity (BCVA) 1/40 (0,025), dan mata kiri pasien BCVA *light perception*.



**Gambar 2.2** Foto Pasien

Tajam penglihatan dekat dengan koreksi jauh terpasang adalah 4.0 M pada jarak 5 cm dan dengan *magnifying glass* yang dimiliki S +10.00 D 2.0 M pada jarak 5 cm. Pemeriksaan sensitivitas kontras ODS menggunakan *Hiding Heidi* didapatkan OD dapat mengidentifikasi gambar hingga nilai kontras 10%, OS tidak dapat dinilai. Tes Ishihara ODS untuk OD demoplate(+) , OS tidak dapat dinilai. Pemeriksaan amsler grid ODS pada OD tidak didapatkan skotoma sentral, dan tidak didapatkan metamorfosis, OS tidak dapat dinilai. Pemeriksaan lapang pandang OD pasien menggunakan *eccentric viewing (+)* ke arah temporal, segmen superior, inferior, nasal tidak dapat dinilai dan pada mata OS tidak dapat dinilai.

Pemeriksaan palpasi tekanan intraokular normal pada kedua mata. Pemeriksaan posisi bola mata pasien terdapat nystagmus. Pemeriksaan segmen anterior kedua mata dengan slit lamp palpebral superior dan inferior ODS tenang, konjungtiva tarsal ODS tenang, konjungtiva bulbi ODS tenang. Terdapat sikatrik pada kornea kedua mata, mikrokornea pada mata kanan. Kamera okuli anterior, pupil, iris dan lensa tidak dapat dinilai. Pemeriksaan segmen posterior ODS tidak dapat dinilai.

Pasien didiagnosis dengan *Peter's Anomaly* ODS + Sklerokornea OS + Mikrokornea OS + *Profound visual impairment* + Miopia Simpleks OD direncanakan pemberian resep kacamata, edukasi *electronic device* untuk pasien

membaca dekat, kedua orang tua diberikan edukasi mengenai sekolah inklusi, surat keterangan kepada guru mengenai kondisi dan saran selama pasien melaksanakan kegiatan belajar di dalam kelas, direncanakan untuk pemberian teleskop pada kontrol berikutnya. Pasien juga disarankan kontrol kembali ke unit PO dan IKA.

### III. Diskusi

*The International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems* membagi kategori visual impairment sebagai berikut, dimana penglihatan normal (kategori 0) dengan koreksi tajam penglihatan terbaik  $> 20/60$ , *moderate visual impairment* (kategori 1) dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara  $2/70 - 20/125$ , *severe visual impairment* (kategori 2) dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara  $20/200 - 20/400$  atau diameter lapang pandang  $10^\circ - 20^\circ$ , *profound visual impairment* (kategori 3) dengan koreksi tajam penglihatan terbaik antara  $20/400 - 20/1000$  atau diameter lapang pandang kurang dari  $10^\circ$ , *near total vision loss* (kategori 4) dengan koreksi tajam penglihatan terbaik adalah  $< 20/1000$  sampai persepsi cahaya, dan atau lapang pandang kurang dari  $5^\circ$  dan *total blindness* (kategori 5) dimana tidak ada persepsi cahaya.<sup>1-3</sup> Pada kasus ini pasien tergolong *profound visual impairment* karena mempunyai tajam penglihatan dengan koreksi penglihatan jauh mata kanan pasien S-2.00 best corrected visual acuity (BCVA)  $1/40$  ( $20/800$  atau  $0,025$ ), dan mata kiri pasien BCVA *light perception*.

