

IRIDOCORNEAL ENDOTHELIAL SYNDROME

Fanni Tasya Rahma¹, Nasrudin², Saskia Nassa Mokoginta³

^{1,2,3} Universitas Yarsi, Indonesia

E-mail: fannitasya@gmail.com, nas.nasrudin@gmail.com, sknassa@yahoo.com

ABSTRAK

Salah satu gangguan endotel kornea yang langka terjadi adalah sindrom ICE yang merupakan kelompok penyakit yang ditandai dengan sel-sel endotel kornea abnormal pada stroma iris dan sudut bilik mata anterior. Etiologi sindrom ini belum jelas. Penanganan sindrom ini sulit dilakukan karena bersifat progresif. Melakukan diagnosis dan manajemen multidisiplin yang cepat dan tepat dapat meminimalisir risiko fatal. Laporan kasus ini bertujuan untuk menganalisis kasus seorang perempuan yang mengalami gangguan pada endotel kornea mata kanannya disertai dengan glaukoma primer sudut tertutup. Penelitian ini menggunakan metode deskriptif kualitatif dengan pendekatan studi kasus. Penelitian ini menganalisis kasus seorang perempuan 51 tahun yang mengalami penurunan penglihatan pada mata kanan yang telah dirasakan kurang lebih 2 tahun. Makalah ini mencakup analisis seorang perempuan berusia 51 tahun yang datang dengan keluhan penurunan penglihatan pada mata kanan yang telah dirasakan kurang lebih sejak 2 tahun yang lalu. Keluhan diawali oleh rasa nyeri kepala hingga ke mata kanan selama 1 bulan dan hilang timbul. Pasien sempat diperiksa dengan tonometri dengan hasil TIO OD 61.0 mmHg. Pada pemeriksaan oftalmologi didapatkan penurunan visus OD 6/25, distrofi endotel kornea OD, sinekia anterior perifer pada COA OD, *loss of pattern* dan atrofi pada iris OD yang menyebar, pupil OD semi-midriatik dengan *pseudopolycoria*, serta dispersi pigmen pada endotel dan kapsul anterior lensa OD. Lalu pada pemeriksaan funduskopi menunjukkan peningkatan *cup disc ratio*. Kemudian pada pemeriksaan OCT didapatkan peningkatan *cup disc ratio* 0.73 dan tampak kelainan pada RNFL kuadran superior dan inferior. Pasien sudah melakukan pemeriksaan gonioskopi dan hasilnya menunjukkan glaukoma primer sudut tertutup. Tata laksana farmakologis pada pasien ini berupa timolol maleate 0.5% (*beta-blocker*), latanoprost 0.05% (*analog prostaglandin*), pilocarpine 2% (agonis kolinergik) dan *sodium hyaluronate*. Kemudian tata laksana non-farmakologis yang direncanakan adalah tindakan trabekulektomi. Prognosis pasien ini adalah dubia ad bonam. Sindrom ICE adalah gangguan endotel kornea yang menyebabkan edema kornea, atrofi iris, dan glaukoma sudut tertutup sekunder. Etiologi sindrom ini belum sepenuhnya diketahui, tetapi ada kaitannya dengan infeksi HSV. Tiga varian klinis utama sindrom ICE meliputi atrofi iris esensial progresif, sindrom Chandler, dan sindrom Cogan-Reese. Diagnosis sering kali sulit karena perjalanan penyakit yang progresif, dengan banyak kasus mengalami salah diagnosis. Oleh karena itu, pemeriksaan gonioskopi penting untuk konfirmasi. Pengobatan bertujuan mencegah komplikasi, dengan obat antiglaukoma sebagai lini pertama. Pengobatan tambahan meliputi agen antifibrotik yang masih kontroversial. Pengelolaan glaukoma sering memerlukan intervensi bedah, seperti trabekulektomi dan keratoplasti.

Kata Kunci: Sindrom iridokorneal endotelial

ABSTRACT

One of the rare corneal endothelial disorders is ICE syndrome, a group of diseases characterized by abnormal corneal endothelial cells in the iris stroma and anterior chamber angle. The etiology of this syndrome is unclear. Treatment of this syndrome is difficult because it is progressive. Performing a rapid and appropriate multidisciplinary diagnosis and management can minimize the risk of fatality. This case report aims to analyze the case of a woman who experienced a disorder of the corneal endothelium of her

