

Tatalaksana katarak kongenital dengan sangkaan *congenital rubella syndrome*

^{1,2}*Eva Imelda, ²Putri Hermaya

¹⁾ Departement of Ophthalmology, Faculty of Medicine, Universitas Syiah Kuala, Banda Aceh, Indonesia;

²⁾ General Hospital Zainoel Abidin, Banda Aceh, Indonesia

*Email: evaimeldasmpo@gmail.com

Abstrak. Katarak kongenital merupakan kelainan dimana terjadi kekeruhana pada lensa mata yang terdeteksi sejak lahir. Saat ini katarak kongenital masih menjadi penyebab kebutaan utama pada anak di dunia. Prevalensi 1-15 kasus dalam 10.000 anak, 1-3 kasus dalam 10.000 kelahiran di negara berkembang dan 1.7 – 14.7 kasus dalam 10.000 anak di Asia. Tujuan tatalaksana yaitu membersihkan katarak secepat mungkin untuk mencegah terjadinya ambliopia. Tujuan pelaporan ini adalah untuk melaporkan tatalaksana kasus katarak kongenital dengan penyulit *Congenital Rubella Syndrome* (CRS). Deskripsi Kasusnya adalah seorang anak perempuan usia 11 tahun dibawa berobat ke poliklinik Pediatrik Oftalmologi dan Strabismus RS Dr. Zainoel Abidin Banda Aceh dengan keluhan utama terdapat bintik putih pada kedua mata sejak lahir. Pasien di diagnosa katarak kongenital dan dilakukan pembedahan yang meliputi aspirasi irigasi, kapsulotomi posterior primer dan vitrektomi anterior dalam pembiusan umum. Berdasarkan hal ini dapat disimpulkan bahwa tujuan tatalaksana kasus katarak kongenital adalah mencegah ambliopia dengan membersihkan katarak sesegera mungkin sehingga prognosis penglihatan lebih baik. Pemilihan teknik operasi dan rehabilitasi optik merupakan hal penting untuk mencapai fungsi visual yang baik.

Kata kunci: katarak kongenital, tatalaksana, komplikasi

Abstract. Congenital cataract is a disorder in which there is an opacity in the lens of the eye that is detected at birth. Currently, congenital cataract is still the main cause of blindness in children in the world. The prevalence is 1-15 cases in 10,000 children, 1-3 cases in 10,000 births in developing countries and 1.7-14.7 cases in 10,000 children in Asia. The goal of the treatment is to clear the cataract as soon as possible to prevent amblyopia occurring. To report the management of cases of congenital cataract with Congenital Rubella syndrome Suspect. Case Description was A eleven-month old girl was brought for treatment to Paediatric of Ophthalmolgy and Strabismus polyclinic of Dr. Zainoel Abidin Hospital Banda Aceh with the main complaint of progressed white pupil on both eyes since birth. The patient was diagnosed with bilateral cataract congenital and underwent a surgical intervention included irrigation aspiration, primary posterior capsulotomy and anterior vitrectomy under general anaesthesia. Conclusion, the aim of management of congenital cataract is to prevent amblyopia by clearing the cataract as soon as possible so that the vision prognosis is better. The choice of surgical techniques and optical rehabilitation is important to achieve good visual function.

Keywords: congenital cataract, management, complication

1. Pendahuluan

Katarak kongenital adalah kekeruhan lensa mata yang muncul sejak dilahirkan. Katarak kongenital sering berhubungan dengan kondisi lainnya. Rubella maternal pada trimester pertama merupakan penyebab tersering dari katarak kongenital dan disertai kelainan kongenital lainnya.¹

Diagnosis dini dan terapi yang tepat waktu merupakan hal krusial dalam mencegah gangguan penglihatan yang menetap. Diperlukan analisis

preoperatif dari karakteristik klinis dari katarak kongenital.²

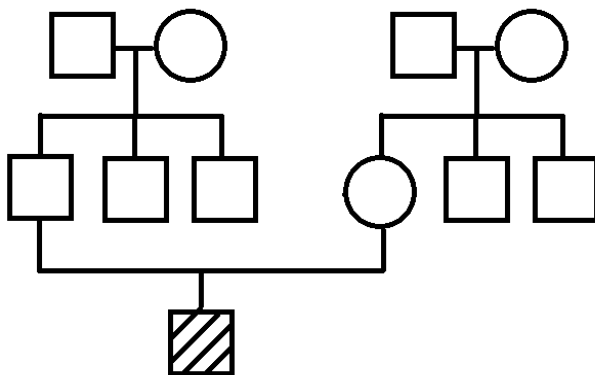
Dikarenakan oleh luasnya penyebab dari katarak kongenital, maka diperlukan investigasi untuk mengidentifikasi penyebab yang mendasari. Laporan kasus ini bertujuan untuk menjelaskan tatalaksana katarak kongenital dengan penyulit suspek *Congenital Rubella Syndrome* (CRS).³

