

Laporan Kasus

Prosedur penatalaksanaan celah bibir inkompli bilateral dan rinoplasti primer dengan modifikasi Mulliken

Al Hafiz, Debby Apri Grecwin

Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok-Bedah Kepala Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/ Rumah Sakit Dr. M. Djamil
Padang

ABSTRAK

Latar belakang: Celah bibir dengan atau tanpa celah lelangit merupakan abnormalitas perkembangan kraniofasial yang paling sering terjadi. Kelainan ini bisa unilateral atau bilateral, dan mungkin disertai dengan anomali kongenital lain. Celah bibir bilateral berpotensi mengubah struktur dan bentuk wajah serta menyebabkan gangguan dalam perkembangan makan, bicara, gigi geligi, dan kosmetik. Celah bibir selalu disertai dengan deformitas hidung, termasuk pada kasus celah bibir inkompli. Mulliken adalah pionir yang melakukan perbaikan celah bibir bilateral dan rinoplasti primer dalam satu tahap operasi. **Tujuan:** Mengetahui keberhasilan operasi celah bibir inkompli bilateral dan rinoplasti primer dengan teknik modifikasi Mulliken. **Laporan kasus:** Dilaporkan satu kasus celah bibir inkompli bilateral pada anak laki-laki usia 7 bulan yang ditatalaksana dengan teknik modifikasi Mulliken. **Metode:** Telaah literatur berbasis bukti mengenai perbaikan celah bibir inkompli bilateral dan rinoplasti primer dengan teknik modifikasi Mulliken melalui *database Cochrane library, Pubmed Medline*, dan *hand searching*. **Hasil:** Pertumbuhan *nasal tip projection, nasal width, columellar length, upper lip height, cutaneous lip height*, dan *vermilion-mucosal height* mendekati nilai normal. **Kesimpulan:** Prosedur celah bibir inkompli bilateral disertai rinoplasti primer dengan teknik modifikasi Mulliken memberikan hasil yang baik.

Kata kunci: celah bibir inkompli bilateral, teknik Mulliken, rinoplasti primer

ABSTRACT

Introduction: Cleft lip with or without cleft palate is the most common disorder of craniofacial development. This disorder could be occurred unilaterally or bilaterally, and sometimes were also accompanied by other type of congenital disorders. Bilateral cleft lip potentially could change the face structure and shape, causing interference in eating, speech, dental development, and aesthetics. Cleft lip always occurred with nasal deformity, even in incomplete cleft lip. Mulliken is a pioneer in performing a repair in bilateral cleft lip and primary rhinoplasty altogether at the same time. **Purpose:** To find out the result of surgery procedure in bilateral incomplete cleft lip and primary rhinoplasty using Mulliken modification technique. **Case report:** A bilateral incomplete cleft lip case in a 7 months old boy and managed by Mulliken modification technique. **Method:** Evidence based literature study of bilateral incomplete cleft lip and primary rhinoplasty with Mulliken modification technique through Cochrane library, Pubmed Medline, and hand searching. **Result:** The growth of nasal tip projection, nasal width, columellar length, upper lip height, cutaneous lip height, and vermillion mucous height were close to normal size. **Conclusion:** Procedure of bilateral incomplete cleft lip and primary rhinoplasty repair using Mulliken modification technique delivered a good outcome.

Keywords: bilateral incomplete cleft lip, Mulliken technique, primary rhinoplasty

Alamat korespondensi: Debby Apri Grecwin. Email: apri_grec@yahoo.com. Bagian THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/ RSUP dr. M. Djamil, Padang.

PENDAHULUAN

Celah bibir dengan atau tanpa celah lelangit merupakan abnormalitas perkembangan kranio-fasial yang paling sering terjadi.^{1,2} Kelainan ini bisa unilateral atau bilateral dan mungkin disertai dengan anomali kongenital lain yang menjadi bagian dari suatu sindrom genetik.^{3,4} Celah bibir terjadi kira-kira 1:700 kelahiran hidup.⁵ Insiden celah bibir bilateral kira-kira 1:5.000-6.500 kelahiran hidup, dan 25% kasus adalah inkomplik.⁶

