



KPPIKG2009

15th Scientific Meeting & Refresher Course in Dentistry
Faculty of Dentistry Universitas Indonesia

11.2

Proceedings

of The 15th Scientific Meeting
& Refresher Course in Dentistry

Dental Breakthrough In The 21st Century:
Where Science Meets Technology
October 14-17, 2009 Jakarta Convention Center



SAGUNG SETO

KPPK 2009

15th Scientific Meeting & Refresher Course in Dentistry

Faculty of Dentistry Universitas Indonesia

© 2009 CV Sagung Seto

P.O.BOX 4661 / Jakarta 10001

Telp. (021) 8577251

Email : admsagung@sagung.co.id

Anggota IKAPI

Hak cipta dilindungi Undang-undang

Dilarang mengutip, memperbanyak dan menerjemahkan sebagian atau seluruh isi buku tanpa izin tertulis dari penerbit

Cetakan I : 2009
Editor : Boy Bachtiar, DDS, PhD
Yuniardini S Wimardhani, DDS, MScDent
Penata isi : Riefmanto, Bambang Hariyanto
ISSN : 2085-983X

Sanksi Pelanggaran Pasal 72

Undang-Undang Nomor 19 Tahun 2002 tentang Hak Cipta.

1. Barangsiapa dengan sengaja dan tanpa hak melakukan perbuatan sebagaimana dimaksud dalam Pasal 2 ayat (1) atau Pasal 49 ayat (1) dan ayat (2) dipidana dengan pidana penjara paling singkat 1 (satu) bulan dan/atau denda paling sedikit Rp1.000.000,00 (satu juta rupiah), atau pidana penjara paling lama 7 (tujuh) tahun dan/atau denda paling banyak Rp5.000.000.000,00 (lima miliar rupiah).
2. Barangsiapa dengan sengaja menyiarkan, memamerkan, mengedarkan, atau menjual kepada umum suatu ciptaan atau barang hasil pelanggaran Hak Cipta atau Hak Terkait sebagaimana dimaksud pada ayat (1) dipidana dengan pidana penjara paling lama 5 (lima) tahun dan/atau denda paling banyak Rp500.000.000,00 (lima ratus juta rupiah).

Note from The Editors

It is our great pleasure to publish The Proceedings of 15th Scientific Meeting and Forum in Dentistry 2009 (KPIIKG2009). These proceedings contain 77 papers submitted to us and have been reviewed by the Board of Reviewers.

Many people have contributed to the completion of the proceedings and The Scientific Meeting Chair would like to thank to the generous effort to the Board of Reviewers listed below for the great success of this KPIIKG 2009 and be an enjoyable meeting for us all.

Sincerely,

Dr. Linda Kusdhany, DDS
Chair of Scientific program

Boy Bachtiar, DDS, PhD
Yuniardini S Wimardhani, DDS, MScDent
Proceedings' Editors

Board of Reviewers

Ali Noerdin, DDS, MS
Afi Savitri, DDS
Professor Dr Budiharto, DDS, MPH
Dr Eliza Herda, DDS
Felix Aryadi, DDS, MDSc
Gus Permana, DDS, PhD
Professor Dr Hanna Bachtiar, DDS
Haru S Anggani, DDS
Dr Harum Sasanti, DDS
Henni Koesmaningati, DDS
Iwan Tofani, DDS, PhD
Professor Dr Laura Susanti Himawan, DDS
Lilies D Sulistyani, DDS
Lisa Amir, DDS, PhD
Dr Meisje Karmiati, DDS, MS
Dr Menik Priaminiarti, DDS
Professor Dr Narlan Sumawinata, DDS
Nia Ayu Ismaniati, DDS, MDSc
Ratna Farida, DDS, MPhil
Professor Dr Retno Hayati, DDS, MPH
Roselani Odang, DDS, MDSc
Professor Dr Safrida Hoesin, DDS
Dr Sri Lelyati, DDS, MS
Yulianti Kemal, DDS

