

PETER'S ANOMALY

Laya M. Rares

Bagian Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulangi Manado
Email: layarares@yahoo.com

Abstract: Peter's anomaly is a congenital corneal anomaly characterized by central or paracentral opacity. Around 60-80% of this anomaly is bilateral. We reported a girl of one year and six months as having bilateral corneal opacity since she was born. Diagnosis was based on ophthalmological examinations: the vision of the right and left eyes was 'fix and follow the light'; sensoric nystagmus of both eyes; intra-ocular pressure of the right eye 37 mm Hg and of the left eye 40 mm Hg; corneal diameters of both eyes were 11 mm; 5-mm-central opacity of both cornea; both eye movements to all directions were normal; anterior chambers were shallow; iris was attached to the corneal endothelium; both lenses were difficult to be evaluated due to corneal opacity; fundal reflexes in both eyes were negative. The early medication given was thymolol 0.5% to decrease the intra-ocular pressure. If her health condition improved, a penetrating keratoplasty and a filtration surgery were recommended under general anaesthesia.

Keywords: Peter's anomaly, corneal opacity, intraocular pressure, management

Abstrak: *Peter's anomaly* merupakan kelainan kongenital kornea yang ditandai dengan kekeruhan pada kornea bagian sentral ataupun parasentral. Sekitar 60-80% kasus *Peter's anomaly* terjadi bilateral. Kami melaporkan kasus *Peter's Anomaly* pada seorang anak berusia satu tahun enam bulan dengan kekeruhan pada kedua mata sejak lahir. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan oftalmologis dimana didapatkan visus okuli dekstra dan sinistra *fix and follow the light*, nistagmus sensoris pada kedua mata, tekanan intra okuler pada mata kanan 37 mm Hg dan pada mata kiri 40 mmHg. Diameter kornea kedua mata 11 mm, adanya kekeruhan pada sentral kornea (stroma) dengan diameter 5 mm pada kedua mata. Pergerakan kedua mata ke semua arah normal. Bilik mata anterior dangkal, iris melekat pada endotel kornea, lensa kedua mata sukar dievaluasi oleh karena kekeruhan pada kornea. Refleksi fundus negatif pada kedua mata. Penanganan awal yang diberikan berupa medikamentosa (timolol 0,5%) untuk menurunkan tekanan intra okuler sambil menunggu keadaan umum membaik untuk dilakukan *penetrating keratoplasty* and *filtration surgery* dibawah anastesi umum.

Kata kunci: *Peter's anomaly*, kekeruhan kornea, tekanan intra okuler, penanganan

Peter's anomaly merupakan kelainan kongenital kornea 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*.¹⁻⁵

Penyebab *Peter's anomaly* bisa oleh faktor genetik, non genetik atau keduanya. Tidak terdapat perbedaan dalam hal ras dan jenis kelamin. Kelainan terjadi pada masa prenatal yaitu pada trimester pertama. Komplikasi yang terjadi dapat berupa ambliopia, nistagmus sampai kebutaan.^{3,6}

Diagnosis ditegakan melalui anamnesis, pemeriksaan okular, pemeriksaan sistemik, histopatologi dan *prenatal sonographic*.^{3,7-10} Diagnosis banding dapat di-

singkirkan dengan *ultrasound biomicroscopy*. Pilihan terapi dapat berupa *peripheral optical iridectomy*; *penetrating keratoplasty* dengan atau tanpa lensektomi; pemakaian lensa kontak atau kacamata untuk ambliopia; serta bedah filtrasi, *tube shunt* dan *cryoblation* untuk penanganan glaukoma.^{3,11}

Tindakan pencegahan untuk *Peter's anomaly* antara lain menghindari pemakaian obat-obatan dan konsumsi alkohol selama kehamilan, khususnya trimester pertama. Prognosis tergantung pada abnormalitas sistemik maupun okular yang menyertai. Pilihan penanganan yang sesuai dan waktu yang tepat merupakan penentu prognosis.³

