

Management of Upper Eyelid Coloboma with Three Steps Technique Surgery

Sutjipto, Balgis Desy, Rowena Ghazali Hoesin

Department of Ophthalmology

School of Medicine, Airlangga University/Dr. Soetomo General Hospital
Surabaya

ABSTRACT

The aims of this case report is to report the result of upper eyelid coloboma repair with three steps surgery. A 5-month-old baby with upper eyelid defect in the left eye since she was born. There were tearing and discharge in the left eye. Examination on the left eye revealed coloboma at 1/3 medial upper eyelid, symblepharon and pseudopterygium. In this case we performed three steps surgery. First step was releasing tissue as close as possible, second step was performing fullthickness graft from upper eyelid of the fellow eye and third step was Z-plasty performing at the superior medial canthal. Follow up was done for 3 months after surgery with a good result. In a small baby with 1/3 upper eyelid defect although graft was already done to repair the coloboma, Z-plasty technique still needed to elongate the tissue and close the defect.

Key word: upper eyelid coloboma, full-thickness graft eyelid, Z-plasty surgery

Correspondence: Sutjipto, c/o: Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga/RSUD Dr. Soetomo. Jl. Mayjend. Prof. Dr. Moestopo 6–8 Surabaya 60286. E-mail: bg7eyes@gmail.com

PENDAHULUAN

Kelopak mata memiliki beberapa fungsi, yang paling penting ialah melindungi bola mata, secara tidak langsung terhadap tajam penglihatan, fungsi lainnya adalah membantu lubrikasi kornea dengan cara meratakan *tear film*, dan kelenjar-kelenjarnya memberikan kontribusi terhadap komposisi air mata.¹

Sebagian besar kelainan kongenital terjadi pada 2–3% dari kelahiran. Penyebabnya antara lain gen tunggal, anomali kromosom, kelainan multifaktorial, faktor lingkungan dan penyebab lain yang tidak diketahui. Kategori terakhir, yang tidak diketahui, terukur 50% sampai lebih dari malformasi ini. Kelainan kongenital kelopak mata dapat terjadi karena diferensiasi abnormal kelopak mata dan adnexa, perkembangan yang terhambat sebagai hasil *intrauterine environmental* dan faktor lain yang tidak diketahui. Koloboma kongenital pada kelopak mata biasanya mengenai kelopak mata atas dan bervariasi dari bentuk kecil sampai tidak adanya seluruh kelopak mata. Koloboma kelopak mata biasanya disertai dengan sindroma

Goldenhar. Mata pada anak dengan koloboma kongenital harus diobservasi untuk terjadinya *exposure keratitis*.²

Koloboma kelopak mata merupakan *embryogenic cleft* dan suatu penyakit yang jarang terjadi. Dapat terjadi unilateral maupun bilateral, *partial* atau *fullthickness defect*. Hal ini dapat terjadi karena tidak adanya fusi antara *contiguous tissue*, adanya kegagalan mesenkim untuk mengisi proses *embryogenic*, serta akibat nekrosis karena efek penekanan pada *amniotic band syndrome*. Koloboma kelopak mata atas bagian medial biasanya adalah kelainan yang tidak disertai kelainan di tempat lain. Koloboma pada kelopak mata bawah umumnya disertai kelainan sistemik lain seperti *Treacher Collins Syndrome*, *Goldenhar Syndrome* dan deformitas lakrimal.³

Penatalaksanaan koloboma kelopak mata bertujuan untuk melindungi bola mata dan memperbaiki kosmetik. Pembedahan dapat dilakukan pada usia 6–12 bulan, tergantung ukuran dan lokasi defek. Penatalaksanaan koloboma kelopak mata ada dua macam, yaitu yang tidak mengenai tepi kelopak mata dan mengenai tepi kelopak mata. *Direct closure* dilakukan pada koloboma yang

mengenai tepi kelopak mata. Koloboma yang mengenai tepi kelopak mata dibagi menjadi (1) *small upper eyelid defect* (33%) dilakukan *direct closure*, (2) *moderate upper eyelid defect* (33-50%) dilakukan perluasan segmen lateral dengan insisi tendon kantus lateralis dan membuat *semicircular flap*, (3) *large upper eyelid defect* (> 50%), dilakukan *full thickness lower eyelid flap* dengan teknik *cutler beard*.⁴