Contents

Welcome Note From The Chairperson Of KPPiKG 2009	iii
Note from The Editors	iv
THE DIFFERENCE OF MMP-8 LEVEL ON THE POST- EXTRACTION DENTAL SOCKET OF DOXYCYCLINE TREATED MICE Ahmad Zulkifli, Tofani I, Bachtiar E W	1
CORRELATION BETWEEN EMOTIONAL QUALITY WITH MOTIVATION OF DENTAL AND ORAL HEALTH Alice Santoso, Tritana Ghondoyowono	7
CONVENTIONAL ENDODONTIC TREATMENT IN DIABETIC TYPE II Amelia Sari, Gatot Sutrisno	13
THE EFFECT OF TIMING GUTTA-PERCHA REDUCTION FOR POST SPACE PREPARATION TO THE LEAKAGE OF NON ISO ROOT CANAL FILLING Andy Faizal, Daru Indrawati, Ratna Meidyawati	19
DENTAL HEALTH DURING PREGNANCY Andriani Effendy, Anton Rahardjo	27
ORTHODONTIC OUTCOME FOLLOWING EXPOSURE OF TRANSPOSITION LABIALLY IMPACTED MAXILLARY CANINE Angelique Julikadewi Hindradjaja	33
CONVENTIONAL ROOT CANAL TREATMENT OF MANDIBULAR FIRST PREMOLAR WITH DIFFERENT CANAL MORPHOLOGY (TWO CASE REPORTS) Anita Rosa Delima, Safrida Hoesin	40
CASE REPORT: CONSERVATIVE DENTAL TREATMENT IN POST RADIOTHERAPY NASOPHAYNGEAL CARCINOMA PATIENTS Arinda Yunita, Muniyati Usman	47
THE EFFECT OF PROBIOTIC CHEWING GUM ON ORAL HYGIENE LEVEL IN CHILDREN Arlette Suzy, Nunung Rusminah; Pudika Prisyayekti	54
PERIAPICAL LESION HEALING PROCESS AFTER RETREATMENT BY USING BONE GRAFT AND DENTAL IMPLANT IN THE ADJACENT TOOTH Barkah Setijoadi	59
SYMPHYSIS OF MANDIBLE AS A SOURCES AREA FOR BONE HARVESTING IN ORO-MAXILLOFACIAL REGION Benny S Latief	71
EARLY DETECTION OF OSTEOPOROSIS USING COMMON CONVENTIONAL DENTAL RADIOGRAPHIC EXAMINATION Bramma Kiswanjaya, Menik Priaminiarti, Hanna Bachtiar Iskandar	75
ENDODONTIC TREATMENT OF NECROTIC PULPS TEETH WITH OPEN APICES USING MTA: REPORT OF THREE CASES Buddiwati Punta	84
THE RELATIONSHIP BETWEEN MANDIBULAR ANTERIOR CROWDING SEVERITY AND GINGIVITIS RISK (BASED ON AGE, GENDER AND ORAL HYGIENE) Chaerita Maulani, Dewi Nurul, Sri Lelyati	92
A REVIEW OF LITERATURE ON OSTEONECROSIS OF THE JAW IN PATIENT WITH BIPHOSPHONATE TREATMENT Chairunnisa	100