LAPORAN KASUS

Seorang bayi perempuan berusia satu tahun enam bulan, suku Minahasa, dikonsulkan dari bagian Pediatri dengan diagnosis gastroenteritis akut, dehidrasi ringan sedang, gizi kurang, *failure to thrive* (gagal tumbuh), dan kedua mata terlihat putih sejak lahir. Riwayat persalinan normal, spontan, cukup bulan dengan berat badan lahir 2350 gram dan panjang badan lahir 46 cm. Kedua orang tua serta kedua kakak penderita tidak mengalami kelainan pada mata.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan oftalmologis dimana didapatkan visus okuli dekstra dan sinistra *fix and follow the light*; nistagmus sensoris pada kedua mata; serta tekanan intra okuler mata kanan 37 mm Hg dan mata kiri 40 mm Hg. Kornea kedua mata berdiameter 11 mm. Terdapat kekeruhan pada bagian sentral kornea (stroma) berdiameter 5 mm pada kedua mata. Pergerakan kedua mata ke semua arah normal. Bilik mata anterior dangkal, iris melekat pada endotel kornea, sedangkan lensa kedua mata sukar dievaluasi oleh karena kekeruhan kornea. Ditemukan refleks fundus negatif pada kedua mata.

Penanganan yang dilakukan pada kasus ini yaitu menurunkan tekanan intra okuler dengan pemberian timolol 0.25% dua kali sehari. Telah direncanakan untuk dilakukan *penetrating keratoplasty* disertai dengan trabekulektomi dan lensektomi bila keke-

ruhan pada lensa terjadi.

BAHASAN

Dari hasil anamnesis diperoleh adanya keluhan berupa kekeruhan kornea mata kanan dan kiri sejak lahir tanpa disertai riwayat infeksi ataupun trauma. Pada pemeriksaan oftalmologis didapatkan visus okuli dekstra dan sinistra *fix and follow the light*, opasitas pada bagian sentral kornea kedua mata berdiameter 5 mm, serta adanya nistagmus sensoris. Hasil pengukuran tekanan intra okuler mata kanan 37 mmHg dan mata kiri 40 mmHg. Selain itu didapati adanya kekeruhan endotel dan stroma kornea disertai iris yang melekat pada endotel kornea.

Peter's anomaly merupakan kelainan kornea yang ditandai dengan opasitas kornea sentral ataupun parasentral. Pada kasus ini opasitas terjadi pada bagian sentral kornea di kedua mata sejak lahir. Makin besar kekeruhan pada kornea, maka makin buruk ketajaman penglihatan.^{1,4,5,8,12-16} Anak yang lahir dengan kekeruhan kornea bilateral akan terbiasa dengan kekaburan penglihatannya sejak lahir, sehingga hal tersebut dirasakan sebagai keadaan yang normal. Hal inilah yang menjadi pencetus terjadinya ambliopia. Jadi penurunan ketajaman penglihatan tergantung pada seberapa besar kekeruhan kornea.⁴

Peter's anomaly dibagi atas dua tipe. Tipe I adalah bentuk mesodermal atau neuroektodermal, biasanya unilateral. Tipe ini tidak melibatkan lensa; lensa tidak melekat pada kornea, bisa disertai dengan atau tanpa katarak; kekeruhan kornea biasanya sentral atau parasentral; terdapat *iris strands* tetapi iris tidak melekat pada kornea; terdapat defek endotel kornea dan membran Descemet; edema kornea dan keratokonus posterior; dan *posterior ulcer of Von Hippel*. Tipe II adalah bentuk ektodermal superfisial, biasanya bilateral. Pada tipe ini iris melekat pada kornea serta terdapat kelainan pada lensa, dimana lensa melekat pada kornea dan mudah terjadi katarak. Kelainan mata maupun sistemik yang menyertai biasanya lebih banyak didapati pada tipe II.^{1-3,11} Berdasarkan anamnesis,

pemeriksaan fisik serta oftalmologis, maka kasus ini didiagnosis sebagai *Peter's anomaly tipe II*, karena bersifat bilateral dan adanya iris yang melekat pada kornea.

Kelainan mata lainnya yang ditemukan pada *Peter's anomaly* dapat berupa keratolentikular, *microphthalmia*, mikrokornea, nistagmus, glaukoma kongenital, aniridia, koloboma iris, koloboma korioretinal, katarak, *persistent hyperplasia of primary vitreous* (PHPV), *optic disc hypoplasia* dan *retinal detachment*.¹¹⁻¹⁹

Diagnosis *Peter's anomaly* dapat juga ditegakkan pada masa prenatal melalui pemeriksaan *ultrasound* pada fetus kehamilan 20 minggu. Melalui *prenatal sonographic* sudah dapat diperoleh gambaran mata yaitu keadaan segmen anterior mata.