LAPORAN KASUS

Seorang bayi perempuan usia 5 bulan diantar kedua orang tuanya dengan keluhan kelopak mata kiri atas tidak terbentuk sejak lahir, disertai adanya selaput pada manik-manik mata, selalu keluar sekret dan mata berair. Riwayat persalinan lahir normal spontan ditolong bidan dengan usia kehamilan 9 bulan dan berat 3 kg. Riwayat ibu sakit saat hamil tidak didapatkan. Riwayat keluarga dengan keluhan yang sama tidak didapatkan. Tajam penglihatan pada kedua mata didapatkan respon positif terhadap cahaya. Pemeriksaan segmen anterior pada mata kiri didapatkan koloboma 1/3 medial kelopak mata atas, simblefaron dan pseudopterygium. Pemeriksaan segmen posterior tidak didapatkan kelainan. Pada pemeriksaan segmen anterior dan posterior pada mata kanan tidak didapatkan kelainan. Hasil konsultasi dengan bagian pediatri tidak didapatkan kelainan sistemik dan kelainan ditempat lain. Pada kasus ini dilakukan 3 langkah tehnik pembedahan. Pertama membebaskan jaringan sehingga tepi koloboma berada sedekat mungkin, kedua melakukan *fullthickness graft* dari kelopak atas mata jiran dan ketiga melakukan *Z-plasty technique* pada kantus medial atas. Tiga bulan setelah operasi kelopak atas mata kiri dapat melindungi bola mata sehingga keluhan berupa sekret dan mata berair akan berkurang.^{5,6}

PEMBAHASAN

Penanganan koloboma pada kelopak mata pada dasarnya hampir sama dengan penanganan defek pada kelopak mata lainnya. *Full thickness graft* dilakukan agar mempunyai tarsus yang cukup sehingga kelopak mata yang diperbaiki nantinya dapat berfungsi dengan baik. Permasalahan lainnya adalah operasi ini dilakukan pada bayi yang masih kecil yang mengalami koloboma pada kelopak mata atas 1/3 medial dimana jaringan di daerah kantus medial sangat sedikit, sehingga sulit untuk menghubungkan graft dengan kantus medial. Oleh karena itu pada bayi dengan koloboma 1/3 medial kelopak mata atas meskipun telah dilakukan *graft fullthickness* untuk perbaikan koloboma, masih diperlukan *Z-plasty technique* di daerah kantus medial

untuk memperpanjang jaringan yang ada, sehingga kantus medial dan *graft* dapat disambungkan dengan baik.^{5,6}



Gambar 1. Pre-operasi tampak coloboma 1/3 medial palpebra superior



Gambar 2. Post-operasi defek coloboma ditutup dengan *graft* dari palpebra mata jiran

KESIMPULAN

Pada bayi dengan defek 1/3 medial palpebra superior meskipun *graft* sudah dilakukan untuk memperbaiki koloboma tetap diperlukan *Z-plasty technique* untuk menutup defek.

DAFTAR PUSTAKA

1. Dutton, JJ., Gayre, GS & Proia, AD. Diagnostic atlas of common eyelid diseases, New york: Informa Healthcare. 2007.
2. Foster JA, Katowitz JA. Surgery of The Eyelid, Orbit & Lacrimal System, San Fransisco: American Academy of Ophthalmology. 2009–2010; volume 1, p 105–106.
3. Kanski JJ. Clinical Ophthalmology. Edinburg: Butterworth-Thunermann. 2003; p. 42.
4. Nunery WR. Surgery of The Eyelid, Orbit & Lacrimal System, San Fransisco: American Academy of Ophthalmology. 2009–2010. volume 2, p 232–233.
5. Uemura T, Onizuka T, et al. Composite Z Plasty for Cicatricial Ectropion of Tessier III Cleft. Available at: www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2841111/. j. craniofac surg 2004 jan; 15(1) 51–3 accept 20 April 2010.
6. Uemura T, Onizuka T, et al. Composite Z Plasty for Cicatricial Ectropion of Tessier III Cleft. Surgery correction of the nasopalpebra. Available: www.Springerlink.com vol 26 numb 5/Sept 2003 accept 11 April 2003.