- COMBINING MINISCREW AND SELF LIGATING BRACKET TO MANAGE
A CASE WITH MAXIMUM ANCHORAGE DEMAND
Chandra Wigati
- PERAWATAN GIGI 4.7 DENGAN KONFIGURASI SALURAN AKAR TIPE II
(LAPORAN KASUS)
Christine A. Rovani, Kamizar
- ANTIMICROBIAL EFFECT OF MIXED CALCIUM HYDROXIDE AND
CHLORHEXIDINE AGAINST ENTEROCOCCUS FAECALIS (IN VITRO)
Cut Soraya, Narlan Sumawinata, Nila Kesuma
- THE ROLE OF DENTISTRY IN MANAGING ELDERLY PATIENTS:
GERIATRICIAN'S POINT OF VIEW
Czeresna H Soejono
- THE CORRELATION BETWEEN CHILDREN NUTRITIONAL STATUS WITH
CALCIFICATION STAGES OF MANDIBULARY PREMOLAR TOOTH GERM
Dharli Syafriza, Retno Hayati, Ike Siti Indiarti
- THE INFLUENCE OF GLASS IONOMER CEMENT (GIC) APPLICATION
TOWARDS THE PHYSICAL AND CHEMICAL CHANGES OF
MINERAL TRIOXIDE AGGREGATE (MTA)
Dini Asrianti, Gatot Sutrisno
- CONVENTIONAL ENDODONTIC TREATMENT IN ENDO-PERIO BIFURCATION LESION
Elvira Rosa, Nila Kesuma
- CREATING PATIENT LOYALTY BY ESTABLISHING SERVQUAL PRINCIPALS INTO DAILY PRACTICE
Ewaldo, Indra Setiabudi, Tritana Gondhoyowono
- THE DIFFERENCES OF FACIAL BONE STRUCTURE BETWEEN NORMAL AND
THALASSEMIA BETA MAJOR PATIENT
Eriska Riyanti And Ani Melani Maskoen
- MANAGEMENT OF CHRONIC TEMPORO MANDIBULAR JOINT DISLOCATION (CASE REPORT)
Evy Eida Vitria
- TREATMENT OF IMPACTED MAXILLARY CENTRAL INCISOR WITH DILACERATION
Fajar Hamonangan
- ORTHODONTIC TREATMENT OF PATIENT WITH UPPER NASAL AIRWAY OBSTRUCTION
LEADING TO THE HABIT OF MOUTH BREATHING
Farida Nadjib, Miesje K P
- CORRELATION BETWEEN MANDIBLE LENGTH AND DENTAL CALCIFICATION ON
THE DEUTERO MALAY CHILDREN AGED 8 - 16 YEARS
Fifi Siswanto, Loes Sjahrudin
- AN OVERDENTURE AS A GUIDANCE ERUPTION PERMANENT FIRST MOLARS AND
INCISORS IN CHILDREN WITH RAMPANT CARIES (A CASE REPORT)
Hendrarlin S, Sarworini, Essie Octiara, Dharli Syafriza
- THE ROLE OF SPEECH IN SUPPORTING THE SUCCESS OF PROSTHODONTIC
TREATMENT : A LITERATURE REVIEW
Henni Koesmanigati, Sitti Fardaniah
- CELL RESPONSE IN PERIODONTIUM DURING ORTHODONTIC TOOTH MOVEMENT
Herlia Nur Istindiah, Elza Ibrahim Auerkari

**THE DIFFERENCES OF FACIAL BONE STRUCTURE BETWEEN NORMAL
AND THALASSEMIA BETA MAJOR PATIENT**

Eriska Riyanti* and Ani Melani Maskoen**

***Pediatric Dentistry Department Faculty of Dentistry Padjadjaran University**

**** Oral Biology Department Faculty of Dentistry Padjadjaran University**

Korespondensi:

Eriska Riyanti, Bagian Kedokteran Gigi Anak Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Padjadjaran, Jl. Sekeloa Selatan no. I Bandung 40132. -~~mail:~~ eriskariyanti@yahoo.co.id.

Abstract

The face and head of beta major thalassemia patients show a typical form known as facies Cooley or facies thalassemia. The changes in beta major thalassemia patient bones that are caused by bone marrow hyperplasia. While the bone abnormalities happen mostly due to the erythroid marrow hypertrophy and expansion that leads to widen bone marrow, thin cortex and osteoporosis. This paper is intended to overview the differences of bone structure between normal and thalassemia beta major patient especially in anatomical and histological of the bone. The excessive malar bone growth due to the erythroid marrow expansion creates prominent cheeks and deep nasal bone. Growth and development of thalassemia beta major patients show several differences compared to normal. Extensive erythropoiesis process was the main cause of the pathological situation. It may be concluded that there are many differences of bone structure in thalassemia beta major patient, so the pediatric dentist should be aware when the patient wants to treat the teeth and the result of treatment depends on the frequency of transfusion.

PENDAHULUAN

Thalassemia pertama kali dikemukakan secara klinis oleh Cooley dan Lee pada tahun 1925 yang menemukan lima kasus dengan gejala anemia berat, splenomegali, dan perubahan tulang dan wajah pada anak dengan latar belakang etnik Mediterania. Kelainan ini serupa dengan yang pertama kali ditemukan oleh Von Jaksch pada tahun 1889 yang dinamakan *anaemia infantum pseudoleucaemica*. Darah penderita ini ditemukan sejumlah besar normoblast sehingga Cooley menamakan sebagai Anemia Eritroblastik. Istilah *Cooley anemia* kemudian digunakan untuk menunjukkan anemia yang berat pada penyakit ini.¹

Istilah thalassemia kemudian dikemukakan oleh Whipple dan Bradford tahun 1932 yang berasal dari bahasa Yunani. *Thalassa* yang berarti laut dan *haima* yang berarti darah, karena penyakit tersebut pada waktu itu banyak ditemukan di daerah sekitar Laut Tengah.² Tahun 1940 Wintrobe melaporkan kelainan darah pada anak dan dewasa keturunan Italia.³ Penelitian genetika dilakukan oleh Valentine dan Neel tahun 1944 yang kemudian membagi thalassemia berdasarkan aspek genetik menjadi thalassemia mayor, bagi bentuk yang parah dan homozigot dan thalassemia minor, bagi bentuk yang lebih ringan dan heterozigot.⁴