right eye accompanied by primary angle-closure glaucoma. This study uses a qualitative descriptive method with a case study approach. This study analyzes the case of a 51-year-old woman who experienced decreased vision in her right eye that had been felt for approximately 2 years. This paper includes an analysis of a 51-year-old woman who came with complaints of decreased vision in her right eye that had been felt for approximately 2 years. The complaint began with a headache to the right eye for 1 month and came and went. The patient was examined with tonometry with an IOP OD result of 61.0 mmHg. On ophthalmological examination, there was a decrease in visual acuity OD 6/25, corneal endothelial dystrophy OD, peripheral anterior synechiae on COA OD, loss of pattern and atrophy on the iris OD that spread, semi-mydriatic pupil OD with pseudopolyopia, and pigment dispersion on the endothelium and anterior capsule of the lens OD. Then on fundoscopy examination showed an increase in the cup disc ratio. Then on OCT examination, there was an increase in the cup disc ratio of 0.73 and abnormalities were seen in the RNFL of the superior and inferior quadrants. The patient has undergone gonioscopy and the results showed primary angle-closure glaucoma. Pharmacological management in this patient is timolol maleate 0.5% (beta-blocker), latanoprost 0.05% (prostaglandin analogue), pilocarpine 2% (cholinergic agonist) and sodium hyaluronate. Then the planned non-pharmacological management is trabeculectomy. The prognosis of this patient is dubia ad bonam. ICE syndrome is a disorder of the corneal endothelium that causes corneal edema, iris atrophy, and secondary angle-closure glaucoma. The etiology of the syndrome is not fully understood, but it is associated with HSV infection. The three main clinical variants of ICE syndrome include progressive essential iris atrophy, Chandler syndrome, and Cogan-Reese syndrome. Diagnosis is often difficult due to the progressive course of the disease, with many cases being misdiagnosed. Therefore, gonioscopy is essential for confirmation. Treatment aims to prevent complications, with antiglaucoma medications being the first line. Additional treatments include antifibrotic agents, which are controversial. Management of glaucoma often requires surgical intervention, such as trabeculectomy and keratoplasty.

Keywords: Endothelial iridocorneal syndrome

PENDAHULUAN

Kornea adalah lapisan transparan paling luar pada mata, terletak tepat di depan bilik anterior, iris, dan pupil. Bagian ini berbatasan dengan sklera di limbus kornea dan berperan penting dalam pembiasan cahaya yang masuk ke mata manusia (Ludwig et al., 2017). Endotel kornea, bersama dengan fungsi penghalang epitel dan sifat struktural unik dari stroma, bertanggung jawab dalam menjaga transparansi kornea. Manusia lahir dengan sekitar 5000 sel endotel per mm², yang secara bertahap menurun seiring waktu, mencapai rata-rata 2400 sel/mm² pada masa dewasa. Kerusakan sel endotel meningkatkan permeabilitas lapisan endotel, yang mengganggu aktivitas pompa sel endotel. Ketidakmampuan untuk menjaga deturgesensi menyebabkan stroma menjadi tebal, bengkak, dan keruh, sehingga mengakibatkan kehilangan penglihatan (Jeang et al., 2021).

Salah satu gangguan endotel pada kornea yang langka terjadi adalah sindrom iridokorneal endotelial (ICE). Sindrom ICE adalah kelompok penyakit yang ditandai dengan adanya sel-sel endotel kornea abnormal pada stroma iris dan sudut bilik mata anterior (Noviasari, 2024). Sindrom ini lebih sering menyerang wanita dewasa. Terdapat tiga varian klinis yang dapat dibedakan,

yaitu atrofi iris esensial progresif, sindrom Chandler, dan sindrom Cogan-Reese. Etiologi sindrom ini belum jelas (Kraśńska et al., 2022).

Penanganan sindrom ini sulit dilakukan oleh karena perjalanan penyakitnya yang bersifat progresif (Kraśńska et al., 2022). Jika tidak diobati, sindrom ICE dapat menimbulkan komplikasi meliputi kelainan iris, edema kornea dan dekompensasi, serta glaukoma sekunder. Lebih lanjut, sindrom ICE dapat menyebabkan penderitanya mengalami kebutaan. Namun, dengan melakukan diagnosis dan manajemen multidisiplin yang cepat dan tepat dapat meminimalisir risiko fatal (Da, S., Tur, K., & Tripathy, 2023).

METODE PENELITIAN

Pendekatan Penelitian

Penelitian ini menggunakan pendekatan kualitatif dengan desain deskriptif yang bertujuan untuk memahami dan menganalisis secara mendalam kasus sindrom iridokorneal endotelial (ICE). Pendekatan ini dipilih untuk memberikan gambaran komprehensif terkait diagnosis, manajemen, dan komplikasi yang dialami pasien.

Lokasi dan Waktu Penelitian

Penelitian ini dilakukan di RSUD Pasar Rebo, Jakarta Timur, yang menjadi tempat rujukan untuk kasus oftalmologi, selama periode waktu observasi dari tahun 2022 hingga 2023. Pemilihan lokasi ini didasarkan pada ketersediaan fasilitas diagnostik dan tenaga ahli yang mendukung penanganan sindrom ICE.

Subjek Penelitian

Populasi dalam penelitian ini mencakup pasien dewasa yang terdiagnosis sindrom ICE di rumah sakit tersebut. Sampel yang diambil secara purposif adalah seorang perempuan berusia 51 tahun dengan keluhan penurunan penglihatan pada mata kanan selama lebih dari dua tahun, yang memenuhi kriteria diagnostik untuk sindrom ICE.