Bilateral Orbital Apex Syndrome

Dicky Hermawan, Elisabeth Srisubekti, Prijanto

Department of Ophthalmology

School of Medicine, Airlangga University/Dr. Soetomo General Hospital
Surabaya

ABSTRACT

The purpose of this study is to report a rare case of secondary bilateral complete ophthalmoplegia due to a malignancy or infection of the cavernous sinus and orbital apex. 52 year-old woman had suffered from blurred vision and ocular pain for 5 weeks. Examination revealed negative light perception, ptosis, complete ophthalmoplegia and ocular pain on both eyes. Magnetic resonance imaging (MRI) showed the presence of a mass on cavernous sinus, spread to right and left sphenoidalis and ethmoidalis sinuses. Involvement of the chiasma, right optic nerve, medial and lateral rectus muscles of the right eye and right temporofrontalis lobe was observed. There was 0.30 cm midline shift to the left. Differential diagnosis included nasopharyngeal carcinoma, lymphoma, or an infectious process. The patient wasn't operated because the position of the mass was in the midline and had a high risk to operate. The possible therapies were chemotherapy or radiotherapy with biopsy initially to know histological diagnosis. A combination of surgical, medical, and radiological intervention may be required to manage rhino-cerebral diseases responsible for orbital apex syndrome. Advances in neurologic imaging, histologic examination of tissue obtained from a biopsy may ultimately be necessary to obtain a definitive diagnosis.

Keywords: *bilateral ophthalmoplegia, cavernous sinuses, orbital apex syndrome*

Correspondence: dicky hermawan, c/o Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Mata Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga/RSUD Dr. Soetomo. Jl. Mayjend. Prof. Dr. Moestopo 6–8 Surabaya 60286. E-mail: dickyh4_4_74@yahoo.com

PENDAHULUAN

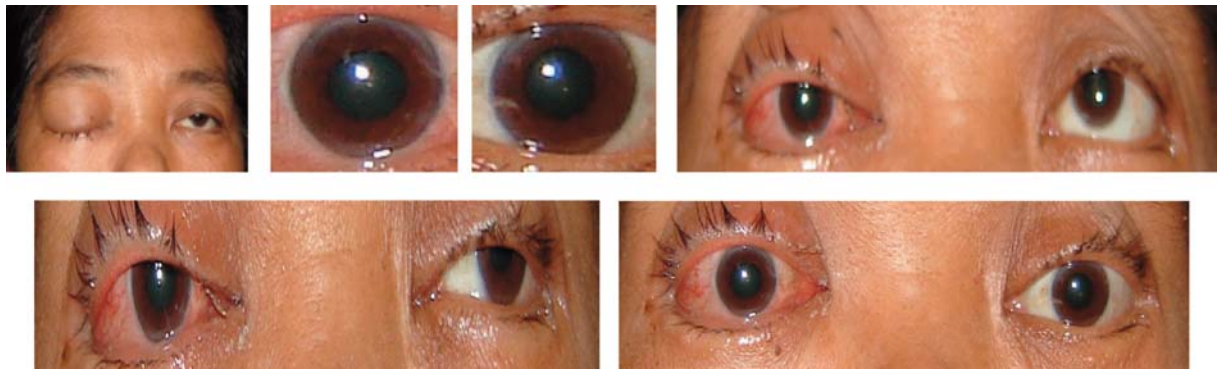
Kasus dengan presentasi berupa hilangnya tajam penglihatan, ptosis, oftalmoplegia dan nyeri pada kedua mata jarang terjadi (tidak umum). Dan jika hal tersebut kita dapatkan, harus dipikirkan kemungkinan diagnosis banding yang ada, yaitu sindroma apeks orbita, fisura orbitalis superior, dan tolosa Hunt. Sindroma Foster Kennedy pada kasus ini juga harus dipertimbangkan, mengingat adanya papil edema pada salah satu mata, dan papil atrofi pada mata yang lain.

Kelainan-kelainan di atas dapat disebabkan oleh proses radang, kelainan vaskular, trauma, dan tumor. Untuk mengetahui hal-hal tersebut perlu dilakukan pemeriksaan yang lengkap dan teliti, mulai dari anamnesa sampai dengan pemeriksaan penunjang tertentu yang bertujuan untuk menegaskan/mengarah ke diagnosis yang lebih tepat.