Gen thalassemia beta tersebar luas di daerah Mediteranian seperti Italia, Yunani, Afrika bagian utara, kawasan Timur tengah, India Selatan, Srilangka sampai kawasan Asia Tenggara termasuk Indonesia. Daerah ini dikenal sebagai kawasan thalassemia atau thalassemia basin. Frekuensi tertinggi thalassemia beta ditemukan di kepulauan

Maewo barat daya Pasifik yaitu di Vanuatu. Diperkirakan terdapat 20% penduduknya membawa sifat thalassemia beta dan lebih dari 50% pembawa sifat thalassemia alfa. Frekuensi gen untuk Indonesia masih belum jelas. Diduga sekitar 3-5%, sama seperti di Malaysia dan Singapura. Dilaporkan bahwa di Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta didapat 20 kasus baru thalassemia beta per tahun.^{1,2,5}

Thalassemia adalah sekelompok penyakit atau kelainan herediter dimana produksi satu atau lebih dari satu jenis rantai polipeptida terganggu. Letak salah satu asam amino rantai polipeptida berbeda urutannya atau ditukar dengan jenis asam amino lain pada thalassemia.⁵ Penyakit ini merupakan kelainan autosom sehingga dapat mengenai laki-laki dan perempuan dalam perbandingan yang hampir sama. Faktor lingkungan, seperti juga jenis kelamin, tidak berpengaruh terhadap penyakit ini.⁶

Gejala yang sering terjadi yaitu pembesaran limpa dan hati, pertumbuhan yang terhambat dan perubahan pada tulang.⁷ Perubahan tulang yang terjadi disebabkan oleh hiperaktivitas dari sumsum tulang sehingga mengakibatkan pertumbuhan berlebih pada tulang frontal, parietal, zigomatikus serta protrusif maksih. Perubahan bentuk ini menghasilkan wajah yang khas yaitu fasies thalassemia. Pertumbuhan gigi penderita thalassemia beta mayor biasanya buruk disertai rarefraksi tulang rahang.⁵

Ada hubungan erat antara metabolisme tulang dengan proses eritropoiesis. Bila penderita thalassemia beta mayor tidak diberikan transfusi maka akan ditemukan abnormalitas tulang, disertai dengan peningkatan eritropoiesis yang ekstrim serta ekspansi sumsum tulang mencapai 15-30 kali dari normal. Kondisi lebih lanjut akan dijumpai osteopenia, resorpsi tulang meningkat, mineralisasi berkurang, dan penurunan pembentukan tulang. Bentuk tulang abnormal yang dapat berkembang menjadi osteoporosis yang diakibatkan dari ekspansi sumsum tulang dan penipisan korteks, dapat diatasi dengan pemberian terapi transfusi.^{3,8}

THALASSEMIA BETA MAYOR

Thalassemia beta mayor merupakan kelainan beta thalassemia yang bersifat homozigot, sering pula disebut dengan anemia *Cooley*. Kelainan ini merupakan bentuk terparah dari thalassemia karena manifestasi klinis yang umum muncul setelah 4-6 bulan pertama kehidupan. Penderita akan mengalami anemia berat dengan hematokrit kurang dari 20% sehingga bergantung pada pemberian transfusi darah.^{3,9}

Gejala yang sering terjadi yaitu pembesaran limpa dan hati, pertumbuhan yang terhambat dan perubahan pada tulang.⁷ Perubahan tulang yang terjadi disebabkan oleh hiperaktivitas dari sumsum tulang sehingga mengakibatkan pertumbuhan berlebih pada tulang frontal, parietal, zigomatikus serta protrusif maksih. Perubahan bentuk ini menghasilkan wajah yang khas yaitu fasies thalassemia. Pertumbuhan gigi penderita thalassemia beta mayor biasanya buruk disertai rarefraksi tulang rahang.⁵ Konsekuensi dari produksi rantai beta yang terganggu menyebabkan kadar hemoglobin menurun drastis. Hal ini diakibatkan dari penghancuran berlebih sel darah merah tidak efektif di limpa sehingga pemberian transfusi darah secara rutin merupakan suatu keharusan.¹⁰