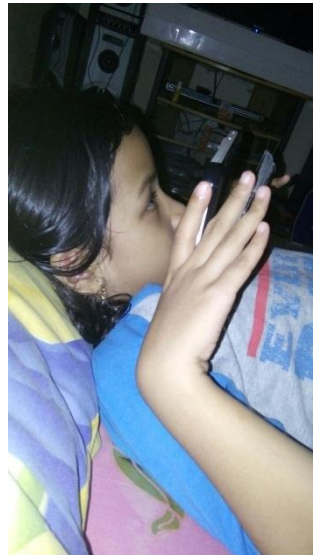
*Peter's anomaly* merupakan salah satu kelainan yang disebabkan oleh anomali perkembangan kornea, iris, dan lensa yang disebut disgenesis segmen anterior. *Peter's anomaly* merupakan kelainan kongenital yang ditandai dengan kekeruhan pada kornea bagian sentral ataupun parasentral sehingga menutupi visual axis. Beberapa kasus kekeruhan dapat mencakup seluruh kornea. *Peter's anomaly* dibagi menjadi dua tipe yaitu tipe 1 adalah tipe yang lebih ringan dan terjadi kekeruhan pada kornea disertai dengan adhesi iridokorneal, Tipe yang ke 2, adalah tipe yang lebih berat dan terdapat keikutsertaan dari lensa, atau adhesi korneolentikular serta anomali okuler lain. Sekitar 60- 80% kasus *Peter's anomaly* terjadi bilateral, dan 20-40% terjadi unilateral. Abnormalitas lain yang dapat terjadi secara bersamaan pada segmen anterior adalah glaukoma, yaitu sekitar 50-70% dari penderita *Peter's*

*anomaly*.<sup>5,7,12</sup> Pasien ini mengalami kekeruhan kornea bilateral dengan pemeriksaan tekanan intraokular dengan palpasi didapatkan hasil normal berdasarkan hasil pemeriksaan.

*Peter's anomaly* pada kasus tertentu dapat diikuti dengan kelainan lain seperti bentuk tubuh yang tidak proportional, gangguan tubuh kembang, kelainan bentuk pada wajah (*labioschizis*, *palatoschizis*), malformasi jantung (*cardiac defect*), sistem genitourinaria dan malformasi dari sistem saraf pusat yang disebut dengan *Peter's plus syndrome*. Komplikasi yang terjadi pada kekeruhan kongenital kornea bilateral adalah amblyopia yang berat.<sup>5,7,12</sup> Pada pasien ini, pertumbuhan berada di dalam batas normal (kurva WHO) dan perkembangan baik. Pasien riwayat kontrol kepada dokter anak di daerah tempat tinggal pasien dikatakan tidak ada kelainan lain selain pada mata. Pasien direncanakan untuk dikonsulkan ke IKA RS.Cicendo untuk pemeriksaan lebih lanjut.

*Penetrating keratoplasty (PKP)* dibutuhkan untuk memberikan media yang lebih jernih sehingga visus pun menjadi lebih baik. Anak-anak dengan kekeruhan kornea yang melibatkan aksis visual berisiko berkembang menjadi ambliopia. *Penetrating keratoplasty* diindikasikan untuk mengurangi risiko ini. Prognosis visual tergantung dari keparahan penyakit. Walaupun tidak ada klasifikasi khusus untuk keparahan penyakit pada *Peter's anomaly* Chang dkk mendefinisikan pasien dengan kondisi yang berat apabila kekeruhan kornea menutupi lebih dari setengah kornea, adhesi korneolentikular, atau berhubungan dengan anomaly ophtalmika lain seperti mikrophtalmia, aniridia, atau katarak. Pasien hanya dapat hitung jari atau lebih buruk walaupun telah dilakukan PKP. Pasien dengan kondisi yang ringan ditandai dengan kekeruhan kornea yang menutupi kurang dari separuh kornea atau adhesi iridokornea dan tajam penglihatan mencapai  $> 20/100$  setelah dilakukan koreksi atau tindakan PKP. Namun angka keberhasilan PKP pada anak lebih rendah daripada orang dewasa.<sup>4,5,13,14</sup> Kondisi pada pasien ini terdapat nistagmus, tajam penglihatan terbaik (BCVA) mata kanan 1/40 dan pada mata kiri tajam penglihatan pasien *light perception* sehingga berdasarkan hasil penilaian prognosis visual tersebut tindakan PKP tidak dilakukan. Terapi rehabilitasi dan mobilisasi visual dipilih untuk pasien ini.

