

PERAWATAN GIGI DAN MULUT PADA ANAK DENGAN SINDROMA APERT

(Laporan Kasus)

Arlette Suzy Puspa Pertiwi, Ratna Indriyanti, Syarief Hidayat
Bagian Ilmu Kedokteran Gigi Anak
Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Padjadjaran

ABSTRAK

Sindroma Apert merupakan suatu kelainan genetik yang ditandai dengan abnormalitas yang spesifik dari struktur kraniofasial dan tungkai. Karena kelainan ini melibatkan struktur kraniofasial, maka kelainan ini juga bermanifestasi pada keadaan gigi dan mulut. Makalah ini membahas manifestasi sindroma Apert pada rongga mulut dan penatalaksanaannya pada kasus yang mengenai seorang anak laki-laki berusia 9 tahun.

Kata kunci : Sindroma Apert, manifestasi gigi dan mulut.

ABSTRACT

Apert syndrome is a rare genetic disorder that is characterized by specific craniofacial and limb abnormalities. Since the disorder involve the craniofacial structure, it also manifest in the orodental structure. This paper discussed the manifestation and the management of the Apert syndrome in the case of 9 year-old boy.

Key words : *Apert syndrome, orodental manifestation*

PENDAHULUAN

Sindroma Apert merupakan kelainan genetik yang jarang terjadi dan ditandai dengan abnormalitas yang spesifik dari struktur kraniofasial dan tungkai. Kelainan ini disebabkan oleh mutasi genetik dalam gen FGFR2 pada kromosom 10. Mutasi dapat merupakan pewarisan dari orang tua yang menderita sindroma Apert atau dapat pula merupakan mutasi spontan yang baru¹. Sindroma Apert terjadi sekitar 1 dalam 160.000 – 200.000 kelahiran hidup dan mengenai laki-laki dan wanita secara seimbang. Ciri-ciri utama sindroma Apert adalah malformasi tulang tengkorak, retrusi wajah bagian tengah, fusi jari-jari tangan dan kaki, brahicefali, akrocefali, tulang kepala bagian belakang yang datar, mata yang prominen, dan strabismus^{1, 2}. Manifestasi sindroma Apert pada rongga mulut berupa mandibula yang prominen, sudut mulut yang menurun, celah palatum, malposisi gigi, *crowding*, erupsi gigi yang terlambat, linggir alveolar yang tebal, maloklusi dan deformitas lengkung palatum keras yang disebut *Byzantine arch deformity*^{2,3}.

Penatalaksanaan anak dengan sindroma Apert memerlukan pendekatan tim yang terdiri dari ahli bedah kraniofasial, bedah saraf, bedah mulut, spesialis THT, audiologist, psikolog, ophthalmologist, pedodontist, dan orthodontist².

LAPORAN KASUS

Seorang anak laki-laki, 9 tahun, dirujuk oleh dokter gigi di Puskesmas Pasundan ke klinik *Special Dental Care* bagian Bedah Mulut Perjan Rumah Sakit Dr. Hasan Sadikin. Keluhan utama pasien adalah banyaknya gigi-geligi yang berlubang

dan keluarga pasien ingin gigigeligi tersebut dirawat karena mengganggu pengunyahan.

Pemeriksaan fisik sesuai dengan perkembangan usia. Jari-jari 2, 3, 4 manus dekstra dan sinistra mengalami fusi. Pemeriksaan ekstra oral menunjukkan adanya kelainan pada struktur kraniofasial antara lain dismorfik wajah, mata strabismus dan exophthalmus, sudut mulut menurun, dan dahi melebar.

Dari pemeriksaan intra oral didapat diagnosa gangren radiks pada gigi 55, 53, 52, 62, 63, 64, 75, 74, 73, 83, 84, dan 85 serta periodontitis apikalis kronis et causa gangren pulpa gigi 4.6. yang direncanakan untuk diekstraksi. Hiperemi pulpa gigi 21 dan 36 direncanakan untuk dilakukan penambalan. *Oral hygiene* buruk, hipersalivasi, dan refleks muntah yang tinggi. Gigi permanen yang telah erupsi adalah 16, 11, 21, 24, 26, 36, 32, 31, 36. Palatum keras menunjukkan adanya kelainan lengkung yang menyerupai *Byzantine*. Linggir alveolar rahang bawah menunjukkan adanya penebalan. Foto panoramik tidak menunjukkan adanya agenesi gigi.