Penderita thalassemia beta mayor memiliki usia harapan hidup yang singkat. Penderita dengan bentuk terparah jarang yang dapat mencapai usia dewasa. Selain itu, pemberian sejumlah besar darah secara berulang-ulang disertai peningkatan penyerapan zat besi yang tidak wajar dapat menimbulkan komplikasi baru yang perlu diperhatikan dan ditangani dengan tepat agar tidak menimbulkan kematian.⁹

STRUKTUR TULANG

Perkembangan tulang terjadi dalam dua tahap dimana prosesnya melibatkan pembentukan matriks organik proteinaceous yang selanjutnya akan terkalsifikasi. Kondroblas dan osteoblas mempunyai peranan yang penting dalam perkembangan tulang. Asupan vitamin D, kalsium, dan fosfat sangat dibutuhkan bagi jaringan tulang.¹¹

Tulang sebagian besar terdiri dari matriks ekstraseluler yang tersusun oleh protein dan kristal hidroksiapatit dan sedikit populasi sel dimana matriks ini bersifat kuat dan stabil. Elemen seluler secara terus-menerus melakukan remodeling tulang agar dapat terjadi pertumbuhan dan *reshaping* tulang oleh tulang sendiri sebagai reaksi adanya berbagai macam tekanan. Pada dasarnya tulang memiliki tiga tipe sel, yaitu osteoblas yang dapat membentuk tulang, osteoklas yang menimbulkan resorpsi tulang dimana keduanya didapatkan pada permukaan tulang yang sedang tumbuh, serta osteosit yang didapatkan di dalam matriks tulang yang berasal dari osteoblas yang ada di dalam tulang. Ketiga sel ini berperan dalam transfer mineral pada bagian tulang permukaan yang mengalami pertumbuhan. *Remodeling* tulang terdiri dari kerjasama yang baik antara aktivitas osteoblas dan osteoklas.^{11, 12}

Tulang terdiri dari dua tipe jaringan tulang, yaitu : tulang kortikal (biasa disebut kompak) dan tulang trabekular. Tulang kortikal yang menempati 80% dari keseluruhan massa tulang merupakan lapisan terluar (korteks) tulang dan berbentuk menggebu pada bagian dalam sepanjang tulang-tulang tubuh. Sel tulang kortikal terdiri dari jaringan padat yang sebagian besar tersusun dari mineral tulang dan elemen matriks ekstraseluler, terpisahkan oleh penetrasi pembuluh darah dan sekumpulan osteosit yang ada di dalam tulang. Osteosit ini saling berhubungan satu sama lain dan dengan osteoblas pada permukaan tulang yang disebut kanalikuli dimana terjadi proses penyebaran osteosit seluler. Hubungan ini memungkinkan perpindahan Ca^{2+} dari dalam tulang ke permukaan, proses ini biasa disebut osteolisis osteosit. Kepadatan tulang kortikal menghasilkan suatu kekuatan terhadap beban yang berat yang mengenai tulang-tulang panjang.¹³

Tulang trabekular (*cancellous atau medullary*) yang memiliki berat 20% dari keseluruhan massa tulang. Didapatkan pada bagian dalam tulang dan terutama pada tulang vertebra. Terdiri dari spikula tipis tulang yang meluas dari korteks menuju ruang medula. Jaring-jaring spikula tulang terlihat sebagai garis yang muncul pada beberapa daerah yang terdapat osteoblas dan osteoklas sel-sel yang terlibat pada *remodeling* tulang. Tulang trabekula secara konstan akan disintesa dan diserap oleh elemen seluler. Perputaran yang terjadi sama seperti tulang kortikal namun jumlah elemen yang terlibat lebih sedikit.¹¹⁻¹³

Beberapa osteoblas lain terdiri dari protein yang penting untuk proses mineralisasi, termasuk osteokalsin dan osteonektin. Osteokalsin adalah suatu 6-kDa protein sintase pada osteoblas pada saat terjadi pembentukan tulang baru. 1,25 dihidroksivitamin D menyebabkan sintesa osteokalsin. Osteokalsin memiliki struktur yang unik dimana memiliki tiga *γ -carboxylated glutamic acid* dan osteokalsin memiliki kemampuan untuk mengikat Ca^{2+} dan hidroksiapatit yang merupakan mineral kristal pada tulang. Osteokalsin mempunyai peran pada nukleasi mineralisasi tulang pada permukaan kristal.¹³