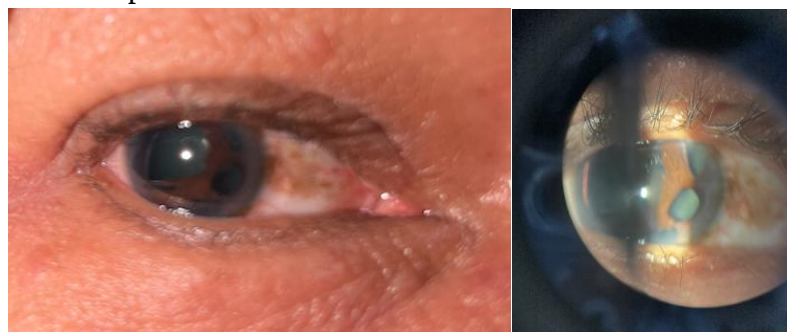
HASIL DAN PEMBAHASAN

Ilustrasi Kasus

Ny. A, perempuan berusia 51 tahun, datang ke Poli Mata Rumah Sakit Umum Daerah (RSUD) Pasar Rebo dengan keluhan penurunan penglihatan pada mata kanan terutama saat ditempat terang. Keluhan sudah dirasakan kurang lebih sejak 2 tahun yang lalu. Pasien mengatakan awalnya sering merasa nyeri kepala sampai ke mata kanan. Nyeri tersebut dirasakan selama 1 bulan dan hilang timbul. Lalu pasien berobat ke dokter mata dan saat dilakukan pemeriksaan Tonometri didapatkan tekanan intraokular (TIO) OD 61.0 mmHg dan OS 19.0 mmHg, dan pasien didiagnosis glaukoma. Setelah itu pasien rutin kontrol 2 kali dalam 1 bulan ke dokter mata untuk observasi TIO. Setelah diberikan obat, TIO menurun dan nyeri berkurang.

Pasien mengaku memiliki riwayat hipertensi dan diabetes mellitus sejak 5 tahun yang lalu. Pasien mengkonsumsi obat amlodipine 10 mg untuk hipertensi dan metformin 500 mg untuk DM. Keluarga pasien tidak ada yang memiliki keluhan yang serupa dengan pasien. Riwayat trauma, riwayat alergi, dan riwayat operasi disangkal.

Pemeriksaan fisik pada pasien ini menunjukkan tanda-tanda vital dalam batas normal, yaitu tekanan darah 138/87 mmHg, nadi 80x/menit, laju pernapasan 20x/menit dan suhu 36,0°C. Pada pemeriksaan ketajaman pengelihatan pasien didapatkan visus ocular dextra (OD) 6/25 dan ocular sinistra (OS) 6/6. Lalu pada pemeriksaan segmen anterior dengan menggunakan *slit-lamp*, didapatkan distrofi endotel pada kornea OD, sinekia anterior perifer pada camera oculi anterior (COA) OD, *loss of pattern* dan atrofi pada iris OD yang menyebar, pupil OD semi-midriatik dengan *pseudopolycoria*, serta pada lensa OD dijumpai dispersi pigmen pada endotel dan kapsul anterior.

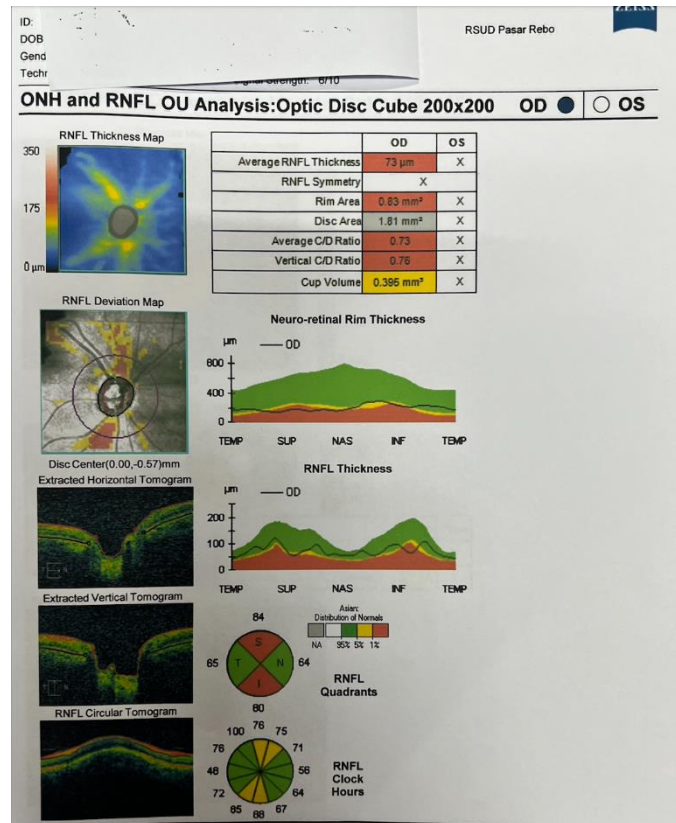


Gambar 1 Oculi dextra pasien (kiri) pada pemeriksaan *slit-lamp* (kanan).

Pasien kemudian dilanjutkan dengan pemeriksaan funduskopi dan OCT. Pada pemeriksaan funduskopi didapatkan peningkatan *cup disc ratio*. Lalu pada pemeriksaan *optical coherence tomography* (OCT) didapatkan peningkatan *cup disc ratio* yaitu 0.73 dan tampak kelainan pada *retinal nerve fiber layer* (RNFL) kuadran superior dan inferior. Pada pemeriksaan genioskopi yang sudah dilakukan sebelumnya hasil menunjukkan pasien dengan glaukoma primer sudut tertutup.



Gambar 2 Hasil pemeriksaan funduskopi oculi dextra.



Gambar 3 Hasil pemeriksaan *optical coherence tomography* oculi dextra.

Selanjutnya pasien diberikan tata laksana farmakologis berupa timolol maleate 0.5% (*beta-blocker*), latanoprost 0.05% (*analog prostaglandin*), pilocarpine 2% (*agonis kolinergik*) dan *sodium hyaluronate*. Lebih lanjut, pasien direncanakan untuk tindakan trabekulektomi apabila TIO tidak turun dengan menggunakan obat. Prognosis pada pasien ini adalah dubia ad bonam.

