

TATALAKSANA MANAJEMEN OPERATIF PADA PASIEN SINDROM PARRY-ROMBERG DI RSUD DR. SOETOMO SURABAYA

Aldy Mulia Hati Setya^{a*}, Iswinarno Doso Saputro^a, Magda Rosalina Hutagalung^b,
Sitti Rizaliyana^a

^aDepartemen Bedah Plastik Rekonstruksi dan Estetik, Fakultas Kedokteran, Universitas Airlangga,
RSUD Dr. Soetomo, Surabaya, Indonesia

^bAustralian Craniofacial Unit, Adelaide, South Australia, Australia

ARTIKEL INFO

Kata kunci: *Sindrom Parry- Romberg, Free flap, medicine*

*Penulis Korespondensi:

Aldy Mulia Hati Setya
Email:
aldy.deffender@gmail.com

Riwayat:

Diterima: April 22, 2021
Revisi: Mei 10, 2021
Disetujui: Mei 23, 2021
Diterbitkan: Juni 1, 2021

JRE : Jurnal Rekonstruksi dan Estetik
e-ISSN:2774-6062; p-ISSN: 2301-7937
DOI: 10.20473/jre.v6i1.28228

Open access :

Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International License (CC-BY-SA)

Available at:

<https://e-journal.unair.ac.id/JRE/>

Sitasi: Setya, A., Saputro, I. D., Hutagalung, M. R., & Rizaliyana, S. TATALAKSANA MANAJEMEN OPERATIF PADA PASIEN SINDROM PARRY-ROMBERG DI RSUD DR. SOETOMO. Jurnal Rekonstruksi Dan Estetik,2021.6(1):20-24.

ABSTRAK

Latar Belakang: Sindrom Romberg yang juga memiliki sinonim dengan Sindrom *Parry-Romberg* (juga dikenal sebagai atrofi hemifasial progresif) adalah penyakit langka yang ditandai oleh penyusutan yang progresif serta degenerasi jaringan di bawah kulit, biasanya penyakit ini terjadi pada satu sisi wajah (*atrofi hemifasial*) tetapi kadang-kadang meluas ke bagian lain dari tubuh. Sebuah mekanisme autoimun dicurigai menjadi salah satu penyebab dari penyakit ini, dan sindrom ini diduga merupakan varian dari skleroderma lokal, untuk penyebab pasti patogenesis dari penyakit yang didapat ini hingga saat ini masih belum dapat ditentukan.

Ilustrasi Kasus: Pasien perempuan berusia 23 tahun mengeluhkan ketidaksimetrisan wajah antara sisi kanan dan sisi kiri yang telah dialaminya selama 8 tahun, tetapi keluhan tersebut tidak mengalami perburukan dalam setahun terakhir. Tidak ada riwayat trauma. Dari anamnesis, tidak ada gejala seperti rasa baal atau kesemutan pada wajah sisi kanan, dan tidak ada riwayat penyakit serupa dalam keluarga pasien. Pemeriksaan fisik menunjukkan adanya atrofi pada musculus region *Frontotemporal* sisi kanan hingga *cheek dextra*. Pemeriksaan intraoral mengindikasikan oklusi gigi yang normal. Hasil pemeriksaan Saraf Cranial ke-7 (*nervus fasialis*) menunjukkan fungsi yang normal, termasuk kemampuan mengangkat alis, mengerutkan dahi, mencucu, dan tersenyum pada kedua sisi wajah. Pemeriksaan mata menunjukkan visus yang baik pada mata kanan dan kiri, gerak bola mata yang normal, dan tidak ada penglihatan ganda.

Pembahasan: Dilakukan tatalaksana berupa rekonstruksi dengan free flap dari otot *Gracillis* tungkai kanan pasien untuk sisi kanan wajah pasien yang di anastomosis dari arteri dan vena temporalis superior. Selain menggunakan free flap *gracillis*, Sindrom *Parry-Romberg* juga dapat menggunakan terapi lainnya seperti obat-obatan golongan kortikosteroid (topical dan intralesi), retinoid, anti-oksidan, dan immunosupresan.

Kesimpulan: Pengobatan Sindrom *Parry-Romberg* dapat melibatkan berbagai pendekatan, termasuk prosedur bedah rekonstruksi dan penggunaan obat-obatan tertentu. Pilihan terapi harus dibicarakan antara pasien dan tim medis yang merawat untuk memastikan perencanaan pengobatan yang paling sesuai untuk kasus ini.