Osteoblas menyebabkan mineralisasi melalui pemasukan Ca^{2+} dan fosfat dari vesikel intraseluler yang dapat mengakumulasi mineral-mineral. Eksositosis Ca^{2+} dan fosfat pada konsentrasi ekstraseluler lokal ion-ion di sekeliling osteoblas ke tingkat yang lebih tinggi pada cairan ekstraseluler menimbulkan nukleasi kristal dan

pertumbuhan. Pembentukan tulang sepanjang spikula tulang trabekula muncul dan menimbulkan resorpsi oleh osteoklas. Proses resorpsi dan sintesa terjadi secara berpasangan.¹¹

Vitamin D dan hormon paratiroid menstimulasi sel-sel osteoblastik untuk mensekresi faktor-faktor seperti *macrophage colony-stimulating factor* (M-CSF) yang menyebabkan precursor osteoklas berproliferasi. Prekursor ini berdiferensiasi menjadi osteoklas mononuklear dan kemudian bergabung menjadi osteoklas multinuklear.^{13, 14}

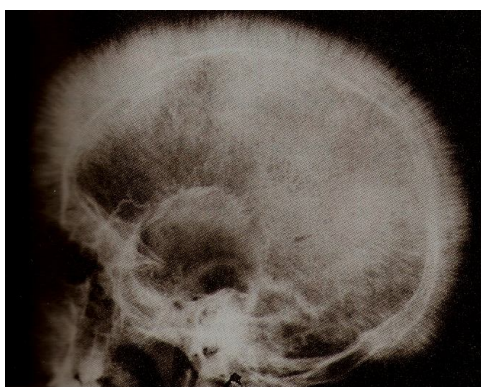
Osteoklas meresorpsi tulang pada daerah yang sempit yang biasa disebut *ruffled border* pada sel. Osteoklas sangat dekat menempel pada matriks tulang ketika terjadi penempelan membran pada vitronektin dari matriks tulang. Osteoklas yang merupakan epitelium sel tunggal kemudian mensekresi asam dan protease di seluruh *ruffled border* membran menuju ruang tempat terjadinya resorpsi (lakuna). Sekresi asam dimediasi oleh pompa H⁺ tipe V yang ada pada membran *ruffled border*.¹⁴

Protein lain yang disebut ligand osteoprotegerin atau ligand RANK muncul menjadi stimulator utama bagi diferensiasi preosteoklas menjadi osteoklas dan aktifitas pematangan osteoklas. Ligand RANK adalah anggota dari faktor nekrosis tumor (TNF) yang merupakan sejenis sitokin dan keduanya menjadi suatu ikatan membran yang dibentuk pada permukaan sel stromal dan osteoblas serta sebagai suatu sekresi protein yang bersifat *soluble* oleh sel yang sama. Ligand RANK terikat dan menstimulasi ikatan reseptor membran pada osteoklas yang disebut RANK (reseptor untuk aktivasi faktor nuklear κ B), yang juga merupakan kelompok reseptor TNF. Osteoblas dan sel stromal juga menghasilkan reseptor TNF yang disebut osteoprotegerin. Melalui pengikatan ligand RANK osteoprotegerin menghalangi pembentukan aktivitas osteoklas pada tulang. Glukokortikoid meningkatkan dihasilkannya ligand RANK melalui sel osteoblas namun di sisi lain terjadi penurunan produksi osteoprotegerin. Hasilnya adalah dibentuk ligand RANK bebas yang siap untuk mengikat RANK yang menimbulkan hilangnya tulang. Hal ini terlihat pada proses osteoporosis dan osteopetrosis. Bagaimanapun keseimbangan antara jumlah osteoprotegerin dan ligand RANK merupakan hasil dari munculnya osteoblas / sel stromal yang merupakan dua faktor yang sangat penting.¹²⁻¹⁴

PEMBAHASAN

Kelainan tulang terjadi terutama karena hipertropi dan ekspansi sumsum eritroid yang menyebabkan melebar sumsum tulang, menipis korteks, dan osteoporosis. Perubahan tulang yang pertama kali ditemukan terlihat pada tulang metatarsal dan metakarpal yang berbentuk rektangular atau konveks akibat peningkatan eritropoesis yang menyebabkan pelebaran sumsum tulang. Wajah penderita yang lebih dewasa umumnya memperlihatkan wajah yang sangat khas yang disebut *facies Cooley*, terdapat gangguan perkembangan tulang wajah dan tengkorak. Hidung terlihat pesek tanpa pangkal hidung, jarak antar kedua mata yang lebar, dan tulang dahi yang lebar pula. Adanya penebalan tulang pipi dan pangkal hidung yang dalam memberikan gambaran khas *facies Cooley*. Gigi terlihat protrusi dan gangguan pertumbuhan maksila akan menyebabkan maloklusi.¹⁻³