Diagnosis banding *Peter's anomaly* adalah kekeruhan kornea oleh karena abnormalitas kornea lainnya, yaitu berupa: kongenital glaukoma dimana biasanya terjadi opasitas yang menyeluruh, dan disertai dengan pembesaran diameter kornea akibat edema stroma dan epitel; skerokornea yang khas dengan kekeruhan bagian sentral lebih sedikit dari bagian perifer, abnormalitas mukopolisakarida dimana opasitasnya dimulai pada usia 6 bulan; dan kekeruhan kornea yang terjadi setelah trauma forseps, biasanya unilateral dan disertai adanya *Haabs Striae*.⁹⁻¹⁰

Komplikasi yang terjadi pada kekeruhan kongenital kornea bilateral adalah ambliopia yang berat serta nistagmus sensoris. Kedua hal ini ditemukan pada lebih dari 80% penderita dengan opasitas kongenital kornea bilateral yang tidak ditangani dalam waktu dua bulan. Apabila sudah terjadi nistagmus maka prognosinya jelek; pada keadaan seperti ini tindakan operatif sudah tidak dianjurkan lagi.³⁻⁶ Pada kasus ini didapati adanya ambliopia dan nistagmus; hal ini diakibatkan oleh adanya opasitas kornea yang cukup luas sejak lahir.

Untuk mencegah terjadinya ambliopia maka penanganan yang dilakukan harus diusahakan sesegera mungkin, yaitu sebelum berusia 3-6 bulan. Pada penderita dengan kekeruhan kornea sentral tetapi bagian parasentral masih jernih, dapat dilakukan *peripheral optical iridectomy* agar supaya

cahaya dapat melewati lokasi hasil *iridectomy*.^{3,20}

Kebutaan dapat juga terjadi akibat adanya glaukoma, yang sangat sering menyertai *Peter's anomaly*, yaitu sekitar 50-70%. Tindakan medikamentosa sampai tindakan operatif merupakan pilihan utama dalam penanganan glaukoma. Tindakan *filtration surgery*, *tube shunt* dan *cryoablation* dapat dilakukan untuk glaukoma yang tidak teratasi secara medikamentosa.^{3,8,16-20} Pada kasus ini, tindakan penanganan awal yang diberikan adalah menurunkan tekanan intra okuler dengan pemberian timolol 0,5%. Rencana penanganan selanjutnya yaitu *penetrating keratoplasty* untuk mengatasi ambliopia, dan *filtration surgery* untuk mengatasi glaukoma. Pada bayi dan anak-anak tindakan operatif membutuhkan anastesi umum; oleh karenanya keadaan umum harus baik. Mengingat kondisi umum penderita masih tidak baik, maka tindakan operatif ditunda sampai keadaan umumnya memungkinkan. Bila pada saat operasi ditemukan adanya katarak, maka tindakan lensektomi dan vitrektomi anterior harus dilakukan pada saat bersamaan. Keadaan afakia yang terjadi akibat dilakukan tindakan lensektomi dapat diatasi dengan melakukan koreksi kacamata, penggunaan kacamata *google* pada bayi, atau lensa kontak.

Tindakan pencegahan untuk *Peter's anomaly* dapat dilakukan dengan menghindari penggunaan obat-obatan ataupun alkohol, terutama pada trimester pertama kehamilan. Walaupun demikian pada beberapa kasus kehamilan tanpa riwayat pemakaian obat-obatan dan alkohol dapat juga terjadi *Peter's anomaly*. Alternatif pencegahan lain yang bisa dilakukan sebagai skrining prenatal berupa *prenatal sonography*. Namun tindakan ini masih bersifat kontradiktif.³

Prognosis penderita *Peter's anomaly* tergantung pada kelainan yang dialaminya baik secara sistemik maupun lokal pada mata. Angka kematian bisa meningkat bila disertai dengan abnormalitas sistemik lainnya. Angka morbiditas dapat meningkat bila terdapat abnormalitas lain pada mata, seperti adanya glaukoma dan ambliopia. Dengan demikian prognosis penderita *Peter's anom-*

aly sangat bergantung pada keberhasilan *multiple procedure* yang dilakukan.^{3,20}