Highlights:

1. Tatalaksana Sindrom *Parry-Romberg* pada pasien melibatkan rekonstruksi wajah dengan menggunakan free flap dari otot *Gracillis*.
2. Dilakukan terapi berupa obat-obatan golongan kortikosteroid, retinoid, antioksidan, dan immunosupresan untuk mengendalikan gejala dan perkembangan penyakit pada Sindrom *Parry-Romberg*.

PENDAHULUAN

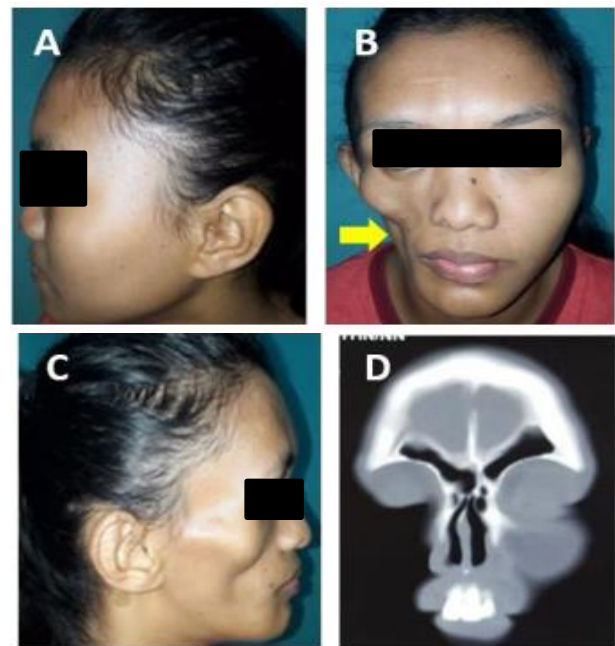
Sindrom *Parry-Romberg* merupakan suatu penyakit yang ditandai dengan atrofi atau penurunan progresif yang lambat pada jaringan kulit wajah serta degenerasi jaringan di bawah kulit separuh dari wajah, jaringan lemak subkutan, otot, jaringan ikat dan tulang (*atrofi hemifasial*), yang umumnya terjadi pada sisi kiri wajah. Sindrom Romberg ini lebih sering terjadi pada wanita dibandingkan pada pria. Sindrom Romberg juga sering disebut *Hemiatrofi* wajah progresif atau rogresif spasme atrofi. Pada beberapa kasus, atrofi juga dapat mempengaruhi anggota tubuh lainnya, biasanya pada sisi yang sama dengan atrofi wajah. Tingkat keparahan dan spesifik gejala sindrom *Parry-Romberg* sangat bervariasi dari satu orang ke orang lain. Selain penyakit jaringan ikat, kondisi ini juga disertai dengan adanya gangguan pada saraf wajah, mata dan mulut.

ILUSTRASI KASUS

Dilaporkan seorang pasien perempuan, berusia 23 tahun yang mengeluhkan bentuk wajah yang tidak simetris antara sisi wajah kanan dengan sisi wajah kiri sejak 8 tahun yang lalu (dapat dilihat dari gambar 1A). Sisi kanan dari wajah pasien makin mengecil dengan tulang wajah yang terlihat semakin menonjol. Tetapi selama 1 tahun terakhir pasien mengatakan keluhan tersebut tidak bertambah. Pasien mengatakan tidak pernah mendapatkan trauma ataupun kecelakaan pada wajahnya baik pada sisi kanan wajah maupun sisi kiri wajah. Dari anamnesa didapatkan informasi berupa tidak terdapat rasa baal maupun kesemutan pada wajah sisi kanan dari pasien. Dari anamnesa juga didapatkan informasi bahwa tidak ada anggota keluarga pasien yang memiliki penyakit serupa.

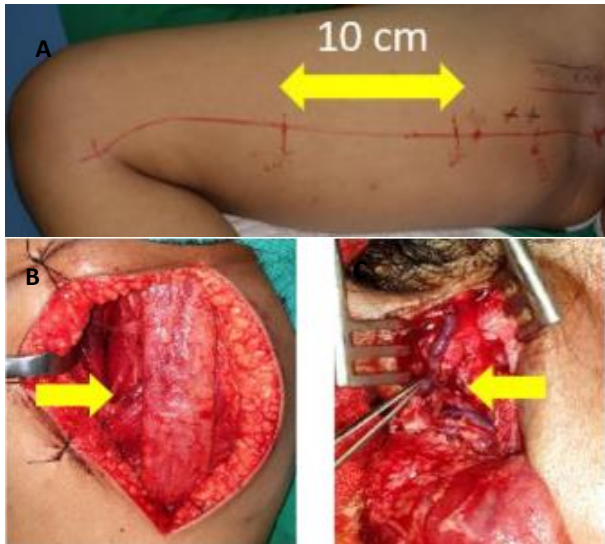
Pada pemeriksaan fisik pada regio fasialis didapatkan bentuk wajah yang