Pada pasien didapatkan penurunan tajam penglihatan dengan koreksi penglihatan jauh mata kanan pasien S-2.00 best corrected visual acuity (BCVA) 1/40 (0,025), dan mata kiri pasien plano BCVA light perception. Penglihatan dekat dengan menggunakan Bailey Lovie word reading chart didapatkan *magnifying glass* +10.00 D 2.0M pada jarak 5 cm. Pada pasien diputuskan untuk diberikan alat bantu berupa kaca mata untuk penglihatan jauh. Pasien juga mengalami penurunan penglihatan kontras sehingga disarankan penambahan kontras dengan cara memberikan lampu penerangan pada saat membaca ataupun di lingkungan sekitar pasien agar pasien lebih mudah mengidentifikasi.<sup>1-3,8</sup>



**Gambar 3.1** Pasien membaca dengan jarak dekat

Kebutuhan anak dengan *low vision* berbeda dengan orang dewasa. Anamnesa dengan beberapa topik penting yang dapat ditanyakan kepada orang tua diantaranya riwayat dari penyakit dan medikasi yang didapatkan, riwayat keluarga dengan keluhan yang sama, dukungan keluarga dan lingkungan, dan kemandirian anak dalam melaksanakan hobi dan kegiatannya sehari-hari. Hal ini dapat memberikan informasi terkait untuk menentukan *follow up* berikutnya dan intervensi yang dapat diberikan pada pasien.<sup>3,4,15</sup>

Tugas utama anak adalah dapat mengikuti kegiatan dengan baik di sekolah. Peran guru memiliki peran penting di dalam penanganan anak dengan *low vision*. Wawancara dengan guru dapat membantu untuk menentukan alat bantu yang dapat



digunakan anak sewaktu mengikuti pelajaran di kelas.<sup>1-3</sup> Pada pasien surat telah diberikan untuk guru terkait penjelasan mengenai kondisi pasien.

Anak-anak juga memiliki daya akomodasi yang kuat sehingga dapat membaca pada jarak yang dekat walaupun dengan kondisi gangguan tajam penglihatan. Kondisi mata dengan daya akomodasi penuh dapat mengakibatkan anak merasa matanya menjadi lelah dan menurunkan keinginannya untuk membaca. Tambahan alat bantu seperti kaca pembesar (*magnifier*) ataupun *electronic reading machines* seperti CCTV yang dapat mengubah ukuran tulisan dapat disarankan kepada pasien anak dengan *low vision* untuk membuatnya nyaman pada saat membaca. Pasien juga dapat diperkenalkan mengenai *audio book* yang dapat membantu apabila pasien kesulitan dalam membaca.<sup>1-3,8,15</sup> Pasien sebelumnya pernah disarankan untuk penggunaan CCTV dalam membantu pasien untuk membaca namun terkendala masalah biaya. Pada pasien ini pernah diberikan alat bantu kepada anak berupa *magnifying glass* dengan ukuran +10.00 D dan dengan alat bantu komputer tablet yang dimiliki pasien untuk membantu di dalam membaca materi pembelajaran di sekolah.

Pasien anak dengan *low vision* memiliki beberapa pilihan untuk dapat mengenyam pendidikan di sekolah. Anak tersebut dapat melanjutkan pendidikannya di sekolah publik dan mereka dapat duduk di kelas pada baris paling depan. Pasien dapat diberikan teleskop yang dapat membantu melihat ke papan tulis. *Magnifying glass* dapat diberikan untuk pasien anak dengan *low vision* saat pasien menulis dan membaca buku seperti pada kasus. Guru pendamping juga dapat diinstruksikan untuk memberikan catatan atau tulisan dengan huruf yang besar sehingga memudahkan anak dalam membaca atau menyampaikan materi dengan cara dilafalkan.<sup>1-3,8</sup>

Anak dengan gangguan penglihatan di tahap yang lanjut dapat diberikan pilihan untuk berada di sekolah inklusi. Sekolah ini memiliki kurikulum yang menggabungkan antara pendidikan reguler dengan pendidikan khusus. Di dalam sekolah inklusi terdapat peserta didik dengan berbagai macam latar belakang dari yang reguler (biasa) sampai anak berkebutuhan khusus. Pelayanan pendidikan yang diberikan secara bersamaan, sehingga akan terjadi interaksi antara keduanya,

saling memahami, mengerti adanya perbedaan, dan meningkatkan empati bagi anak-anak reguler. Terdapat tenaga pendidik (guru) yang sudah mendapatkan pelatihan untuk menangani anak dengan kebutuhan khusus.<sup>9-11</sup> Daftar sekolah inklusi yang disarankan kepada pasien antara lain SDN Poncol 3 Pekalongan, SDN Bendan 1 Pekalongan, SDN Panjang Wetan 3 Pekalongan dan SDN Kuripan Kidul Pekalongan.