Celah bibir bilateral berpotensi mengubah struktur dan bentuk wajah secara signifikan serta menyebabkan gangguan dalam perkembangan makan, bicara, gigi geligi, dan kosmetik. Selain dampak fisik, celah bibir juga memberikan efek psikologis dan sosio-ekonomis pada pasien dan keluarga, sehingga menyebabkan penurunan kualitas hidup.⁴

Variasi metode operasi celah bibir bilateral secara primer telah banyak dikembangkan, tetapi hasilnya sering tidak adekuat. Banyak bayi yang lahir dengan celah bibir bilateral menjalani prosedur yang konvensional, multi-tahap dan memerlukan tindakan revisi saat anak-anak dan dewasa. Salah satu prinsip *repair* celah bibir bilateral modern adalah melakukan *repair* bibir dan rinoplasti primer secara bersamaan.^{6,7}



Gambar 1. Foto pasien tampak depan

Tujuan diajukannya laporan kasus ini adalah untuk mengetahui keberhasilan operasi celah bibir inkomplik bilateral dan rinoplasti primer dengan teknik modifikasi Mulliken.

LAPORAN KASUS

Seorang anak laki-laki usia 7 bulan dibawa oleh orang tuanya ke Poliklinik Telinga Hidung Tenggorok-Bedah kepala Leher (THT-KL) Rumah Sakit Umum Pemerintah (RSUP) Dr. M. Djamil, Padang tanggal 15 Maret 2018 dengan keluhan utama bibir sumbing sejak lahir. Riwayat keluar ASI dan makanan dari hidung, riwayat tersedak saat makan tidak ada. Riwayat keluarga dengan bibir dan lelangit sumbing tidak ada.

Status generalis dalam batas normal, BB 8,6 kg. Hidung: ala nasi sisi kiri tampak sedikit lebih lebar dan lebih datar dibandingkan sisi kanan. Tampak celah pada bibir meluas hingga ke bawah *nasal sill*, ukuran ±10x5 mm, simetris bilateral. Defek minimal pada prosesus alveolaris sisi kanan dan kiri, tidak meluas ke lelangit. Tidak tampak kelainan kongenital di bagian tubuh yang lain.

Pasien direncanakan untuk dilakukan operasi celah bibir dan rinoplasti primer dalam anestesi umum. Sebelumnya diperiksa laboratorium lengkap dengan hasil dalam batas normal dan pasien dikonsultasi ke Bagian Anak dan Anestesi untuk toleransi operasi. Tanggal 4 April 2018 dilakukan operasi celah bibir dan rinoplasti primer dengan teknik modifikasi Mulliken. Pasien tidur dalam anestesi umum, dilakukan tindakan aseptik dan antiseptik, dilakukan marking pada *alar base*, *columellar base*, *prolabium*, dan *lateral lip elements*. Infiltrasi di kedua sudut bibir dan kedua arteri angularis dengan epinefrin dan lidokain 1:100.000. Insisi pada garis *marking* di *prolabium* untuk membuat *flap* philtrum dan elevasi ke arah subnasal. De-epitelisasi *prolabium* pada kedua sisi *lateral flap* philtrum. Insisi kedua *lateral lip elements* mulai dari *alar base* hingga

vermilion-cutaneous junction untuk membuat *flap* lateral dan *flap* medial (mukosa). Otot *orbicularis oris* dibebaskan dari kulit dan mukosa, kemudian dijahit dengan vicryl 4.0 di garis tengah. Kedua *flap* medial (mukosa) dijahit pada garis tengah di atas pre-maksilaris dan di bawah prolabium untuk membentuk *median tubercle*. Dilakukan *advancing* kedua *flap* lateral ke lateral prolabium. *Flap* philtrum dijahit dengan kedua sisi *lateral lip elements (vermilion-cutaneous junction)* untuk membentuk *Cupid's bow*. Dilakukan insisi pada kedua *alar base* secara horizontal ke arah kolumela, reseksi kedua ujung medial, lalu dijahitkan ke kolumela. Dilakukan insisi pada kedua vestibulum, kartilago lateral inferior dibebaskan, dilakukan penjahitan interdomal, genu dan *crus* medial dengan vicryl 4.0, sehingga ala nasi tampak simetris. Kulit dijahit dengan prolene 5.0.

Pasca operasi, diberikan diet makanan cair dengan sendok bila bising usus normal, IVFD Ka-En 1B 10 tetes/ menit, ceftriaxone 2 x 200 mg, parasetamol sirup 3 x 100 mg.