Pembahasan

Pasien perempuan berusia 51 tahun datang ke poliklinik mata RSUD Pasar Rebo dengan keluhan penurunan penglihatan pada mata kanan yang telah dirasakan kurang lebih sejak 2 tahun yang lalu (Ellen Marchelia, 2024). Keluhan diawali oleh rasa nyeri kepala hingga ke mata kanan selama 1 bulan dan hilang timbul. Pasien sempat diperiksa dengan tonometri dengan hasil TIO OD 61.0 mmHg. Pasien mengaku memiliki riwayat hipertensi dan diabetes mellitus sejak 5 tahun yang lalu. Keluarga pasien tidak ada yang memiliki keluhan yang serupa dengan pasien. Riwayat trauma, riwayat alergi, dan riwayat operasi disangkal. Pada pemeriksaan fisik didapatkan penurunan visus OD 6/25, distrofi endotel kornea OD, sinekia anterior perifer pada COA OD, *loss of pattern* dan atrofi pada iris OD yang menyebar, pupil OD semi-midriatik dengan *pseudopolycoria*, serta dispersi pigmen pada endotel dan kapsul anterior lensa OD. Lalu pada pemeriksaan funduskopi didapatkan peningkatan *cup disc ratio*. Kemudian pada pemeriksaan OCT

didapatkan peningkatan *cup disc ratio* 0.73 dan tampak kelainan pada RNFL kuadran superior dan inferior.

Diagnosis pada pasien ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang yang mengarah pada sindrom iridokorneal endotelial (ICE) OD, antara lain: penurunan visus, distrofi endotel kornea, sinekia anterior perifer COA, *loss of pattern* dan atrofi iris yang menyebar, pupil semi-midriatik dengan *pseudopolycoria*, dispersi pigmen pada endotel dan kapsul anterior lensa. Pasien juga didiagnosis dengan glaukoma primer sudut tertutup (*primary angle-closure glaucoma*/PACG) kronik OD oleh karena terdapat penurunan visus, TIO OD 61.0 mmHg, peningkatan *cup disc ratio*, dan tampak kelainan pada RNFL kuadran superior dan inferior.

Sindrom iridokorneal endotelial (ICE) adalah gangguan pada mata yang melibatkan kelainan pada endotel kornea, menyebabkan edema kornea dengan derajat bervariasi, atrofi iris, dan glaukoma sudut tertutup sekunder. Penyakit ini merupakan kelompok gangguan oftalmologi yang pertama kali dilaporkan oleh Eagle dan Yanoff pada tahun 1979 (Beganovic et al., 2022). Pasien pada kasus ini adalah seorang perempuan berusia 51 tahun tanpa adanya keluhan serupa yang dialami oleh keluarga pasien. Hal ini sejalan dengan kondisi umum dari sindrom ICE, yaitu terjadi secara unilateral dan progresif pada perempuan muda dan paruh baya (antara dekade ketiga hingga kelima kehidupan), tanpa riwayat keluarga (Valeria & Valentin, 2015). Akan tetapi, beberapa kasus telah dilaporkan dengan onset dini pada anak-anak (Sacchetti et al., 2015).

Pasien umumnya mencari perawatan mata karena mengalami kabut penglihatan di pagi hari akibat dekomposisi kornea. Keluhan lain meliputi penurunan visus secara terus-menerus, penglihatan dengan lingkaran cahaya (halo) akibat glaukoma, atau perubahan bentuk maupun posisi pupil yang mendorong pasien mencari bantuan medis (Beganovic et al., 2022). Pernyataan di atas sejalan pada kasus ini, yaitu pasien datang berobat ke RS dengan keluhan penurunan visus unilateral (mata kanan).

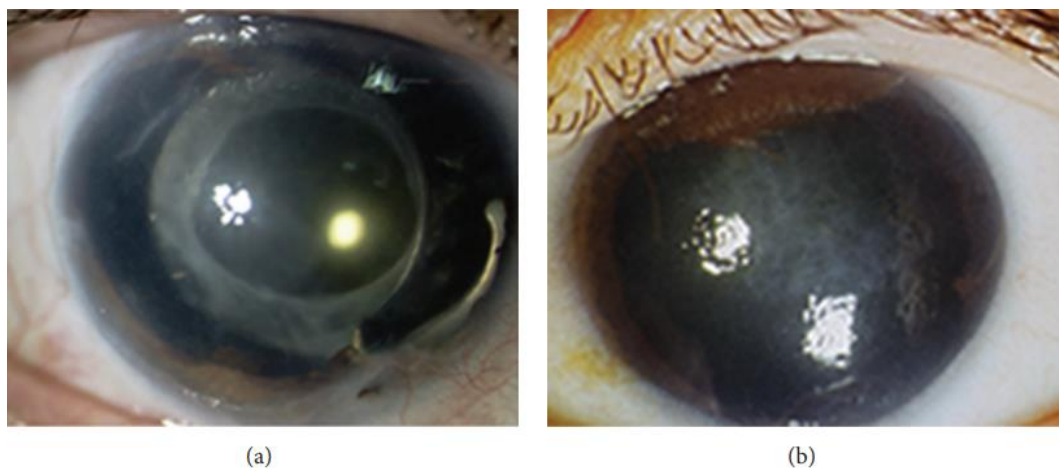
Etiologi pasti dari sindrom ICE sampai saat ini masih belum jelas, sehingga belum ada pengobatan yang efektif untuk menghentikan perkembangan penyakit ini (Ananda et al., 2023). Hipotesis terbaru menunjukkan bahwa infeksi *herpes simplex virus* (HSV) dapat memicu sindrom ICE melalui integrasi material genetik virus ke dalam genom manusia. Hal ini didasari oleh riwayat peradangan pada beberapa kasus dan keberadaan sel-sel inflamasi pada analisis histologis. Teori ini menjelaskan bahwa infeksi HSV mampu mengubah aktivitas dan morfologi sel endotel, memungkinkan terjadinya mitosis dan proliferasi abnormal. Dalam penelitian lebih lanjut, DNA HSV terdeteksi pada kornea patologi menggunakan teknik *polymerase chain reaction* (PCR) (Beganovic et al., 2022). Akan tetapi, pasien pada kasus ini diketahui tidak memiliki riwayat infeksi HSV.