Program rehabilitasi visual dan mobilisasi pasien dengan *low vision* ditujukan untuk dapat mengembalikan fungsi yang ada dan meningkatkan kemandirian pasien *low vision*. Program ini juga menilai status psikologi pasien tersebut. Dokter mata ataupun rehabilitator dapat merujuk pasien kepada psikolog jika dibutuhkan sehingga dapat membantu pasien dalam memberikan penilaian yang objektif tentang keputusan yang diambil terkait masalah penglihatannya. Hal ini juga berlaku pada orang tua pasien dengan anak yang memiliki gangguan penglihatan. Pelayanan multidisiplin di dalam pelayanan rehabilitasi visual penting dalam membantu pasien dengan gangguan penglihatan memiliki penilaian yang realistis terkait keterbatasan penglihatannya atau terhadap orang tua pasien terkait kekhawatiran terhadap anak dengan *low vision*.<sup>1-3</sup>

#### **IV. Simpulan**

*Peter's anomaly* merupakan kelainan kongenital yang ditandai dengan kekeruhan pada kornea bagian sentral ataupun parasentral. Kondisi ini dapat mengakibatkan gangguan penglihatan pada seorang anak yang dapat menurunkan kemampuannya dalam melakukan aktivitas sehari-hari. Berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan terdapat *visual impairment* pada pasien ini. Di poliklinik refraksi, lensa kontak dan *low vision* pasien diresepkan alat bantu berupa kacamata untuk membantu dalam penglihatan jauh dan *electronic device* untuk membaca dekat. Dilakukan juga edukasi kepada keluarga mengenai kondisi pasien dan hal-hal terkait lain yang dapat membantu di dalam menunjang aktivitas sehari-hari di rumah dan di sekolah serta terkait kebutuhan pendidikan pasien (*educational guidance*).

## DAFTAR PUSTAKA

1. World Health Organization. Global Data on Visual Impairment. 2010.
2. Jackson A.Jonathan, Wolffsohn, James S, editor. Low Vision Manual. Elsevier; 2007.
3. Chaudhry M. Low Vision Aids. First. New Delhi: Jaypee Brothers; 2006.
4. Levin A, Enzenauer R, editor. The Eye in Pediatric Systemic Disease. Elsevier; 2017.
5. Chang R., Du Y., Lu Y. Type II Peter's anomaly with histopathological proof: a case report. BMC Ophthalmology. 2017.
6. Khan A., Al-Mesfer S., Riazuddin A. Results of candidate gene analysis for Peters anomaly phenotypes on the Arabian Peninsula. Investigative Ophthalmology & Visual Science. 2015.
7. Campos EC. Pediatric ophthalmology and strabismus. American Academy of Ophthalmology, editor. American Academy of Ophthalmology. San Fransisco. 2017.
8. Barker L., Thomas R. Rubin G. Optical reading aids for children and young people with low vision. London. 2015
9. Stubbs, Sue. Inclusive Education Where There Are Resources : The Atlas Alliance. 2008.
10. United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization (UNESCO). Guidelines for Inclusion: Ensuring Access to Education for All. 2006.
11. Yusuf M., Sunardi, Rachman M. The Development of Inclusive Education Management Model to Improve Principals and Teachers Performance in Elementary Schools. 2014
12. Trief D., Roy H., editor. Peters Anomaly. Columbia University. 2016.
13. Chang J.W, et all. Long term clinical course and visual outcome associated with Peters anomaly. 2016.
14. Kim. Y.W, et all. Clinical outcome of penetrating keratoplasty in 5 years or younger : Peters anomaly versus sclerocornea. 2013.
15. Chavda S., Wiliam H. Low-vision rehabilitation methods in children: a systematic review. Canadian Journal of Ophthalmology. 2014.