Perubahan tulang yang paling sering terlihat terjadi pada tulang tengkorak dan tulang wajah. Kepala penderita thalassemia beta mayor menjadi besar dengan penonjolan pada tulang frontal dan pembesaran diploe tulang tengkorak hingga beberapa kali lebih besar dari orang normal. Hal ini memberikan gambaran menyerupai rambut berdiri potongan pendek atau *hair on end* pada foto Rontgen. Perubahan pada tulang tengkorak tersebut. Tulang zigomatik mengalami penonjolan sehingga dasar hidung tertekan ke dalam dan pneumatisasi sinus yang mengalami keterlambatan.³



Gambar 2.5 Foto Rontgen Menunjukkan Penipisan Tulang Korteks, Pelebaran Diploe, dan Gambaran *Hair on End* Menyerupai Rambut Berdiri Potongan Pendek¹⁵

Pertumbuhan berlebih maksila dapat menimbulkan maloklusi berat dan gigi insisif rahang atas yang tumbuh protrusi. Kedua malar juga mengalami penonjolan sehingga perubahan tulang ini menghasilkan tampilan wajah yang khas.¹

Perubahan radiografi pada rahang penderita juga dapat terlihat, berupa penipisan tulang korteks, bentuk akar yang tajam dan pendek, tipisnya lamina dura disekitar akar gigi serta tipisnya lamina opaque yang mengelilingi gigi yang akan tumbuh.¹⁶

Gangguan metabolisme tulang juga mudah didapat pada metakarpal dan metatarsal yang berbentuk konveks atau rktangular. Trabekulasi ruang medula memberikan gambaran mozaik pada tulang. Pembesaran medula dan penipisan tulang kompak pada korteks tulang panjang dapat menyebabkan terjadinya fraktur patologis. Modifikasi dan tingkatan dari perubahan tulang ini dipengaruhi oleh faktor usia. Tempat eritropoiesis berlangsung aktif di tengkorak, spina, dan pelvis memperlihatkan perubahan yang cukup mencolok pada gambaran radiografinya.^{1,5,8}

Proses pembentukan osteoblas dan osteoklas pada penderita thalassemia beta mayor mengalami gangguan. Keadaan ini dipacu oleh karena adanya aktivitas eritropoesis yang berlebih. Lacuna-lacuna yang terdapat di dalam tulang menjadi terlihat kosong dan seluruh struktur menjadi terlihat menepi ke arah pinggir. Kualitas tulang menjadi menurun bila dibandingkan normal.

Kadar vitamin D dan kalsium yang dipengaruhi oleh hormon paratiroid pada penderita thalassemia beta mayor juga menunjukkan perbedaan bila dibandingkan normal. Gangguan hormonal yang terjadi pada penderita merupakan penyebab terjadinya ketidakstabilan ekskresi hormon. Kekurangan vitamin D dan kalsium tersebut dapat ditanggulangi dengan memberikan supplement tambahan agar dapat menutupi kekurangan yang terjadi.

Terdapat hubungan antara pertumbuhan transversal pada kepala dan wajah dengan lengkung gigi¹⁷ Pertumbuhan berlebih yang terjadi pada tulang maksila menghasilkan maloklusi gigi. Hal ini menjelaskan palatum yang sempit dan tinggi dan gigi depan yang protrusi pada gambaran *facies Cooley* dan pertumbuhan berlebih tulang maksila serta penonjolan tulang pipi. Pneumatisasi sinus maksilaris umumnya terlambat pada penderita thalassemia beta mayor.^{1,3,8}

Apabila menelaah gangguan tulang yang terjadi pada wajah penderita thalassemia beta mayor, maka gangguan akan mudah terdeteksi pada tulang-tulang pipih. Oleh karena proses eritropoesis terjadi pada tulang pipih. Tulang pipih memiliki matriks ekstraseluler yang terdiri dari beberapa struktur-struktur penting tulang. Tulang pipih tersebut meliputi rahang atas, rahang bawah, dan tulang malar.