LAPORAN KASUS

Seorang wanita berusia 52 tahun dibawa ke poli rawat jalan orbita/onkologi RSUD Dr. Soetomo dengan surat rujukan dari dokter spesialis mata Rumah Sakit Bhayangkara Kediri, dengan keluhan mata kanan dan kiri tidak bisa melihat. Mata kanan tidak bisa melihat sejak 5 minggu yang lalu, mata kiri tidak bisa melihat Sejak 2 minggu yang lalu. Mata kanan dan kiri terasa nyeri (kanan lebih nyeri daripada kiri). Jika dibuat melirik terasa lebih nyeri. Sering mengeluh sakit kepala. Tidak didapatkan riwayat muntah-muntah. Penderita masih dapat merasakan bau seperti kopi atau tembakau. Menstruasi terakhir 1 tahun yang lalu.

Pemeriksaan fisik didapatkan tajam penglihatan kedua mata negatif terhadap persepsi cahaya. Segmen anterior kedua mata didapatkan ptosis dan gangguan pergerakan

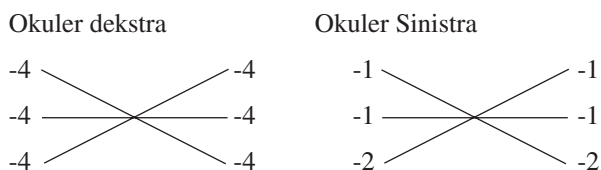


Gambar 1. Foto dokumentasi penderita yang diambil pada tanggal 3 Juli 2007



Gambar 2. Hasil foto waters, 18 Mei 2007

bola mata kesemua arah (mata kanan lebih berat daripada mata kiri), konjungtiva mata kanan didapatkan hiperemi konjungtiva, pupil kedua mata midmidriasis dengan refleks cahaya pupil negatif. Segmen posterior mata kanan didapatkan papil edema dan mata kiri didapatkan papil atrofi primer.