asimetri yang pada sisi sebelah kanan menjadi lebih kecil daripada sisi kiri, terdapat atrofi dari *musculus region Frontotemporal dextra* sampai dengan *cheek dextra*. Pada intraoral didapatkan oklusi gigi geligi normal serta maksimum gigi inter insisivus mencapai 35 mm. Pada pasien didapatkan evaluasi Saraf Cranial ke-7 *nervus fasialis* dengan hasil mengangkat alis normal pada sisi kanan dan kiri, mengkerut normal pada sisi kanan dan kiri, mencucu normal pada sisi kanan dan kiri, serta dapat tersenyum normal pada sisi kanan dan kiri. Pada pemeriksaan mata pasien ini didapatkan visus lebih dari 2/60 pada mata kanan dan kiri, gerak bola mata bisa segala arah pada mata kanan dan kiri, serta tidak didapatkan penglihatan objek yang dilihat oleh kedua mata menjadi ganda.



Gambar 1. (A),(B), dan (C) Foto klinis pasien Nn.D dengan gangguan penyakit Sindrom Romberg dengan defek terlihat dari 3 posisi. (D) Pemeriksaan penunjang CT Scan potongan koronal Nn.D menunjukkan hilangnya jaringan lunak pada satu sisi wajah.

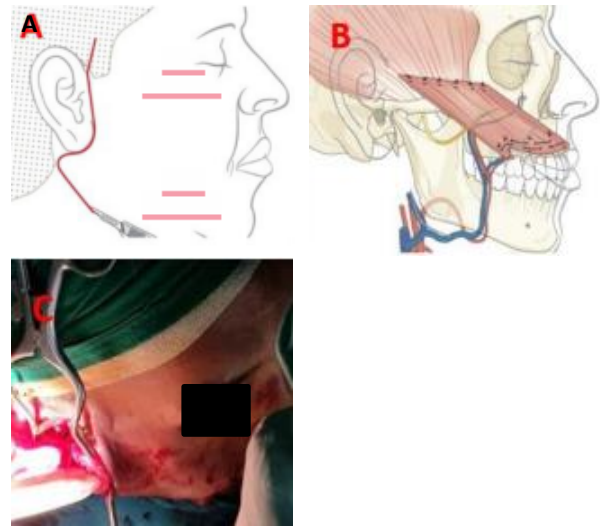
Dari anamnesa, pemeriksaan fisik serta dibantu oleh pemeriksaan penunjang maka dapat disimpulkan pasien Nn.D menderita penyakit berupa Sindrom *Parry-Romberg*, rencana tatalaksana pada pasien ini yaitu berupa rekonstruksi otot pipi sebelah kanan dengan *free flap* mengambil donor otot dari otot *Gracillis* tungkai kanan yang dilakukan dengan anestesi umum pada kamar operasi.



Gambar 2. (A) Desain insisi donor *free flap* m.*Gracilis*,(B) Identifikasi m.*Gracilis dextra*, dan (C) Anastomosis arteri dan vena donor dengan resipien *free flap* m.*Gracillis* pada regio temporalis

Desain insisi rencana pengambilan *free flap* dari otot *Gracillis* tungkai kanan sepanjang 10 cm sebagai donor rekonstruksi untuk area pipi kanan. Dilakukan insisi *regio femoralis medial dextra* sesuai dengan desain insisi, lapis demi lapis jaringan di insisi dan dibuka mulai dari kulit, jaringan lemak subkutan hingga fascia otot *Gracilis*. Dipisahkan arteri dan vena cabang sirkumfleksa media femoris yang menperdarahi otot *Gracilis* selanjutnya dilakukan fiksasi terhadap pembuluh darah tersebut dengan benang silk 2.0. Selanjutnya otot *Gracilis* diambil sebagai donor *free flap* sebesar 10 cm