Frekuensi transfusi merupakan faktor yang tidak kalah penting dalam menentukan gangguan struktur tulang penderita thalassemia beta mayor. Semakin sering transfusi maka semakin banyak zat besi dalam jumlah besar yang akan diterima

oleh pasien. Peningkatan jumlah zat besi tersebut yang akan menyebabkan proses eritropoiesis semakin meningkat, sehingga pneumatisasi tulang semakin parah.

Penderita thalassemia beta mayor mengalami gangguan struktur tulang baik dari kualitas maupun kuantitas. Ketebalan tulang penderita lebih tipis dibandingkan anak normal, sehingga keadaan patobgis sangat mudah terjadi. Kuantitas struktur tulang mengalami gangguan oleh karena adanya gangguan hormonal.

KESIMPULAN

Terdapat perbedaan struktur tulang antara penderita thalassemia beta mayor dengan normal sehingga dokter gigi harus tetap waspada saat merawat gigi geligi penderita agar hasil perawatan dapat maksimal. Kerusakan struktur tulang penderita sangat tergantung pada frekuensi transfusi. Penyuluhan tentang pentingnya mengkonsumsi kalsium dan vitamin D tambahan sangat perlu dilakukan, agar kerusakan struktur tulang tidak semakin parah.

DAFTAR PUSTAKA

1. Miller, D.R.; R.L. Baehner; LP. Miller. Blood diseases of infancy and childhood. 7th ed. St. Louis: Mosby-Year Book, Inc. 1995.8-9,18-19
2. Wahidiat, I. Penelitian thalassemia di Jakarta. Disertasi. Jakarta: Universitas Indonesia. 1979.
3. Greer, J.P.; J. Foerster; J.N. Lukens. *et al.* Wintrobe's clinical hematology. 11th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2004.5,8,10,12,17-18,22,48
4. Leavell, B.S.; O.A. Thorup. Fundamentals of clinical hematology. Philadelphia: W.B Saunders Company. 1960.
5. Kosasih. Dalam Suyono, S. Buku ajar ilmu penyakit dalam. Edisi ke-3. Jakarta: Balai Penerbit FKUI. 2001: 5, 10-3, 17-18, 20, 24.
6. Takeshita, K. Thalassemia beta Available from <http://emedicine.html>. 2002. Accessed on January 2009.
7. Brown, B. A. Hematology principles and procedures. 3rd ed. Philadelphia: Lea & Febiger. 1980:13.

8. Lee, G.R.; J. Foerster; J.N. Lukens. *et al.* Wintrobe's clinical hematology. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 1999.1,5,9,14-15,17,19,48.
9. Isselbacher, K. J., Braunwald, J. D., Wilson et al. Harrison Prinsip-prinsip ilmu penyakit dalam. Edisi ke-13. Diterjemahkan dari Harrison's Principles of Internal Medicine. 13th ed. Oleh Ahmad H. Asdie. Jakarta: EGC. 1995: 1, 12, 14.
10. Brain, M. C., Carbone, P. P. Current therapy in hematology-oncology. 4th ed. Philadelphia: B. C. Decker. 1992: 8, 13, 20-21, 23, 47.
11. Burgess, TL. Qian, Y, and Kaufman, S. The ligand for osteoprotegerin (OPGL) directly activates mature osteoclasts. *J Cell Biol.* 1999.145:527-538.
12. Friel, K. 2004. The effect and interactions of vitamin D deficiency, calcium, and parathyroid hormone on physical concerns. *J of Ger Physical Therapy.* 2004. vol.27;1:04. <http://www.geriatricspt.org/members/puts/journal/2004/april/JGPT-friel.pdf>. [4/1/2005].
13. Ralston, S. *Regulation of osteoclast diferensiation.* <http://www.abdn.ac.uk/medicine-therapeutics/bone/bone%20anatomy%20>. 2002. [31/12/2005].
14. Boron, W. F. dan Emile, L. B. Medical physiology. Philadelphia : Saunders. 2003.
15. Kumar, V., Abbas, A. K., Fausto, N. Robbins and Cotran pathologic basis of disease. 7th ed. Philadelhia: Elsevier Saunders. 2005: 18.
16. DeBall, S., Gordy, F. M. Homozygous beta thalassemia in An African-American pediatric patient. *The J of Clin Pedc Dent.* 1997:21(4):315-9.
17. Meredith., Highley. Dalam Salzman. Orthodontics practice and technics. Philadelphia: J. B. Lippincott Company. 1957:21.