2. Laporan Kasus

Seorang anak perempuan berusia 11 bulan dibawa oleh orang tuanya ke poliklinik Pediatrik Oftalmologi dan Strabismus RS dr. Zainoel Abidin Banda Aceh pada 7 September 2021 dengan keluhan utama terdapat bintik putih pada kedua mata anak yang dicurigai orang tuanya sejak lahir. Hal ini terlihat semakin nyata ketika pasien berusia 3 bulan dan semakin jelas saat malam hari. Pasien tidak dapat menfokuskan matanya terhadap benda sekitar. Keluarga juga melaporkan bahwa terkadang mata pasien juling. Pasien telah didiagnosis katarak kongenital ODS sejak bulan Januari 2021 dan terhadap pasien hendak dioperasi namun ditunda dikarenakan berat badan belum cukup. Pasien juga mengalami sesak nafas ketika mencoba untuk terlungkup dan ketika pasien diposisikan kembali keadaan membaik, pasien minum sedikit-sedikit dan mudah lelah sehingga pasien mendapat perawatan dan pengobatan oleh dokter konsultan jantung anak. Tidak ada keluarga pasien yang memiliki keluhan serupa.

Pasien merupakan anak kedua, lahir secara pervaginam di bidan desa, kelahiran cukup bulan, ketuban tidak langsung pecah. Berat badan lahir 1500 gram, segera menangis dan tidak ada riwayat kebiruan dan imunisasi lengkap sesuai usia pasien. Ibu pasien rutin untuk kontrol kehamilan di puskesmas serta tidak pernah minum obat-obatan, selama kehamilan ibu pernah mengalami gatal-gatal dibadan pada trimester pertama namun tidak mengkonsumsi obat.

Pasien mengalami keterlambatan tumbuh kembang, pasien berperawakan sangat pendek, gizi buruk dan kurus serta memiliki lingkaran kepala yang tampak kecil. Pasien juga memiliki keterlambatan perkembangan dan pertumbuhan dimana saat ini pasien belum bisa duduk. Tidak ada riwayat keluarga pasien dengan keluhan yang sama.



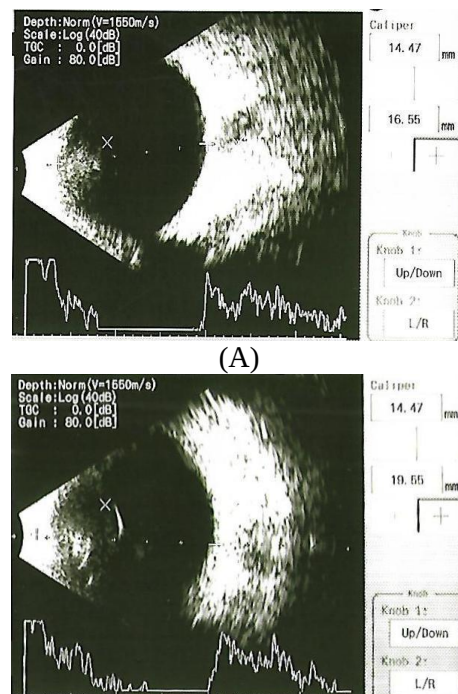
Gambar 2.1. Silsilah keluarga pasien

Keadaan umum baik, posisi bola mata strabismus dan nistagmus, tajam penglihatan kedua mata yaitu *fix and follow the light*. Tekanan okular palpasi kedua mata normal. Pemeriksaan oftalmologis diperoleh lensa kedua mata keruh total tanpa dijumpai kelainan lain.