Terdapat tiga varian klinis utama sindrom ICE: Atrofi iris esensial progresif, Sindrom Chandler, dan Sindrom Cogan-Reese (Beganovic et al., 2022). Sindrom ICE yang dialami oleh pasien pada kasus ini kemungkinan termasuk dalam varian atrofi iris esensial progresif. Varian ini ditandai dengan atrofi dan penipisan stroma

iris, menyebabkan lubang pada iris, serta pembentukan sinekia anterior dini yang mengakibatkan distorsi pupil. Sinekia anterior perifer hadir dalam berbagai tingkat, yang bertanggung jawab atas penutupan sudut dan, akibatnya, peningkatan TIO (Valeria & Valentin, 2015). Pasien pada kasus ini mengalami distrofi endotel kornea, sinekia anterior perifer, dan atrofi yang menyebar pada iris.

Tabel 1 Gambaran klinis pada varian sindrom ICE.

	Iris	Pupil	Cornea	Anterior chamber angle
Chandler syndrome	Areas of atrophy (not full-thickness holes)	Corectopia	Early and marked edema, endothelial dystrophy, and ICE-cells at confocal microscopy	Peripheral anterior synechiae
Progressive iris atrophy	Full-thickness hole(s)	Polycoria	Endothelial dystrophy, ICE-cells at confocal microscopy, and corneal edema may occur	Peripheral anterior synechiae
Cogan-Reese syndrome	Nodules and iris atrophy	Changes uncommon	Endothelial dystrophy, ICE-cells at confocal microscopy, and corneal edema may occur	Peripheral anterior synechiae

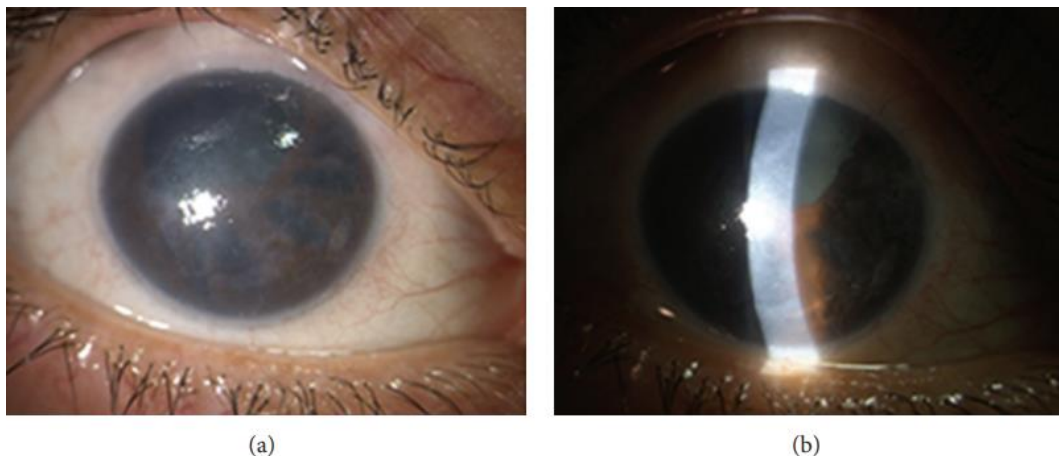


Gambar 4 Dua pasien dengan varian atrofi iris esensial progresif, menunjukkan atrofi iris yang luas dan sinekia anterior perifer (a, b) serta edema kornea (b).

Pada jenis sindrom Chandler, perubahan iris terjadi secara ringan atau tidak ada sama sekali, disertai edema pada kornea yang jelas. Pada penegakkan diagnosis yang tertunda, kelainan iris dapat menjadi lebih jelas dan disertai dengan lubang pada iris, yang umumnya tidak menembus seluruh lapisan iris. Obstruksi sudut oleh sinekia perifer dapat mengakibatkan terjadinya glaukoma. Glaukoma dapat muncul meskipun tanpa sinikia akibat fenomena migrasi membran yang secara fungsional menutup sudut, meskipun sudut tetap terlihat terbuka pada gonioskopi. Oleh karena itu, derajat penutupan sudut tidak selalu berhubungan dengan tingkat TIO (Beganovic et al., 2022).