Satu hari pasca operasi, edema minimal di daerah sekitar operasi, luka operasi tenang. Pasien dibolehkan pulang, diberikan terapi cefixime sirup 100 mg 2 x $\frac{1}{2}$ sendok teh, parasetamol sirup 3 x 100 mg dan salep kloramfenikol 1%. Pasien disarankan kontrol ke poliklinik THT-KL.

Satu minggu pasca operasi, dilakukan buka jahitan dalam anestesi umum, tampak sikatriks minimal pada bekas insisi.

RUMUSAN MASALAH

Apakah modifikasi Mulliken merupakan teknik yang tepat untuk celah bibir inkomplit bilateral dan rinoplasti?

METODE

Pencarian literatur dilakukan dengan kata kunci “*repair bilateral incomplete cleft lip*” AND “*primary rhinoplasty*” AND “*Mulliken modified technique*” melalui



Gambar 2. A. Foto pasca operasi, B. Foto 1 minggu pasca operasi, C. Foto pasca angkat jahitan

database Cochrane library, Pubmed, dan hand searching.

Hasil pencarian literatur diseleksi dengan menggunakan kriteria inklusi sebagai berikut: 1) pasien anak dengan celah bibir inkomplik bilateral. 2) *repair* celah bibir dan rinoplasti primer dalam waktu bersamaan dengan modifikasi teknik Mulliken. Kriteria eksklusi pada pasien celah bibir komplit dan asimetris bilateral. Telaah kritis dilakukan pada 2 literatur.

HASIL

Penelitian antropometri yang dilakukan oleh Kim,⁸ di Korea (1997-2002) pada 30 pasien (12 diantaranya tipe inkomplik) pasca operasi celah bibir bilateral dan deformitas nasal, menyimpulkan bahwa kebanyakan pasien menunjukkan pertumbuhan yang adekuat dari *nasal tip protusion*, *nasal width*, dan *columellar length*. *Upper lip height*, *cutaneous lip height*, dan *vermilion-mucosa height* mendekati nilai normal saat usia 5 tahun.

Penelitian lain yang juga dilakukan oleh Kim,⁹ (1997-2007) pada 44 pasien (17 pasien tipe inkomplik) yang menjalani operasi celah bibir bilateral dan deformitas nasal dalam waktu bersamaan mendapatkan *nasal tip projection*, *upper lip height* dan *vermilion-mucosal height* dalam batas normal. Bagaimanapun, *columellar length* dan *cutaneous lip height* relatif lebih pendek dibandingkan nilai rata-rata anak tanpa celah bibir bilateral.

DISKUSI

Telah dilakukan *repair* celah bibir inkomplik bilateral pada anak laki-laki usia 7 bulan. Insiden celah bibir bilateral 1 per 5.000-6.500 kelahiran hidup dengan laki-laki lebih banyak dibandingkan wanita.^{6,10}

Etiologi celah bibir pada pasien ini tidak diketahui dengan pasti, dari anamnesis diperoleh data saat hamil, ibu tidak pernah menderita sakit yang berat, tidak merokok dan mengkonsumsi obat-obatan yang bersifat teratogenik, dan tidak ada riwayat keluarga yang menderita celah pada mulut atau wajah. Celah bibir dan lelangit disebabkan oleh interaksi faktor genetik dan lingkungan.¹⁰

Deformitas kongenital yang lain tidak ditemukan pada pasien. Celah bibir dan lelangit sering dihubungkan dengan sindrom, terutama celah lelangit terisolasi. Celah bibir dengan atau tanpa celah lelangit dikaitkan dengan lebih dari 200 sindrom genetik. Bentuk sindrom yang paling sering adalah Van der Woude syndrome.¹¹ Adeyemo,² di Nigeria mendapatkan 5 kasus celah dengan sindrom dari 39 kasus celah bibir bilateral yang dilakukan operasi dengan teknik modifikasi Millard. Widodo DN,¹² melaporkan satu kasus labiognatopalatoskizis komplit bilateral yang berhasil ditatalaksana dengan penggunaan *nasoalveolar molding* sebelum tindakan operasi dengan teknik Millard modifikasi.