Gambar 2.2. Foto Klinis Pasien

Segmen posterior tidak dapat dinilai karena media refraksi yang keruh (lensa). Pemeriksaan ultrasonografi didapatkan panjang bola mata kanan 16,55 milimeter, panjang bola mata kiri 19,55 milimeter dan segmen posterior dalam batas normal. Pasien didiagnosis dengan katarak kongenital ODS, strabismus, nistagmus, suspek CRS dan direncanakan tindakan aspirasi irigasi (AI), *primary posterior capsulotomy* (PPC) dan vitrektomi anterior (VA) OD.



(B)

Gambar 2.3. Ultrasonografi mata kanan (A) dan mata kiri (B)

Pada tanggal 12 september 2021 dilakukan tindakan bedah Aspirasi irigasi (AI), *Primary posterior capsulotomy* (PPC) dan Vitrektomi anterior (VA) pada mata kanan. Dengan langkah-langkah sebagai berikut :

1. Anestesi umum dan tindakan aseptik.
2. Pengukuran diameter kornea dengan hasil 10 mm.
3. *Clear corneal incision* pada arah jam 12 dengan menggunakan keratom (*three-plane incision*).
4. Pewarnaan kapsul anterior dan *continuous curvilinear capsulorhexis* (CCC).
5. Aspirasi irigasi korteks lensa.
6. Polishing kapsul anterior lensa
7. *Primary posterior capsulotomy* (PPC) kapsul posterior lensa.
8. Vitrektomi anterior (VA).
9. Aspirasi irigasi sisa viskoelastis
10. Penjahitan insisi menggunakan benang nylon 10.0
11. Injeksi deksametason gentamisin secara subkonjungtiva sebanyak 1 ml dengan perbandingan 1:1.

Pasca operasi terhadap pasien diberikan terapi sebagai berikut sirup cefadroxil 2 x 60 mg, sirup parasetamol 3 x 60 mg, obat tetes mata prednisolon asetat 8 kali sehari, obat tetes mata levofloksasin 6 kali sehari dan obat tetes mata homatropin 2% 3 kali sehari selama satu minggu.

Pasien tidak memiliki keluhan pada hari pertama pasca operasi. Pada pemeriksaan status generalisata didapatkan keadaan umum normal. Pemeriksaan oftalmologis didapatkan tajam penglihatan *fix and follow the object*. Tekanan okular palpasi kedua mata normal. Pemeriksaan segmen anterior didapatkan injeksi siliar pada konjungtiva, perdarahan subkonjungtiva, 1 buah jahitan yang intak pada kornea, kornea jernih, bilik mata depan sedang, afakia dan refleks fundus positif. Selanjutnya pasien direncanakan berobat rawat jalan dan kontrol ke poliklinik Pediatrik Oftalmologi dan Strabismus RSUD dr. Zainoel Abidin Banda Aceh serta direncanakan pembedahan terhadap mata kiri sesuai kondisi penyembuhan mata kanan pasien.



Gambar 3.7 Foto Klinis Pasien Intra Operasi (Sebelum Tindakan)



Gambar 3.8. Foto Klinis Pasien Intra Operasi (Pasca Tindakan)

3. Pembahasan

Pada kasus ini, pasien berusia 11 bulan dengan keluhan bitnik putih pada kedua mata. Setelah dilakukan pemeriksaan fisik, bintik putih merupakan lensa yang mengalami kekeruhan.. Dikarenakan kekeruhan ini didapatkan sejak lahir maka diagnosis pada pasien ini adalah katarak kongenital. Katarak kongenital bisa disebabkan oleh banyak hal, salah satunya infeksi intra uterin seperti infeksi oleh virus rubella yang menyebabkan CRS.

Kecurigaan dari CRS dikarenakan oleh beberapa kelainan yang didapatkan pada pasien yaitu defek jantung kongenital berupa paten ductus arteriosus (PDA), gangguan pendengaran, katarak kongenital, berat bayi lahir rendah dan mikrosefali yang merupakan beberapa hal yang dijumpai pada pasien dengan CRS. Ibu pasien juga memiliki riwayat gatal yang menunjukkan meningkatnya kemungkinan infeksi rubella pada ibu yang menular ke anaknya selama masa kehamilan.⁴

Abortus dan lahir mati akan meningkat 100% jika infeksi virus rubella terjadi pada trisemester pertama kehamilan.^{5,6,8,9}

Bayi didiagnosis CRS jika mengalami 2 gejala pada kriteria A atau 1 kriteria A dan 1 kriteria B, kriteria tersebut sebagai berikut:⁵

- A. Katarak kongenital, glaukoma kongenital, penyakit jantung kongenital (paling sering

PDA atau *peripheral pulmonary artery stenosis*) dan gangguan pendengaran.