Kemudian pada jenis ketiga, yaitu sindrom Cogan-Reese, terdapat lesi nodular berpigmen pada iris. Atrofi iris dapat diamati. Pada tahap awal, nodul-nodul ini tipis dan kekuningan, tetapi seiring dengan perkembangan penyakit, mereka menjadi kecokelatan dan bertambah besar ukurannya. Secara umum, nodul

ini dikelilingi oleh stroma iris dengan lebih sedikit kriptes dan tampilan seperti anyaman (Valeria & Valentin, 2015).



Gambar 5 Seorang pasien dengan sindrom Chandler dan glaukoma pada mata kanannya menunjukkan edema kornea sedang (a), polikoria (b), dan sinekia anterior perifer. Pasien tersebut menjalani trabekulektomi 7 tahun sebelumnya. Ketajaman visual pada mata kanan adalah 0,2 satuan decimal (Sacchetti et al., 2015).

Studi mikroskop spekulat dan mikroskop elektron menunjukkan bahwa sel endotel abnormal pada pasien ICE memiliki fenotipe mirip epitel dengan adanya desmosom, filopodia, dan mikrovili. Temuan patologis pada endotel, yang dikenal sebagai “sel ICE”, merupakan tanda klinis paling penting dan bersifat patognomonik. Sel ini berukuran abnormal besar, menunjukkan peningkatan pleomorfisme, dan memiliki fitur epitelial, seperti vimentin dan sitokeratin yang terungkap melalui imunohistokimia. Desmosom, tonofilamen, dan banyak mikrovili (100 dibandingkan 10 pada sel endotel normal) telah diidentifikasi menggunakan mikroskop elektron, membuktikan bahwa sel ICE memiliki karakteristik menyerupai epitel. Sel endotel abnormal ini dapat bermigrasi ke posterior, membentuk membran yang menutupi struktur sekitar seperti iris dan trabekulum. Kontraksi membran ini menyebabkan perubahan karakteristik pada iris, seperti sinekia iridotrabekular, korektopia (posisi pupil tertarik ke arah area dengan sinekia paling dominan), dan glaukoma sudut tertutup sekunder (Beganovic et al., 2022).

Walaupun diagnosis dari berbagai sindrom ICE tampak cukup sederhana dan khas, tetapi dalam praktik klinis, perjalanan progresif penyakit ini sering kali menyebabkan tantangan dalam diagnosis, bahkan lebih dari setengah kasus awalnya salah didiagnosis. Persentase besar kasus muncul sebagai bentuk campuran pada berbagai tahap penyakit. Penatalaksanaan klinis, termasuk pendekatan bedah, biasanya tidak terkait dengan diagnosis pasti dari subtipe klinis, melainkan dengan tingkat komplikasi seperti edema kornea atau glaukoma (Sacchetti et al., 2015).

Pasien pada kasus ini sudah melakukan pemeriksaan gonioskopi dan hasilnya menunjukkan glaukoma primer sudut tertutup. Meskipun visualisasi sel-sel ini dapat memungkinkan diagnosis, gonioskopi umumnya dianggap wajib untuk

mengkonfirmasi diagnosis klinis. Faktanya, gangguan sudut ruang anterior umum terdapat di semua varian sindrom ICE dan mencakup sinikia iridotrabekular berbasis luas yang secara bertahap berkembang hingga penutupan sudut penuh terbentuk, jika tidak ditangani dengan benar. Meskipun visualisasi gangguan sudut ini tidak biasanya sulit, perlu diingat bahwa membran yang menghalangi jaringan trabekular mungkin awalnya sulit terlihat melalui gonioskopi, dan kondisi pasien dapat disalahartikan sebagai glaukoma sudut terbuka yang lebih umum. Hal ini terutama benar jika edema kornea diyakini sebagai akibat peningkatan tekanan intraokular, bukan disfungsi pompa endotel (Sacchetti et al., 2015).

Penggunaan *ultrasound biomicroscopy* (UBM) dapat menjadi alat yang berguna untuk mendeteksi perubahan struktur sudut ruang anterior pada sindrom ICE, terutama ketika ada edema kornea yang menghalangi visualisasi dengan gonioskopi. Selain itu, menggabungkan UBM dengan gonioskopi untuk mengevaluasi sinikia anterior perifer dapat memberikan karakterisasi yang lebih baik tentang sejauh mana (gonioskopi) dan bentuk (UBM) sinikia anterior perifer pada sindrom ICE (Sacchetti et al., 2015).

Sebuah penelitian melaporkan analisis UBM pada 21 mata pasien dengan sindrom ICE dan menemukan adanya sinikia anterior perifer pada semua pasien, yang dikaitkan dengan penurunan kedalaman ruang anterior dibandingkan subjek normal. Peneliti menunjukkan bahwa UBM lebih efektif dalam mengungkapkan baik sinikia anterior perifer maupun atrofi iris dibandingkan evaluasi klinis menggunakan *slit lamp biomicroscopy* dan gonioskopi saja. Empat pasien juga menunjukkan penutupan sudut pada mata yang berlawanan saat diperiksa dengan UBM. Pemantauan ketat untuk glaukoma harus selalu dilakukan pada pasien dengan sindrom ICE, melalui pengukuran TIO berkala, gonioskopi, serta pemeriksaan bidang penglihatan dan retina (Sacchetti et al., 2015).