SIMPULAN

Telah dilaporkan kasus *Peter's anomaly* pada seorang anak berusia satu tahun enam bulan dengan kekeruhan pada kedua mata sejak lahir. Diagnosis ditegakkan berdasarkan pemeriksaan oftalmologis dimana didapatkan kekeruhan pada sentral kornea (stroma) dengan diameter 5 mm pada kedua mata. Kelainan okuli yang menyertai yaitu visus okuli dekstra dan sinistra *fix and follow the light*, nistagmus sensoris pada kedua mata, tekanan intra okuler pada mata kanan 37 mm Hg dan pada mata kiri 40 mmHg. Bilik mata anterior dangkal dan iris melekat pada endotel kornea, Refleks fundus negatif pada kedua mata. Penanganan awal yang diberikan berupa medikamentosa (timolol 0,5%) untuk menurunkan tekanan intra okuler sambil menunggu keadaan umum membaik untuk dilakukan *penetrating keratoplasty* and *filtration surgery* di bawah anastesi umum.

DAFTAR PUSTAKA

1. **Liesegang TJ.** Cornea. In: Wright KW, editor. Textbook of Ophthalmology (First Edition). Philadelphia: William & Wilkins, 1997; p.697.
2. **Stamper RL.** Ophthalmology Clinics of North America Vol 9/No 2. Philadelphia: WB Saunders Company, 1996.
3. **Arunagirri G.** Peter's anomaly. [cited 2008 May 15]. Available from: <http://www.emedicine.com/oph/topic112.htm>.
4. **Blaikie A.** Medical information on Peter's anomaly. [cited 2008 May 15]. Available from: <http://www.ssc.educstion.ed.ac.uk/resource/vi&multi/eyeconds>
5. American Academy of Ophthalmology. External Disease and Cornea. Section 8. New-York: The Foundation of the Academy of Ophthalmology; 2007.
6. **Wright KW.** Strabismus and pediatric ophthalmology. In: Wright KW, editor. Textbook of Ophthalmology (First Edition). Philadelphia: William & Wilkins, 1997;p.260.
7. **Forrester JV.** The Eye Basic Science for Practice (Second Edition). New-York: WB Saunders Company, 2002.
8. **Polack FM, Graue EL.** Scanning electron microscopy of congenital corneal leukomas (Peters anomaly). Am J Ophthalmol. 1979; 88:169-178.
9. **Eid TM, Spaeth GL.** The Glaucoma's Concept and Fundamentals. Philadelphia: William & Wilkins: 219.
10. **Haddad AM, Greenfield DS, Stegman Z, Liebmann JM, Ritch R.** Peter's Anomaly: Diagnosis by ultrasound biomicroscopy [serial online]. 1997 [cited 2008 May 16]; 28(4):311-2. Available from: <http://www.psychiatry247.com/medline/details.jhtml>.
11. **Yanoff M.** Ophthalmology (Second Edition). New-York: Mosby Company, 2004.
12. American Academy of Ophthalmology. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Section 8. New-York: The Foundation of the Academy of Ophthalmology, 2007.
13. **Wilson FM.** Practical Ophthalmology (Third Edition). San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2006.
14. **Rhee DJ, Pyfer MF.** The Wills Eye Manual: Office and Emergency Room Diagnosis and Treatment of Eye Disease (Third Edition). Philadelphia: William & Wilkins, 1999.
15. **Kansky JJ.** Clinical Ophthalmology (Fourth Edition). New-York: Butterworth Heinemann International, 1999.
16. **Crick RP.** A Textbook of Clinical Ophthalmology (Second Edition). Singapore: World scientific Publishing, 1997.
17. **Laibson PR, Waring GO.** Disease of the Cornea. In: Harley RD, editor. Pediatric Ophthalmology. Philadelphia: W.B. Saunders Co,1975; p.273-325.
18. **Cioffi GA.** Glaucoma. In: Wright KW, editor. Textbook of Ophthalmology (First Edition). Philadelphia: William & Wilkins, 1997; p.620.
19. **Kampik A, Lund OE, Halbig W.** Penetrating keratoplasty in congenital corneal opacity. [serial online] 1986. [cited 2008 May 17]; 188(3):188-92.. Available from: <http://www.psychiatry247.com/medline/details.jhtml>.
20. **Erlich CM, Rootman DS, Morin JD.** Corneal transplantation in infants, children and young adults: experience of the Toronto Hospital for sick children 1979-88. Can J Ophthalmol. 1991;26: 206-10.