- B. Purpura, splenomegali, jaundice, mikrosefali, retardasi mental, meningoensefalitis dan *radiolucent bone disease*.

Jenis kasus dari CRS antara lain sebagai berikut:

1. *Suspect case*

Hanya memiliki beberapa gejala klinis namun tidak memenuhi kriteria diagnosis CRS tetapi memiliki 1 atau lebih banyak temuan berikut ini:

- Katarak
- Glaukoma kongenital
- Penyakit jantung kongenital (paling sering PDA atau *peripheral pulmonary artery stenosis*)
- Gangguan pendengaran
- Retinopati pigmen
- Purpura
- Hepatosplenomegali
- Sakit kuning
- Mikrosefali
- Keterlambatan pengembangan
- Meningoencephalitis
- Penyakit tulang radiolucent

2. *Probable case*

Pemeriksaan laboratorium tidak sesuai dengan diagnosis CRS, tapi mempunyai 2 penyulit (komplikasi) pada kriteria A atau B dan tidak ada bukti etiologi.

3. *Infection only case*

Kasus yang diperoleh dari hasil laboratorium terbukti ada infeksi namun tidak disertai tanda dan gejala klinis CRS

Pasien juga memiliki nistagmus yang merupakan komplikasi dari tertutupnya sumbu penglihatan dan terganggunya proses pembentukan bayangan saat periode kritis perkembangan fungsi penglihatan.¹¹

Primary posterior capsulotomy (PPC) harus dilakukan pada operasi katarak anak dan kasus nistagmus mengingat tingginya resiko reopasifikasi yang menyebabkan *visual axis opacity*.¹⁶

Implantasi *Intra Ocular Lens* (IOL) dapat dipertimbangkan pada anak usia 1-2 tahun atau lebih. Implantasi IOL pada usia sebelum 1-2 tahun meningkatkan terjadinya reaksi inflamasi, proliferasi materi lensa dan perubahan refraksi yang cepat akibat pertumbuhan panjang bola mata.

Pada pasien ini tidak dipasang IOL dikarenakan diameter kornea tidak mencapai 10.5 mm. Operator memiliki tantangan dalam penempatan lensa di dalam mata pasien dan pertimbangan resiko glaukoma pasca operasi meningkat. Terhadap anak akan dilakukan rehabilitasi optikal berupa pemakaian kacamata sehingga *clear visual axis* dan *clear visual image* yang menjadi tujuan operasi pada kasus katarak anak dapat tercapai.¹⁷⁻²⁵

Pemberian obat tetes pada pasien pasca operasi katarak untuk menurunkan risiko infeksi dan meminimalkan proses peradangan.¹⁶

Pada pasien ini diberikan antibiotik dan antiinflamasi yang agresif baik secara topikal maupun sistemik mengingat resiko inflamasi yang lebih tinggi pada kasus CRS.

4. Kesimpulan

Katarak kongenital memiliki tatalaksana yang kompleks yaitu pemeriksaan awal sebelum tindakan bedah, pemeriksaan oftalmologi rutin pasca operasi dan rehabilitasi visual pasca bedah serta investigasi penyebab. Tujuan terapi katarak kongenital adalah mencegah terjadinya ambliopia dengan segera menghilangkan katarak yang signifikan secara visual.

Pemilihan tehnik operasi kasus katarak anak disesuaikan berdasarkan usia dan sikap kooperatif pasien. Tujuan pembedahan adalah untuk memberikan *clear visual axis*. Rehabilitasi visual pasca operasi diperlukan untuk mencapai tajam penglihatan terbaik jangka panjang.

Daftar Pustaka

1. Riordan-Eva P, Cunningham E, Vaughan & Asbury's General Ophthalmology. 2011. 360 p.
2. Bell S, Oluonye N, Harding P, Moosajee M. Congenital cataract: a guide to genetic and clinical management. *Ther Adv Rare Dis*. 2020;1:1–22.
3. Zhu X, Du Y, He W, Sun T, Zhang Y, Chang R, et al. Clinical Features of Congenital and Developmental Cataract in East China: A Five-year Retrospective Review. *Sci Rep*. 2017;7(4254):1–5.
4. Mittal R, Lisi C V., Gerring R, Mittal J, Mathee K, Narasimhan G, et al. Current concepts in the pathogenesis and treatment of chronic suppurative otitis media. *J Med Microbiol*. 2015;64(10):1103–16.
5. Pichi F, A L, M S. Genetics of congenital cataract. *Dev Ophthalmology*. 2016;57:1–14.