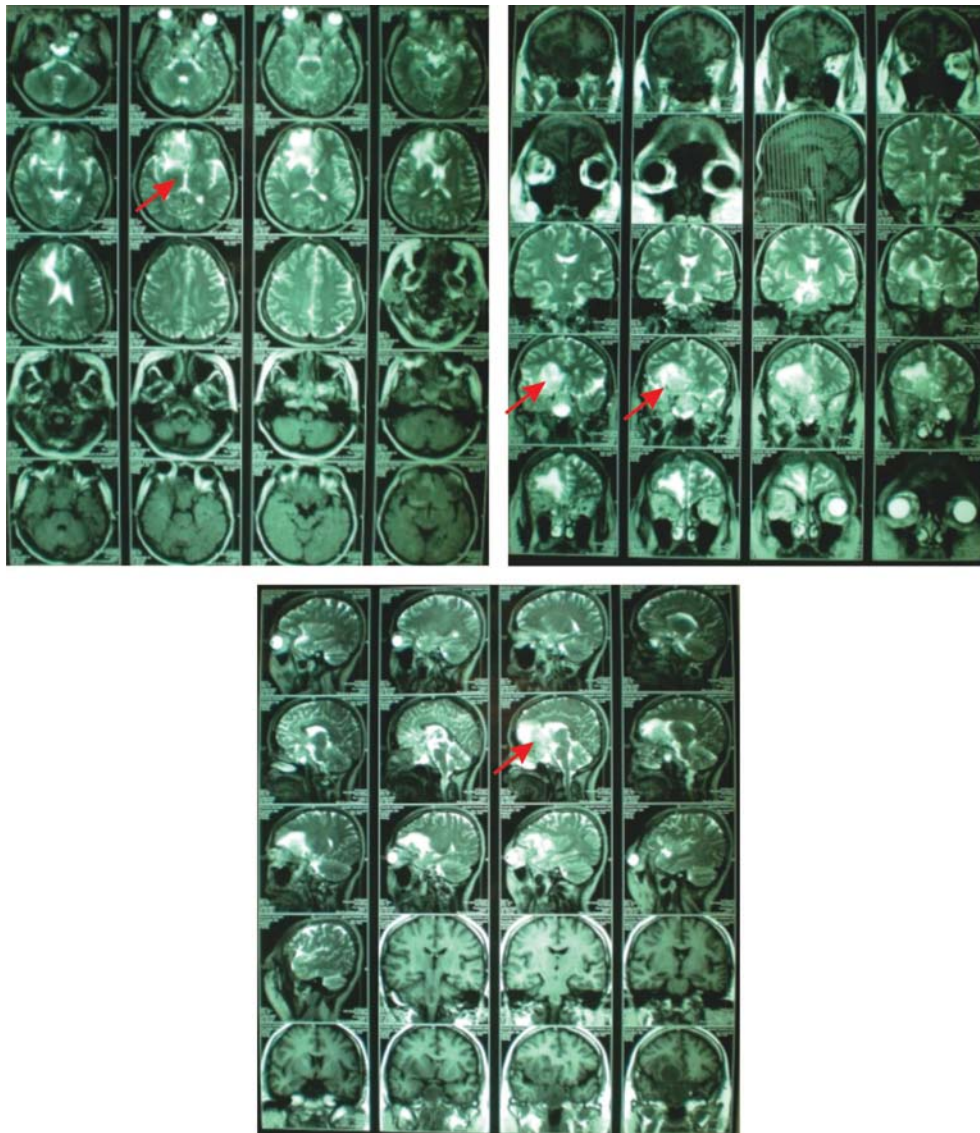


Gambar 3. Pergerakan bola mata menunjukkan adanya hambatan

Hasil pemeriksaan darah didapatkan leukositosis. Foto Waters 18 Mei 2007 didapatkan hipertrofi conchae nasi. MRI kepala irisan axial, sagital dan coronal pada T1W1 dan T2W1 tanpa dan dengan kontras 23 Juli 2007 didapatkan Lesi yang berasal dari dinding sinus kavernosus dan meluas ke sinus sphenoidalis serta ethmoidalis kanan dan kiri dengan ukuran $3,4 \times 2,6 \times 5,2$ cm. Massa tampak menginfiltrasi chiasma dan nervus optikus kanan, M. Rectus medialis dan lateralis dan mendesak bulbus okuli kanan ke anterior, serta meluas ke lobus temporofrontalis kanan. Batas tegas, berbentuk bulat, yang pada pemberian kontras tampak ring kontras-enhancement disertai edema perifokal, dan menyebabkan deviasi midline struktur ke sisi kiri sejauh 0,30 cm.

PEMBAHASAN

Apek orbita adalah portal masuknya semua nervus dan pembuluh darah untuk mata, dan origo dari semua otot ekstraokuler, kecuali otot oblikus inferior.^{1,2} Fisura orbitalis superior berada antara ala mayor dan minor os sphenoid, di lateral bawah dari foramen optikus sepanjang hampir 22 mm dan dibagi oleh cincin tendon dari musculus rektus (annulus of zinn). Di atas cincin, struktur yang melalui fisura adalah N. lakrimalis dari N. V1, N. frontalis dari N. V1, N. kranialis IV. Di dalam cincin, struktur yang melalui fisura adalah N. kranialis III divisi superior dan inferior, N. kranialis V1 cabang nasosiliaris, *sympathetic roots* dari ganglion siliaris, N. kranialis VI (abducens), vena oftalmikus superior. Di bawah cincin struktur yang melalui fisura adalah vena oftalmikus inferior. Sinus kavernosus merupakan *interconnected series of channels* yang berlokasi sedikit di bagian posterior dari apek orbita, lateral dari sinus sphenoid dan fossa pituari. Struktur yang terdapat di dalamnya adalah arteri karotis interna yang dikelilingi oleh pleksus simpatetik karotikus; N. kranialis III, IV, dan VI; N. kranialis V divisi oftalmikus dan maksilaris. Kondisi-kondisi yang bisa menyebabkan kelainan pada struktur-struktur di atas adalah radang, kelainan vaskular, trauma, dan tumor.¹



Gambar 4. MRI kepala irisan axial, sagital dan coronal pada T1W1 dan T2W1 tanpa dan dengan kontras 23 Juli 2007

Sindroma Tolosa Hunt adalah kondisi yang jarang, disebabkan oleh radang granulosus non spesifik dari sinus kavernosus dan harus dibedakan dengan kelainan yang melibatkan apek orbita, fisura orbitalis superior atau sinus kavernosus. Kelainan yang ada dapat berupa proses radang spesifik, vaskular, trauma dan tumor.^{3,4}

Karakteristik sindroma fisura orbitalis superior adalah ophthalmoplegia, ptosis, proptosis, sedangkan dilatasi dan fiksasi dari pupil adalah kondisi yang sangat jarang.⁵

Sindroma Foster Kennedy adalah kondisi sekunder oleh karena masa intrakranial, dengan didapatkan papil atrofi pada satu mata karena kompresi kronis dari massa dan papil edema pada mata yang lain karena peningkatan tekanan intrakranial.⁶