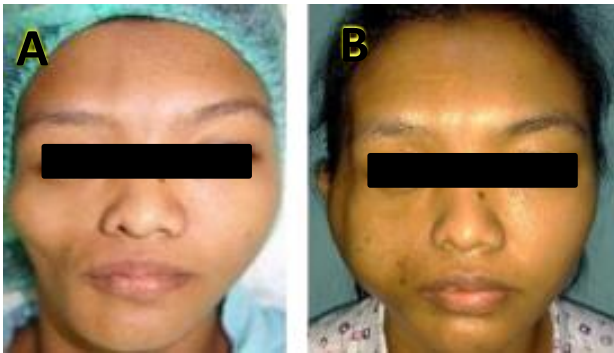
x 2 cm x 4 cm. Otot *Gracilis* yang masih tersisa selanjutnya didekatkan dan dijahit dengan benang silk 2.0. Selanjutnya lapis demi lapis jaringan mulai dari otot *Gracilis* yang tersisa, lemak subkutan dijahit dengan menggunakan benang Safil 2.0. Pada bagian kulit dilakukan jahi kulit dengan menggunakan benang nilon 4.0 dan dipasang drain berukuran 14. Luka insisi dirawat dengan menggunakan *tulle* dilapisi kassa steril dan difiksasi menggunakan *elastic bandage*.



Gambar 3. (A) Desain garis insisi di daerah Preaurikula,(B) Proyeksi insersi donor *free flap* m.*Gracilis* pada area *bukalis dextra*, dan (C) Insersi donor *free flap* m.*Gracilis* pada area *bukalis dextra*.

Dibuat desain garis insisi di daerah Preaurikula (dapat dilihat dari gambar 3A). Proyeksikan lokasi pada wajah yang akan disisipkan donor *free flap* otot *Gracilis* (dapat dilihat dari gambar 3B). Dilakukan insisi pada regio preaurikula kanan sampai dengan lobules kanan, temukan arteri serta vena temporalis kanan lalu dipisahkan, dilakukan diseksi *cheekdextra* sampai dengan nasolabial fold kanan, dibuat insisi masing-masing 1 cm di bagian kranial dan 1 cm di bagian kaudal. Selanjutnya disisipkan donor

otot Gracillis dengan panduan hasil insisi pada *nasolabial fold* (dapat dilihat dari gambar 3C). Fiksasi *flap* otot dengan benang nilon 4.0. Anastomosis arteri dan vena temporalis superior dengan benang Prolene 10.0. Selanjutnya dipasang *piston drain* dengan NGT no.8, fiksasi dengan benang nilon 6.0 selanjutnya dipasang drain vakum. Dilakukan penjahitan regio preaurikula kanan dan *nasolabial fold* dengan benang nylon 6.0. rawat luka *post op* di area wajah dengan salep mata Gentamisin.



Gambar 4. (A) Pre-operasi *free flap* m.Gracilis dextra,(B) Post-operasi

PEMBAHASAN

Pasien Sindrom *Parry-Romberg* dengan gangguan berupa atrofi hemifasial progresif pada sisi kanan wajah memiliki kelainan berupa atrofi dari jaringan lunak dibawah kulit. Pasien mengeluh hal tersebut sudah berlangsung selama 8 tahun sejak 2010 pasien memperhatikan ada penipisan massa pada pipi kanan pasien. Pasien tidak memiliki riwayat trauma pada wajah maupun kepala. Pasien juga mengatakan tidak ada gangguan fungsi pada mata kanan, gangguan penciuman, serta tidak ada gangguan buka dan tutup mulut serta hipestesi pada pasien selama proses atropi hemifasial. Akibat semakin mengecilnya otot pipi kanan tersebut menyebabkan tulang pipi kanan pasien semakin terlihat bentuknya. Pasien mengatakan tidak ada

saudara atau keluarga yang memiliki kelainan serupa dengan pasien. Pasien datang ke RSUD Dr. Soetomo pertama kali pada tahun 2015 melalui Instalasi Rawat Jalan Departemen/SMF Bedah Plastik Rekonstruksi dan Estetik, setelah dilakukan anamnesa dan pemeriksaan fisik, pasien didiagnosa menderita penyakit Sindrom *Parry-Romberg*.