Tujuan pengobatan sindrom ICE adalah mencegah komplikasi penyakit, seperti edema kornea dan glaukoma. Penatalaksanaan sindrom ICE harus didasarkan pada tingkat edema kornea dan keparahan glaukoma. Tata laksana farmakologis yang diberikan untuk sindrom ICE dan glaukoma yang diderita oleh pasien berupa timolol maleate 0.5% (*beta-blocker*), latanoprost 0.05% (*analog prostaglandin*), pilocarpine 2% (agonis kolinergik) dan *sodium hyaluronate*. Obat antiglaukoma menjadi lini pertama pengobatan, meskipun memiliki efek samping memperburuk edema kornea. Agen yang menurunkan produksi humor aqueous lebih efektif dibandingkan dengan yang meningkatkan aliran keluar atau miotik. Penggunaan agen antifibrotik (mitomycin-C, 5-fluorouracil) masih kontroversial, meskipun telah dicoba untuk meningkatkan tingkat keberhasilan prosedur filtrasi pada glaukoma yang berhubungan dengan sindrom ICE. Mitomycin-C terbukti lebih efektif dibandingkan 5-fluorouracil dalam mempertahankan fungsi saluran (bleb) drainase dari waktu ke waktu (De Maria et al., 2019).

Pengelolaan glaukoma pada pasien sindrom ICE mempresentasikan tantangan medis dan sering kali hanya memberikan solusi sementara, memerlukan intervensi bedah untuk pengendalian TIO yang optimal. Pengobatan topikal untuk

glaukoma yang berhubungan dengan sindrom ICE memiliki tingkat kegagalan yang tinggi, berkisar antara 60 hingga 80%. Tetes saline hipertonik dan lensa kontak lunak dapat membantu pada edema ringan. Defek iris dapat diperbaiki melalui rekonstruksi dengan prostesis endokapsular multi-bagian. Jika edema kornea yang signifikan secara visual tetap ada, keratoplasti dapat diindikasikan. Masih terdapat kontroversi mengenai peran HSV dalam patogenesis sindrom ini, sehingga penggunaan inhibitor prostaglandin untuk menurunkan TIO tidak disarankan karena obat ini berhubungan dengan kekambuhan infeksi virus tersebut.

Pasien saat ini hanya menggunakan obat tetes mata seperti timolol maleate 0.5% (*beta-blocker*), latanoprost 0.05% (*analog prostaglandin*), pilocarpine 2% (agonis kolinergik) dan *sodium hyaluronate* untuk mengontrol TIO, apabila TIO tidak turun dengan obat pasien direncanakan untuk tindakan trabekulektomi. Trabekulektomi memberikan hasil yang lebih memuaskan pada pasien dengan Sindrom Chandler. Pada sebuah penelitian yang mengamati sembilan kasus sindrom Chandler, lima di antaranya menjalani trabekulektomi dengan hasil yang baik meskipun glaukoma tidak dapat dikontrol dengan obat. Namun, kornea dapat tetap mengalami edema meskipun TIO telah diturunkan ke tingkat yang paling rendah, sehingga operasi filtrasi tidak direkomendasikan semata-mata untuk mengatasi edema.

Oleh karena kelangkaan penyakit ini, data tentang pengelolaan bedah glaukoma terbatas dan umumnya berasal dari studi retrospektif mengenai rangkaian kasus. Operasi filtrasi pada pasien sindrom ICE menunjukkan tingkat keberhasilan yang lebih rendah dibandingkan jenis glaukoma lainnya, berkisar antara 60% dalam 1 tahun hingga 40% setelah 2 tahun. Persentase ini menurun drastis menjadi kurang dari 20% dalam kasus intervensi ulang (De Maria et al., 2019).

Gagalnya trabekulektomi mungkin disebabkan oleh pertumbuhan sel endotel di lokasi filtrasi, yang menyebabkan obstruksi progresif. Sebagian besar mata yang menjalani trabekulektomi untuk sindrom ICE (12,5%–53,8%) membutuhkan implan drainase glaukoma sekunder (GDI) pada suatu tahap, menunjukkan bahwa trabekulektomi tidak selalu menawarkan pengobatan definitif. Implan GDI menunjukkan tingkat keberhasilan 70% dalam 1 tahun, menurun menjadi 40% setelah 3 tahun, dan mencapai hingga 50% setelah 5 tahun. Sekitar 20% mata dilaporkan mengalami proliferasi sel endotel yang menghalangi saluran implan GDI (De Maria et al., 2019).

Dengan syarat TIO tetap terkontrol, prognosis untuk tindakan keratoplasti umumnya baik. Namun, sebuah laporan menyatakan bahwa semua kasus keratoplasti penetrasi untuk sindrom ICE gagal dalam waktu dua tahun. Pilihan bedah yang lebih baik adalah keratoplasti endotelial lamelar dalam (*deep lamellar endothelial keratoplasty/DLEK*), yang mampu memberikan pemulihan visual cepat dengan perubahan refraktif minimal. Penggantian endotelium yang disfungsi melalui pengelupasan descemet keratoplasti endotelial (*descemet stripping with endothelial keratoplasty/DSEK*) dapat secara efektif mengobati edema kornea dan kehilangan penglihatan yang terkait.