Pasien menderita celah bibir inkomplik bilateral simetris. Celah bibir ini merupakan bentuk yang jarang dan biasanya berhubungan dengan celah kecil pada alveolar.¹³ Di antara celah bibir bilateral, varian ini yang paling mudah untuk dilakukan *repair*.⁶ Richardson,¹⁴ mendapatkan celah bibir inkomplik sebanyak 25,7% dari 284 pasien celah bibir dan lelangit bilateral non sindrom.

Saat datang ke Poliklinik THT-KL, pasien berumur 7 bulan dan belum mendapatkan penatalaksanaan. Hal ini disebabkan oleh tidak adanya gangguan makan dan minum serta keluhan lain yang berhubungan dengan celah kongenital orofasial. Bayi dengan celah bibir dan alveolar unilateral atau bilateral umumnya tidak memiliki masalah saat minum susu, baik dari ibu maupun dari dot.¹⁵ Penatalaksanaan bayi baru lahir dengan celah bibir adalah memastikan *feeding* dan nutrisinya adekuat. Bila celah terlalu lebar,

atau pre-maksilaris yang terlalu menonjol terutama pada celah bibir komplit bilateral, bisa dilakukan *pre-surgical orthopedics* dan *lip adhesi*. Manfaat *pre-surgical orthopedic* adalah untuk membantu mendapatkan kesegaranan pre-maksilaris, memudahkan *repair* otot dan membantu koreksi deformitas hidung.^{6,12}

Pada pasien kami *repair* dilakukan saat usia 7 bulan. Beberapa kepustakaan menyatakan *repair* dilakukan saat usia pasien 3-6 bulan dan memenuhi “aturan 10”, yakni usia >10 minggu, berat badan >10 pon dan hemoglobin >10 mg/ dl.¹⁵ *Repair* celah bibir saat usia dini disarankan untuk menghindari dampak psikososial pada anak dan keluarga.²

Repair celah bibir bilateral dua kali lebih sulit dibandingkan celah unilateral, dengan lima puluh persen kasus yang berhasil baik. Hal ini disebabkan oleh (1) malposisi kartilago lateral inferior, (2) deposisi fibroadiposa antara kartilago lateral inferior, (3) hipoplasia kolumna, (4) protrusio pre-maksilaris dan (5) prolabium yang amuskuler.^{6,16}

Teknik *repair* yang digunakan adalah modifikasi Mulliken. Teknik ini dipilih karena bisa melakukan *repair* bibir dan deformitas hidung dalam satu tahap operasi. Celah bibir selalu memengaruhi bentuk hidung.¹⁵ Meskipun inkomplit, pada pasien kami didapatkan deformitas hidung yang tidak terlalu jelas, yakni alar nasi sisi kiri tampak lebih lebar dan lebih datar dibandingkan sisi kanan. Perbedaan yang sedikit antara dua sisi bibir dan hidung akan menjadi lebih jelas seiring pertumbuhan.⁶ Mulliken adalah pionir *repair* celah bibir bilateral dengan deformitas hidung.¹⁷ Kerugian teknik Mulliken ini adalah terbentuknya sikatriks sepanjang *alar rim*.¹⁶

Ada beberapa teknik operasi celah bibir bilateral, di antaranya teknik Millard, Manchester, dan Veu. Teknik Manchester lebih mudah dilakukan dan digunakan untuk *repair* celah bibir bilateral inkomplit atau pada kasus dengan kolumna yang berkembang

relatif baik, sedangkan teknik Mulliken digunakan pada kasus dengan kolumna yang tidak berkembang dengan baik dan deformitas hidung yang berat.^{6,16}

Beberapa penelitian pasca *repair* bibir dan rinoplasti primer dengan teknik Mulliken melaporkan analisis antropometri meliputi panjang hidung, protusio bibir, dan lebar kolumna mendekati nilai normal.⁴ Richardson,¹⁴ melakukan penelitian di India mengenai *repair* celah bibir dengan teknik Mulliken mendapatkan hasil yang sangat memuaskan, baik secara medis maupun non medis. Khochtali,¹⁸ di Tunisia mendapatkan hasil yang tidak memuaskan dari *repair* celah bibir bilateral dengan teknik Mulliken tanpa rinoplasti primer berupa *short columella* dan *flattened nose*.

Dari laporan kasus ini dapat disimpulkan celah bibir inkomplit bilateral diklasifikasikan menjadi sindrom dan non sindrom dengan etiologi yang multifaktorial. Teknik modifikasi Mulliken untuk penatalaksanaan celah bibir disertai deformitas nasal pada kasus ini memberikan hasil yang baik.