Sindroma apek orbita, ditandai dengan kebutaan, proptosis, ophthalmoplegia total, oklusi arteri retina sentral, Gangguan N. kranialis II, III, IV, V divisi oftalmikus, dan VI. Pernah dilaporkan presentasi sindroma apek orbita

yang jarang oleh Besada dan kawan-kawan yang terjadi pada seorang wanita haiti usia 34 tahun. Pada pemeriksaan klinis didapatkan tajam penglihatan yang hilang pada kedua mata, ptosis, ophthalmoplegia total dan nyeri okular. Hasil CT-scan didapatkan oedema dari jaringan lunak mulai dari tulang sphenoid proksimal meluas ke dalam dorsal sella dan prepontine cistern, refleks nasofaringeal yang menurun, kekeruhan pada sinus sphenoid dan ethmoid, destruksi tulang dari mid-skull base dan limfadenopati bilateral pada leher. MRI didapatkan massa jaringan lunak yang mendestruksi dasar tulang kepala, melibatkan klivus, sinus kavernosus, dan sella dengan perluasan ke nasofaring. Diagnosis banding untuk kasus ini adalah karsinoma nasofaring, limfoma, atau proses infeksi. Pasien menolak untuk dilakukan biopsi dan terapi.^{7,8}

Presentasi klinis pasien yang kami laporkan ini mirip dengan kondisi pasien yang dilaporkan oleh Besada dan kawan-kawan. Pada pasien ini kami dapatkan mata kanan

dan kiri tidak bisa melihat dengan tajam penglihatan negatif terhadap persepsi cahaya (N. II), nyeri, oftalmoplegia N. III, IV, VI, ptosis (N. III), pupil midmidriasis, refleksi cahaya pupil negatif, papil N. II edema mata kanan, papil N. II atrofi mata kiri, dan hipertrofi concha nasi.

Penatalaksanaan pasien ini telah kami diskusikan dengan departemen bedah saraf dan neurologi. Posisi massa yang ada (midline position) memerlukan teknik pembedahan yang sangat sulit dan berisiko tinggi untuk mengangkat massa tersebut. Terapi yang memungkinkan adalah radioterapi dan kemoterapi. Sebelum memberikan terapi tersebut, tetap diperlukan pemeriksaan patologi anatomi dengan tindakan biopsi untuk menegakkan diagnosa. Biopsi belum kami lakukan dan pasien meninggal satu bulan kemudian.

KESIMPULAN

Pada pasien karsinoma nasofalinea terapi pembedahan sangat sulit dan berisiko tinggi. Terapi yang memungkinkan adalah radio terapi dan kemoterapi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Cibis G.W., et al. 2001. *Fundamentals and Principles of Ophthalmology*, The Foundation of the American Academy of Ophthalmology, San Francisco, pp: 13, 124.
2. Riordan-Eva P., Whitcher J.P. 2004. *Vaughan and Asbury's, General Ophthalmology*, 16th ed, . Mc Graw Hill, Singapore, pp: 2, 4.
3. Kline L.B. 1982. Review: The Tolosa-Hunt syndrome, Department of Ophthalmology, Eye Foundation Hospital, University of Alabama School of Medicine, Birmingham, Alabama, USA. Available online 23 March 2004.
4. Kanski J.J. 2003. *Clinical Ophthalmology A Systematic Approach*, 5th ed. Butterworth-Heinemann, London, p: 41.
5. Zachariades N. 1985. Review of the literature and report of a case: The superior orbital fissure syndrome. Oral and Maxillofacial Department, "Apostle Paul's" Accidents Hospital, Kifissia, Athens, Greece. Available online 29 March 2005
6. Kline L.B. et al. 2006. *Neuro-Ophthalmology*. The Foundation of the American Academy of Ophthalmology, San Francisco, pp: 123.
7. Bray W.H., Giangiacomo J., Ide C.H. 1987. Orbital apex syndrome. Mason Institute of Ophthalmology, University of Missouri-Columbia, Columbia, Missouri, USA. Available online 12 March 2004.
8. Besada E., Hunter M., Bittner B. 2007. Case report: An uncommon presentation of orbital apex syndrome. A Nova Southeastern University College of Optometry, Ft. Lauderdale, Florida. Available online 27 June 2007.