Perkembangan sindrom ICE bervariasi dan tidak dapat diprediksi. Diperlukan pemantauan jangka panjang dikarenakan penyakit ini bersifat progresif. Berbagai studi menyarankan pemantauan setiap 2-3 bulan jika berhubungan dengan glukoma. Prognosis pada sindrom ICE tergantung pada seberapa lanjut penyakit ini saat didiagnosis serta ada atau tidaknya komplikasi sekunder. Prosedur bedah kornea mungkin tidak dapat sepenuhnya menghilangkan endotel abnormal, sehingga tidak dapat mencegah progresi sinekia anterior perifer atau perkembangan glaukoma sekunder. Tidak ditemukan perbedaan signifikan dalam tingkat kelangsungan hidup cangkang kornea antara prosedur keratoplasti penetrasi dan keratoplasti endotelial, masing-masing dengan tingkat kelangsungan hidup 64,3% dan 66,8%.

Prognosis *ad vitam* pasien ini adalah *ad bonam* karena sindrom ICE ini tidak mengancam nyawa pasien. Kemudian untuk prognosis *ad functionam* dan *ad sanationam* pasien adalah *dubia ad bonam* dikarenakan terdapat kemungkinan bahwa berbagai tindakan operasi tidak dapat sepenuhnya mengembalikan fungsi mata ataupun menyembuhkan pasien dari penyakit ini (Da, S., Tur, K., & Tripathy, 2023).

KESIMPULAN

Sindrom iridokorneal endotelial (ICE) adalah gangguan pada mata yang melibatkan kelainan pada endotel kornea, menyebabkan edema kornea dengan derajat bervariasi, atrofi iris, dan glaukoma sudut tertutup sekunder. Etiologi pasti dari sindrom ICE sampai saat ini masih belum jelas, tetapi terdapat hubungan dengan infeksi HSV. Tiga varian klinis utama sindrom ICE adalah atrofi iris esensial progresif, sindrom Chandler, dan sindrom Cogan-Reese. Walaupun sindrom ICE tampak cukup sederhana dan khas, tetapi perjalanan progresif penyakit ini sering menyulitkan diagnosis, bahkan lebih dari setengah kasus awalnya mengalami salah diagnosis, sehingga diperlukan pemeriksaan penunjang gonioskopi yang wajib untuk mengkonfirmasi diagnosis klinis. Pengobatan sindrom ICE bertujuan mencegah komplikasi penyakit, serta perlu didasarkan pada tingkat edema kornea dan keparahan glaukoma. Obat antiglaukoma merupakan lini pertama pengobatan. Pengobatan lainnya berupa penggunaan agen antifibrotik (mitomycin-C, 5-fluorouracil), meskipun masih kontroversial. Pengelolaan glaukoma pada pasien sindrom ICE sering kali hanya memberikan solusi sementara, sehingga diperlukan intervensi bedah seperti trabekulektomi dan keratoplasti.

DAFTAR PUSTAKA

- Ananda, B. E. S., Nurmayani, S., Fernandes, N., Faradina, E. S., Rumapea, S., & Batan, I. W. (2023). *Hemorrhagic bowel syndrome in dairy cows: a literature review*.
- Beganovic, A. P., Vodencarevic, A. N., Halilbasic, M., & Medjedovic, A. (2022). Iridocorneal endothelial syndrome: case report of essential progressive Iris atrophy. *Medical Archives*, 76(3), 224. <https://doi.org/https://doi.org/10.5455/medarh.2022.76.224-228>

- Da, S., Tur, K., & Tripathy, K. (2023). *Iridocorneal Endothelial Syndrome*. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK594227/>
- De Maria, M., Iannetta, D., Moramarco, A., & Fontana, L. (2019). Iridocorneal endothelial syndrome in a patient with keratoconus—a case report. *BMC Ophthalmology*, 19, 1–6. <https://doi.org/https://doi.org/10.1186/s12886-019-1215-x>
- Ellen Marchelia, P. (2024). *Asuhan Keperawatan Pasien Yang Mengalami Diabetes Melitus Tipe II Dengan Ketidakstabilan Kadar Glukosa Darah Di RSUD Pasar Rebo*. Universitas Mohammad Husni Thamrin.
- Jeang, L. J., Margo, C. E., & Espana, E. M. (2021). Diseases of the corneal endothelium. *Experimental Eye Research*, 205, 108495. <https://doi.org/https://doi.org/10.1016/j.exer.2021.108495>
- Krasińska, A., Mamczur, J., Pajdowska, M., & Brązert, A. (2022). Difficulties in treatment of iridocorneal endothelial syndrome-case report. *Medical Journal of Cell Biology*, 10(2), 56–60. <https://doi.org/https://doi.org/10.2478/acb-2022-0009>
- Ludwig, P. E., Lopez, M. J., & Sevensma, K. E. (2017). *Anatomy, head and neck, eye cornea*.
- Noviasari, P. (2024). *Hubungan Usia Dengan Kejadian Edema Kornea Pasca Operasi Fakoemulsifikasi Studi Observasional di Sultan Agung Eye Center (SEC) RSI Sultan Agung Semarang*. Universitas Islam Sultan Agung Semarang.
- Sacchetti, M., Mantelli, F., Marengo, M., Macchi, I., Ambrosio, O., & Rama, P. (2015). Diagnosis and management of iridocorneal endothelial syndrome. *BioMed Research International*, 2015(1), 763093. <https://doi.org/http://dx.doi.org/10.1155/2015/763093>
- Valeria, C., & Valentin, D. (2015). ICE SYNDROME—CASE REPORT. *Romanian Journal of Ophthalmology*, 59(2), 119.



© 2025 by the authors. Submitted for possible open access publication under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY SA) license (<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>)