DAFTAR PUSTAKA

1. Martelli DRB, Machado RA, Swerts MSO, Rodrigues LAM, Aquino SND, Junior HM. *Non syndromic cleft lip and palate: relationship between sex and clinical extension*. Braz J Otorhinolaryngol. 2012; 78(5): 116–20.
2. Adeyemo WL, James O, Adeyemi MO, Oguniewe MO, Ladeinde AL, Butali A, et.al. *An evaluation of surgical outcome of bilateral cleft lip surgery using a modified Millard's (Fork Flap) technique*. Afr J Paediatr Surg. 2013;10(4):307–10
3. Capone RB, Ames JA, Sykes JM. *Evaluation and management of cleft lip and palate disorder*. In: Papel ID, Frodel JL, Holt GR, et al, editors. Facial Plastic and Reconstructive Surgery. Fourth edition. New York: Thieme; 2016. p. 875–95.

4. Shkoukani MA, Chen M, Vong A. *Cleft lip - a comprehensive review.* frontiers in pediatrics. 2013;1:1–10
5. Costello BJ, Ruiz RL. *Comprehensive Management of Facial Cleft.* In: Fonseca RJ, editor. Oral and Maxillofacial Surgery. Third edition. Missouri: Elsevier; 2014. p. 491–509
6. Mulliken JB. *Repair of bilateral cleft lip.* In: Nelligan PC, Buck II DW, editors. Core Procedures in Plastic Surgery. Third Edition. London: Elsevier; 2014. p. 550–68
7. Allori AC, Marcus JR. *Modern tenets for repair of bilateral cleft lip.* Clin Plast Surg. 2014;41(2):179–88.
8. Kim SK, Lee JH, Lee KC, Park JM. *Mulliken Method of Bilateral Cleft Lip Repair: Anthropometric Evaluation.* Plastic and Reconstruction Surgery. 2005;116(5):1243–51
9. Kim SK, Kim MH, Kwon YS, Lee KC. *Long term results in the bilateral cleft lip repair by Mulliken's Method.* J Craniofac Surg. 2009;20(5):1455–61
10. Davit AJ, Otteson T, Losee JE. *Comprehensive cleft care.* In: Johnson JT, Rosen CA, Newlands, Amin M, Branstetters B, Casselbrant M, et al, editor. Baileys head and neck surgery otolaryngology. Fifth edition. Philadelphia: Lippincot William & Wilkin; 2014. p 1556–73.
11. Muhamad AH, Azzaldeen A, Watted N. *Cleft lip and palate: a comprehensive review.* International Journal of Basic and Applied Medical Sciences. 2014; 4(1):338–55.
12. Widodo DN, Anatriera, Cornain TZ. Tatalaksana komprehensif prosedur Millard modifikasi dengan *nasoalveolar molding* pada labiognatopalatoskizis komplit bilateral. ORLI. 2018;48(1):88–94
13. Yuzuriha S, Oh AK, Mulliken JB. *Asymmetrical bilateral cleft lip: Complete or incomplete and contralateral lesser defect (mini-form, microform, or mini-microform).* Plast and Reconstr Surg. 2008;122:1494–504.
14. Richardson S, Krishna S. *Evaluation of esthetic outcome following bilateral cleft lip repair using the Mulliken technique: An assessment of 284 cases.* Journal of cleft lip palate and craniofacial anomalies. 2017;4(1):94–7.
15. Goldstein JA, Losee JE. *Pediatric Plastic Surgery.* In: Zitelli and Davis' Atlas of Pediatric Physical Diagnosis. Seventh Edition. Elsevier; 2018. p. 845–67
16. Nangole FW, Khainga SO. *Retrospective review of patients operated on with bilateral cleft lip through surgical outreaches in Kenya.* ISRN Plastic Surgery. 2013;1–4.
17. Lim JS, Lee GT, Jung YS. *Repair of bilateral cleft lip and nose by the Mulliken method: a case report.* J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg. 2012;38:360–5.
18. Khochtali H, Naija S, Ayadi A, Rjeb MB, Maatemri W, Mziou Z, et al. *One-stage repair for bilateral cleft lip.* Int J Oral Maxillofac Surg. 2018;42(10): 1199.