

SINDROMA SCHWARTZ-MATSUO SEBUAH PENYAKIT LANGKA : LAPORAN KASUS

Grace Setiawan^{1*}, Andika Prahasta^{1,2}, Elsa Gustyanti^{1,2}, Maula Rifada^{1,2},
Sonie Umbara^{1,2}

¹Departemen Ilmu Kesehatan Mata, Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran

²Pusat Mata Nasional, Rumah Sakit Mata Cicendo Bandung

[*Email Korespondensi: setiawan.grace@yahoo.com]

Abstract: Schwartz-Matsuo Syndrome A Rare Disease: Case Report. *Schwartz-Matsuo syndrome is a rare condition characterized by a rhegmatogenous retinal detachment, elevated intraocular pressure (IOP), and aqueous cells in the anterior chamber. This is a case of a 46-year-old male who came with a chief complaint of bilateral vision loss. The patient had a history of uncorrected-high myopia since 30 years ago and had lost his right eye vision since 20 years ago. Twenty-six years prior, he experienced a blunt injury in his left eye. His visual acuity was no light perception for the right eye and 1/300 for the left eye with positive anterior chamber reaction. The IOP of both eyes were 48 and 28, respectively. Posterior segment examination showed retinal detachment in all quadrants in both eyes. The patient underwent retinal repair surgery for his left eye at the Vitreoretina Unit. The IOP of the left eye went back to normal right after surgery. As a conclusion, Schwartz-Matsuo syndrome is an important cause of secondary glaucoma. Thorough history taking, ocular examination, and ocular imaging are needed to establish an accurate diagnosis and treatment.*

Keywords: *Schwartz-Matsuo Syndrome, Retinal Detachment, Glaucoma*

Abstrak: Sindroma Schwartz-Matsuo Sebuah Penyakit Langka : Laporan Kasus. Sindroma Schwartz-Matsuo adalah suatu kondisi langka yang ditandai dengan ablasi retina regmatogen, peningkatan tekanan intraokular (TIO), dan sel akuos di bilik mata depan. Pada kasus ini, seorang laki-laki berusia 46 tahun datang dengan keluhan penglihatan kedua mata buram. Pasien mempunyai riwayat miopia tinggi yang tidak terkoreksi sejak 30 tahun yang lalu dan mayanya kanan sudah tidak bisa melihat sejak 20 tahun yang lalu. Dua puluh enam tahun sebelumnya, dia mengalami cedera benda tumpul di mata kirinya. Tajam penglihatan mata kanan *no light perception* (NLP) dan 1/300 untuk mata kiri dengan reaksi bilik anterior positif. TIO kedua mata masing-masing adalah 48 dan 28. Pemeriksaan segmen posterior menunjukkan ablasi retina di seluruh kuadran kedua mata. Pasien menjalani operasi *pars plana vitrectomy* pada mata kiri. TIO mata kiri kembali normal setelah operasi. Kesimpulannya, sindrom Schwartz-Matsuo merupakan penyebab penting glaukoma sekunder. Anamnesis menyeluruh, pemeriksaan mata, dan pencitraan okular diperlukan untuk menegakkan diagnosis dan pengobatan yang akurat.

Kata Kunci : Sindroma Schwartz-Matsip, Ablasio Retina, Glaukoma

PENDAHULUAN

Sindroma Schwartz-Matsuo merupakan sebuah kondisi yang ditandai dengan ablasi retina regmatogen yang diikuti oleh peningkatan tekanan intraokular (TIO) dan adanya sel akuos pada bilik mata depan. Sindroma ini pertama kali ditemukan oleh Schwartz

pada tahun 1973, dimana Schwartz menemukan adanya peningkatan TIO pada 11 pasien dengan ablasi retina regmatogen dengan kondisi sudut bilik mata depan terbuka. Matsuo dkk. pada tahun 1986 menemukan keterlibatan segmen luar sel fotoreseptor retina pada pemeriksaan elektron mikroskopis cairan

akuos humor.(Etheridge et al., 2020; Wang et al., 2021; Oliver et al., 2016)