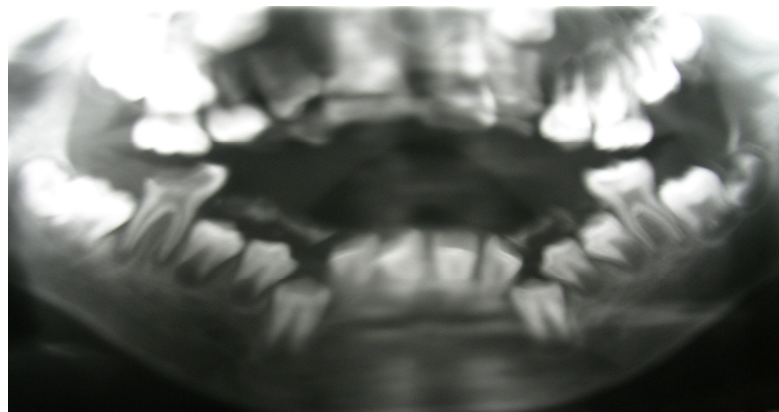


Gambar 1. (kiri) Profil wajah pasien. (kanan) *Byzantine arch deformities*

Sebelum dilakukan perawatan pada gigi-geligi, pasien dirujuk ke bagian anak untuk mencari kelainan yang merupakan kontra indikasi bagi tindakan ekstraksi gigi-geligi. Dari bagian anak pasien diduga menderita sindroma Apert.



Gambar 2. (kiri) Jari-jari tangan yang fusi, (kanan) linggir alveolar RB menebal



Gambar 3. Foto panoramik

Perawatan gigi yang pertama dilakukan adalah instruksi penyikatan gigi yang dilanjutkan dengan pembersihan karang gigi. Instruksi penyikatan gigi ini diulang pada setiap kunjungan. Pencabutan gigi-geligi dilakukan dibawah anestesi lokal dan

bertahap dalam lima kunjungan. Gigi 36 direstorasi dengan menggunakan semen *glass ionomer* dan gigi 21 direstorasi menggunakan kompomer. Pemberian larutan fluor topikal dengan menggunakan APF dilakukan pada kunjungan terakhir. Pasien menunjukkan sikap yang sangat kooperatif dalam menerima perawatan.



Gambar 4. Sikap kooperatif pasien dalam menerima perawatan

PEMBAHASAN

Anak dengan kelainan sindroma Apert memerlukan perhatian khusus dalam perawatan gigi dan mulutnya terutama karena kompleksnya kelainan yang terdapat dalam rongga mulutnya yang meliputi malposisi gigi-geligi, terlambatnya erupsi gigi, lengkung palatum yang tinggi dan sempit, linggir alveolar yang menebal, dan celah langit-langit¹.

Selain kelainan yang terdapat dalam rongga mulutnya, anak dengan sindroma Apert kemungkinan besar memiliki kelainan pada organ lainnya seperti jantung, trakea, uterus, otak, dan telinga¹. Tingkat inteligensia bervariasi dari normal hingga retardasi mental yang berat⁴.

Dalam kasus ini, sebelum perawatan gigi dimulai, pasien dirujuk ke bagian anak untuk mencari kelainan-kelainan lain yang dapat merupakan kontra indikasi bagi perawatan gigi yang akan dilakukan. Dari bagian anak pasien diduga menderita sindroma Apert dengan retardasi mental yang ringan, namun tidak ditemukan adanya kelainan neurologist dan kardiopulmonal.

Tindakan ekstraksi gigi 46 dilakukan dengan pertimbangan pada gigi tersebut tidak memungkinkan untuk dilakukan perawatan endodontik karena hipersalivasi dan refleks muntah pasien yang tinggi. Begitu pula dengan pemilihan resin *glass ionomer* sebagai bahan restorasi gigi 36 juga dengan pertimbangan hipersalivasi yang diderita pasien.

KESIMPULAN

Kasus ini adalah pasien dengan sindroma Apert yang memerlukan perawatan gigi. Tindakan ekstraksi gigi, penumpatan gigi, instruksi penyikatan gigi, dan pemberian larutan fluor topikal diperlukan untuk mendapatkan kesehatan mulut yang baik. Pasien mengalami retardasi mental yang ringan namun sangat kooperatif sehingga perawatan gigi dapat dilakukan dengan pendekatan tingkah laku.

DAFTAR PUSTAKA

1. Kaplan, LC. *Clinical Assesment and Multispeciality Management of Apert Syndrome* dalam *Clinics in Plastic Surgery* – Vol. 18, No. 2, April 1991.
2. Campis, LB. *Children with Apert Syndrome : Developmental and Psychologic Consideration* dalam *Clinics in Plastic Surgery* – Vol. 18, No. 2, April 1991

3. Goodman, RM., Robert JG. *Atlas of the face in genetic disorder*. 2nd ed. Saint Louis : Mosby. 1977.
4. Patton, MA., Goodship, J. *Intellectual development in Apert's syndrome*. *Journal of Medical Genetics*. 1988; 25 ; 164 – 167
5. Pediatric database
<http://www.icondata.com/health/pedbase/files/APERTSYN.HTM>