Dilakukan tatalaksana berupa rekonstruksi dengan *free flap* dari otot Gracillis tungkai kanan pasien untuk sisi kanan wajah pasien yang di anastomosis dari arteri dan vena temporalis superior. Tatalaksana dilakukan setelah pengamatan dari pasien sendiri bahwa penipisan pipi kanan wajahnya sementara tidak bertambah selama 1 tahun lamanya. Pasien di operasi pada bulan maret 2018 dan 4 bulan setelah direkonstruksi, pasien mengatakan belum ada keluhan lagi pada hasil rekonstruksi pipi kanan wajah pasien. Selain menggunakan *free flap* gracillis, sindrom *Parry-Romberg* juga dapat menggunakan terapi lainnya seperti obat-obatan golongan kortikosteroid (topical dan intralesi), retinoid, anti-oksidan, dan immunosupresan. Berdasarkan tingkatan degradasi dari jaringan adiposa serta berkaitan dengan aliran pembuluh darah yang diperlukan untuk menghidupi *graft* tersebut maka kami memilih *free flap* dari m.Gracillis dikarenakan beberapa keuntungan salah satunya adalah efektivitasnya,teknik yang simple, penolakan jaringan serta alergi yang minimal serta dari beberapa literatur lainnya didapatkan 3 tahun pertama *free flap* didapatkan tidak adanya perubahan yang signifikan.

KESIMPULAN

Sindrom *Romberg* atau yang memiliki sinonim *Parry - Romberg* Sindrom atau atrofi hemifasial progresif adalah suatu gangguan penyakit yang melibatkan jaringan di atas rahang atas atau antara hidung dan sudut atas

bibir lalu kemudian berlanjut ke sudut mulut, daerah sekitar mata, alis serta telinga. Kerusakan juga dapat mempengaruhi lidah, tulang wajah, jaringan lemak, hidung hingga mata. Mata dan pipi sisi yang terkena menjadi cekung dan berbeda dengan sisi yang sehat atau normal. Penyebab pasti penyakit ini belum dapat ditentukan namun beberapa teori tentang adanya gangguan autoimun, trauma pada wajah, pasca simpatektomi serta penyakit virus diduga menjadi salah satu penyebab dari penyakit ini.

Permulaan penyakit ini biasanya dimulai antara usia 2 sampai dengan 10 tahun. Perkembangan atrofi sering berlangsung tetapi dengan proses seperti memasuki masa stabil. Otot di wajah menjadi atrofi dan mungkin juga dapat terjadi gangguan pada mata seperti ptosis dan lagofthalmos.

Pembedahan rekonstruksi dan mikrovaskular mungkin menjadi pilihan untuk memperbaiki jaringan yang atrofi. Intervensi pembedahan umumnya disetujui apabila pasien meminta dengan sendirinya agar wajahnya di rekonstruksi dengan syarat terdapat interval waktu dari pengamatan dan dinilai tidak terjadi pengurangan massa yang terlihat. Prognosis untuk pasien Sindrom Romberg sangat bervariasi pada masing-masing individu.

UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih kepada Departemen Bedah Plastik Rekonstruksi dan Estetik, Fakultas Kedokteran, Universitas Airlangga, RSUD Dr. Soetomo, Surabaya, Indonesia, serta kepada pasien yang bersedia kasusnya untuk dimuat dalam penulisan ini.

KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak terdapat konflik kepentingan.

PENDANAAN

Penulisan ini tidak dibiaya oleh pihak manapun.

KONTRIBUSI PENULIS

AMHS dan IDS berkontribusi memberikan ide menyiapkan referensi, SR berkontribusi dalam mendokumentasi setiap langkah operasi, AMHS dan MRS membantu dalam pembuatan, perbaikan naskah, dan semua penulis telah mengesahkan naskah untuk siap di publikasi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Alfenas R., et al. *Parry-Romberg syndrome: findings in advanced magnetic resonance imaging sequences—case report*. *Radiol Bras*. 2014. 47(3):186–188.
2. Gorlin, RJ; Cohen, MM; Hennekam, RCM (2001). "Bab 24: Sindrom dengan fasies yang tidak biasa: sindrom terkenal". *Sindrom kepala dan leher (4th ed.)*. New York: Oxford University Press. hlm. 977–1038. ISBN 0-19-511861-8.
3. Kar S, Krishnan A. "Parry Romberg Syndrome". *Indian J Physician*. 2013. 61: 134
4. Latha, et al. *Parry Romberg Syndrome: A case report and review*. *International Journal of Applied Dental Sciences* 206; 2 (4)
5. Leão, M; da Silva, ML 1994. "Atrofi hemifasial progresif dengan agenesis kepala nukleus kaudatus". *Jurnal Genetika Medis*. 1994. 31 (12): 969– 71.
6. Lakhani, P K, 1984, *Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting (Parry-Romberg syndrome)*. *Kournal of the Royal Society of Medicine Volume 77 Februari 1984*
7. Stone J. *Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet*. *Neurology*. 2003; 61:674–6.
8. Zafarulla, MYM, 1985, *Progressive hemifacial atrophy: a case report*. *British Journal of Ophtalmology* 69, 545-547.