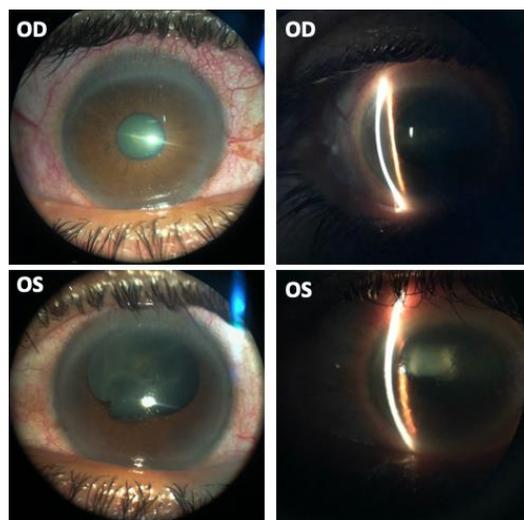
Sejak diperkenalkan oleh Schwartz dan Matsuo, sindroma ini telah dilaporkan sebanyak delapan kali di berbagai literatur. Faktor risiko sindroma Schwartz-Matsuo adalah miopia tinggi dan riwayat trauma pada mata, dimana kedua kondisi ini dapat meningkatkan risiko ablasio retina. Ablasio retina umumnya disertai dengan penurunan TIO akibat peningkatan aliran keluar akuos humor melalui sobekan epitel pigmen retina, namun pada sindroma Schwartz-Matsuo TIO mengalami peningkatan. Peningkatan TIO ini disebabkan oleh penyumbatan segmen luar sel fotoreseptor retina pada anyaman trabekular. (Etheridge et al., 2020; Wang et al., 2021; Mitry et al., 2009)

LAPORAN KASUS

Seorang pria berusia 46 tahun datang ke poli Glaukoma Rumah Sakit Mata Cicendo (RSMC) dengan keluhan pandangan mata kanan gelap dan mata kiri kabur sejak 20 tahun yang lalu. Pandangan gelap dirasakan terjadi secara mendadak dan tidak disertai rasa

nyeri. Keluhan lain seperti mata merah, berair, keluar kotoran, pusing, mual, dan muntah disangkal oleh pasien. Pasien sempat memeriksakan diri ke optik setempat dan dikatakan kedua mata memiliki ukuran minus yang terlalu tinggi sehingga tidak dapat dikoreksi oleh ukuran kacamata yang tersedia saat itu. Pasien memiliki riwayat terpukul pada mata kiri tahun 1995, lalu 3 tahun kemudian mata kiri menjadi semakin buram. Riwayat alergi, darah tinggi, kencing manis, dan alergi disangkal oleh pasien. Terdapat riwayat miopia di keluarga pasien (ayah dan ibu) sedangkan riwayat glaukoma di keluarga disangkal oleh pasien.

Hasil pemeriksaan visus mata kanan adalah *no light perception* (NLP) dan mata kiri 1/300. Pada segmen anterior mata kanan didapatkan injeksi silier pada konjungtiva, sudut bilik mata depan *van Herrick grade III* dengan *flare/sel -/-*, pupil bulat dilatasi, dan lensa agak keruh. Pada pemeriksaan gonioskopi didapatkan *scleral spur* di semua kuadran. Pemeriksaan segmen posterior mata kanan menunjukkan adanya papil pucat membayang dan ablasio retina di seluruh kuadran.



Gambar 1. Segmen Anterior Mata Kanan dan Kiri

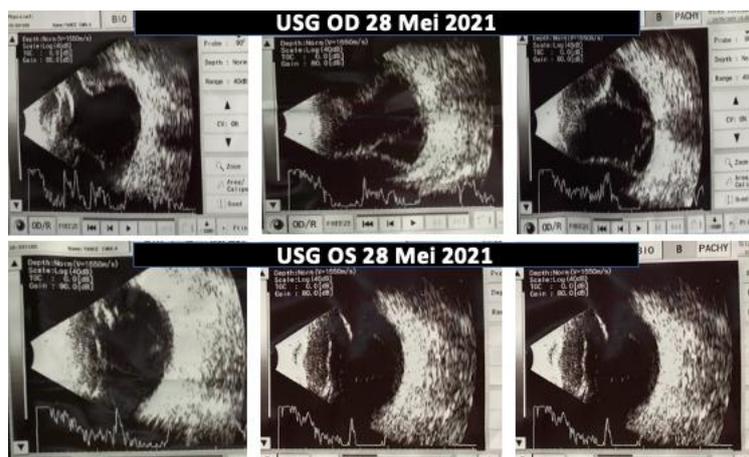
Pada segmen anterior mata kiri didapatkan injeksi silier pada konjungtiva, sudut bilik mata depan *van Herrick grade III* dengan *flare/sel -/-*,

pupil bulat mid-dilatasi, sinekia posterior, dan lensa agak keruh dengan iris pigmen (+). Pada pemeriksaan gonioskopi didapatkan *scleral spur* di semua

kuadran. Hasil pemeriksaan segmen posterior mata kiri menunjukkan gambaran papil pucat menbayang, ablasio retina di seluruh kuadran, dan proliferasi vitreoretinopati *grade C*. Hasil pemeriksaan TIO dengan tonometer aplanasi Goldmann adalah 8 mmHg untuk mata kanan dan 48 mmHg pada mata kiri. Pasien dilakukan pemeriksaan USG pada kedua mata dengan kesan suspek ablasio retina lama dan ablasio koroid pada mata kanan dan suspek ablasio retina pada mata kiri. Pasien didiagnosa dengan sindroma Shwartz-Matsuo pada mata kiri dan ablasio retina lama pada mata kanan. Pasien direncanakan untuk dilakukan tindakan vitrektomi *pars plana* + endo drainase + endo laser + *silicon oil* pada mata kiri.