6. Bassnett S, Shi Y, Vresen G. Biological glass: structural determinants of eye lens transparency. *Philos Trans R Soc B Biol.* 2011;366:1250–64.
7. Salmon J. KANSKI'S Clinical Ophthalmology A Systematic Approach. 2020. 335–338 p.
8. Lim M, Buckley E, Prakalapakorn S. Update on congenital cataract surgery management. *Curr Opin Ophthalmol.* 2017;28:87–92.
9. Russell B, DuBois L, Lynn M. The infant aphakia treatment study contact lens experience to age 5 years. *Eye Contact Lens.* 2017;43:352–7.
10. Solebo A, Cumberland P, Rahi J. 5-year outcomes after primary intraocular lens implantation in children aged 2 years or younger with congenital or infantile cataract: findings from the IoLunder2 prospective inception cohort study. *lancet child Adolesc Heal.* 2018;2:863–71.
11. Solebo A, Lloyd I, Rahi J, Lambert. Intraocular lens implantation during early childhood: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2020;127:e7–8.
12. Shukla S, Maraqa N. Congenital Rubella. *StatPearls.* 2021;
13. Fitriany J, Husna Y. sindroma rubella kongenital. *Avverous.* 2018;4(1):1–4.
14. McLean H, Redd S, Abernathy E, Icenogle J, Wallace G. Congenital Rubella Syndrome. In: *VPD Surveillance manual.* 2012.
15. Nguyen T, Pham V, Abe K. Pathogenesis of congenital rubella virus infection in human fetuses: viral infection in the ciliary body could play an important role in cataractogenesis. *EbioMedicine.* 2015;2(1):59–63.
16. Self J, Taylor R, Solebo A, Biswas S, Parulekar M, Borman A. Cataract management in children: a review of the literature and current practice across five large UK centres. *R Coll Ophthalmol.* 2020;34(12):2197–218.
17. Goel M, Picciani R., Lee RK. Aqueous humor dynamics: a review. *Open Ophthalmol.* 2010;4:52–9.
18. Hwang S, Kim W, Lee S. Clinical features of strabismus and nystagmus in bilateral congenital cataracts. *Int J Ophthalmol.* 2018;11(5):813–7.
19. Felius J, Busettini C, J.Lynn M, Hartmann E, Lambert S. Nystagmus and Related Fixation Instabilities Following Extraction of Unilateral Infantile Cataract in the Infant Aphakia Treatment Study (IATS). *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2014;55(8):5332–7.
20. Infant aphakia Treatment Study G, Lambert S, Lynn M, Hartmann E, DuBois L, Drews-Botsch C. Comparison of contact lens and intraocular lens correction of monocular aphakia during infancy: a randomized clinical trial of HOTV optotype acuity at age 4.5 years and clinical findings at age 5 years. *JAMA Ophthalmology.* 2014;132:676–82.
21. Yang C fan B, Huang Y. Efficacy of 0.5% Levofloxacin and 5.0% Povidone-Iodine Eyedrops in Reducing Conjunctival Bacterial Flora: Metagenomic Analysis. *J Ophthalmology.* 2020;
22. Bosscha M, Van-Diessel J, Kuijper E, Swart W, Jager M. The efficacy and safety of topical polymyxin B, neomycin and gramicidin for treatment of presumed bacterial corneal ulceration. *Br J Ophthalmol.* 2004;88(1):25–8.
23. Bandello F, Coassin M, SiZazzo A, Rizzo S, Blagini I. One week of levofloxacin plus dexamethasone eye drops for cataract surgery: an innovative and rational therapeutic strategy. *R Coll Ophthalmologist.* 2020;32(Suppl 2):1–11.
24. Gower E, Lindsley K, Nanji A, Leyngold I, McDonnell P. Perioperative antibiotics for prevention of acute endophthalmitis after cataract surgery. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;7(7):CD006364.
25. Sharman C, Mehta V. Paracetamol: mechanisms and updates. *Br J Anaesthesia.* 2014;14(4):153–8.