Pasien kembali kontrol 1 minggu paskaoperasi. Visus mata kanan dan kiri

pasien tetap sama yaitu NLP pada mata kanan dan 1/300 pada mata kiri. Segmen anterior mata kanan dan kiri masih sama dengan pemeriksaan sebelumnya, kecuali pada pemeriksaan bilik mata depan, dimana didapatkan *van Herrick grade III f/s -/-* dan pada mata kanan dan kiri. Hasil pemeriksaan TIO dengan tonometer aplanasi Goldmann menunjukkan 19 mmHg pada mata kanan dan 14 mmHg pada mata kiri. Pasien ingin pulang ke Ambon dan kontrol di Rumah Sakit setempat, sehingga pasien diberikan surat pengantar rujukan ke Rumah Sakit setempat dan diberikan resep timolol maleat tetes mata 0.5% 2x/hari untuk mata kanan, acetazolamid 3x250 mg per oral, dan kalium 1x1 tablet.



Gambar 2. Hasil Pemeriksaan USG Mata Kanan dan Kiri pada hari ke-18

PEMBAHASAN

Sindroma Schwartz-Matsuo memiliki tiga tanda utama yaitu ablasio retina regmatogen, peningkatan TIO, dan adanya sel akuos. Sekitar 87% ablasio retina pada sindroma Schwartz-Matsuo terjadi pada area *ora serrata* atau epitel non-pigmen dari pars plana dan pars plikata badan siliaris. Sobekan ini seringkali terjadi di sisi kuadran superotemporal dan inferotemporal. Hasil yang sama juga ditemukan pada pasien ini, dimana dari pemeriksaan funduskopi indirek mata kanan tampak gambaran ablasio retina di seluruh kuadran dan ablasio koroid di regio

inferotemporal dan mata kiri tampak ablasio retina di seluruh kuadran dan proliferasi vitreoretinopati *grade C*. Pemeriksaan penunjang berupa USG orbita dan OCT makula juga menunjang temuan segmen posterior pada pasien ini. (Etheridge et al., 2020; Girkin et al., 2020; Chen et al., 2018; Heatley et al., 2006; Yanoff et al., 2019)

Ablasio retina regmatogen pada umumnya menyebabkan penurunan TIO akibat peningkatan aliran keluar dari cairan akuos humor melalui sobekan pada epitel pigmen retina. Peningkatan TIO ini diduga disebabkan oleh pelepasan sel luar fotoreseptor retina yang mengalir

melalui sobekan epitel pigmen retina menuju ke bilik mata depan dan menghambat aliran keluar akuos humor yang melewati anyaman trabekular. Pada sindroma Schwartz-Matsuo, TIO akan turun dengan sendirinya setelah dilakukan tindakan untuk mengatasi ablasio retina. (Wang et al., 2021; Clark et al., 2019; Yanoff et al., 2019)

Beberapa yang dapat meningkatkan risiko terjadinya ablasio retina regmatogen seperti miopia tinggi dan trauma okuli diduga menjadi faktor risiko terjadinya sindroma Schwartz-Matsuo. Faktor risiko lain adalah riwayat operasi pada mata dan dermatitis atopik (Etheridge et al., 2020; Clark et al., 2019; Albert et al., 2008). Pada pasien ini diduga terdapat riwayat miopia tinggi yang tidak dapat dikoreksi dengan kacamata dan riwayat trauma tumpul pada mata kiri 26 tahun yang lalu. Riwayat operasi pada mata dan dermatitis atopik atau kondisi alergi lainnya disangkal oleh pasien.

Tatalaksana sindroma Schwartz-Matsuo pada dasarnya sama dengan glaukoma sekunder, dimana tujuan utama terapi adalah untuk mengatasi ablasio retina dan membersihkan bilik mata depan dari sel-sel debris. Terapi antiglaukoma preoperatif tetap diberikan sesuai dengan target TIO pasien. Pemberian pilokarpin masih menjadi kontroversi hingga saat ini. Pilokarpin dapat membantu membuka pori-pori anyaman trabekular namun obat ini dapat menyebabkan miosis dan meningkatkan risiko ablasio retina yang lebih parah. Jika TIO tetap tinggi setelah tindakan pembedahan retina, dapat dipertimbangkan tindakan pembedahan glaukoma seperti trabekulektomi atau pemasangan implan drainase. Pada pasien ini diberikan terapi antiglaukoma berupa timolol maleat tetes mata 0.5% 2x/hari untuk mata kanan dan kiri, acetazolamid 3x250 mg per oral, dan kalium 1x1 tablet. Pasien tidak direncanakan tindakan pembedahan glaukoma karena TIO sudah dapat terkontrol dengan obat.

Sindroma Schwartz-Matsuo memiliki tiga karakteristik klinis yang khas yaitu ablasio retina regmatogen,

peningkatan TIO, dan adanya sel akuos. Anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan oftalmologis, dan pemeriksaan penunjang yang sistematis dan teliti dapat membantu kita dalam mendiagnosis pasien dengan glaukoma sekunder yang disebabkan oleh sindroma Schwartz-Matsuo. Tatalaksana utama pada sindroma ini adalah tindakan pembedahan untuk mengatasi ablasio retina regmatogen disertai terapi antiglaukoma.

KESIMPULAN

Sindroma Schwartz-Matsuo memiliki tiga karakteristik klinis yang khas yaitu ablasio retina regmatogen, peningkatan TIO, dan adanya sel akuos. Anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan oftalmologis, dan pemeriksaan penunjang yang sistematis dan teliti dapat membantu kita dalam mendiagnosis pasien dengan glaukoma sekunder yang disebabkan oleh sindroma Schwartz-Matsuo. Tatalaksana utama pada sindroma ini adalah tindakan pembedahan untuk mengatasi ablasio retina regmatogen disertai terapi antiglaukoma.

DAFTAR PUSTAKA

- Etheridge, T., Larson, J. C., Nork, T. M., & Momont, A. C. (2020). Schwartz-Matsuo syndrome: An important cause of secondary glaucoma. *American journal of ophthalmology case reports*, 17, 100586. <https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2020.100586>
- Wang, Y., Hu, Z., Jiang, Y., Liu, H., & Fang, X. (2021). UBM-guided scleral buckling for Schwartz-Matsuo syndrome with tear of nonpigmented epithelium of the ciliary body: a case report. *BMC ophthalmology*, 21(1), 49. <https://doi.org/10.1186/s12886-021-01809-6>
- Oliver, S. E., Aubin, M., Atwell, L., Matthias, J., Cope, A., Mobley, V., Goode, A., Minnerly, S., Stoltey, J., Bauer, H. M., Hennessy, R. R., DiOrio, D., Fanfair, R. N., Peterman, T. A., & Markowitz, L. (2016).

- Ocular Syphilis - Eight Jurisdictions, United States, 2014-2015. *MMWR. Morbidity and mortality weekly report*, 65(43), 1185-1188. <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm6543a2>
- Mitry, D., Constable, I., & Singh, J. (2009). Photoreceptor outer segment glaucoma in rhegmatogenous retinal detachment. *Archives of ophthalmology (Chicago, Ill. : 1960)*, 127(8), 1053-1054. <https://doi.org/10.1001/archophthamol.2009.147>
- C. Girkin, A. Bhorade, A. Giaconi, F. Medeiros, A. Sit, A. Tanna C. (2020). Basic and clinical science course: glaucoma (pp 209-211). American Academy of Ophthalmology.
- Chen, X., Richter, G. M., Caprioli, J., & McCannel, T. A. (2018). MACULAR MICROCYSTS IN SCHWARTZ-MATSUO SYNDROME. *Retinal cases & brief reports*, 12(4), 367-370. <https://doi.org/10.1097/ICB.0000000000000506>
- Heatley, G., Pro, M., & Harasymowycz, P. (2006). Schwartz-Matsuo syndrome. *Journal of glaucoma*, 15(6), 562-564. <https://doi.org/10.1097/01.ijg.000243471.13343.c2>
- Clark, A., Alkhotani, A., Yucel, Y. H., Sylvester, C., Kertes, P. J., & Birt, C. M. (2019). Electron Microscopic Evidence of Photoreceptor Outer-segments in the Trabecular Meshwork in a Case of Schwartz-Matsuo Syndrome. *Journal of glaucoma*, 28(9), 843-845. <https://doi.org/10.1097/IJG.0000000000001311>
- Yanoff M, Duker JS. (2019). *Ophthalmology* : 5th Ed.(pp 776).
- Albert D, Miller JW, Azar D. (2008). *Principles & practice of ophthalmology*. Volume 1 (pp 2754).