
TATALAKSANA FIBROUS DISPLASIA PADA PASIEN REMAJA DENGAN RESHAPING MANDIBULA: LAPORAN KASUS

Pebrian Diki Prestya^{*}, Asri Arumsari^{**}, Indra Hadikrishna^{***}, Sri Suryanti^{****}

^{*}Residen Bedah Mulut dan Maksilofasial, Fakultas Kedokteran Gigi, Padjadjaran University/RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung, Indonesia/Staf Departemen Bedah Mulut dan Maksilofasial, Universitas Muhammadiyah, Semarang

^{**}Staf Departemen Bedah Mulut dan Maksilofasial, RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung

^{***}Staf Departemen Bedah Mulut dan Maksilofasial, Fakultas Kedokteran Gigi, Universitas Padjadjaran

^{****}Staf Departemen Patologi Anatomi, RSUP Dr. Hasan Sadikin Bandung

Email : Pebrian21001@mail.unpad.ac.id

KEYWORDS

*Fibrous dysplasia,
hyperplastic bone,
reshaping*

ABSTRACT

Introduction: *Fibrous dysplasia is a benign developmental disorder that affects the craniofacial bones among the mandibular bones and is characterized by enlargement as a result of bone being replaced by abnormal fibrous tissue growth. Two types, monostotic or polyostotic lesions, cause a progressively expanding bone lump, producing cosmetic deformities and functional impairments. Frequently occurs in the posterior region of the mandible bone and is usually unilateral. The etiology of Fibrous dysplasia is not clear but is usually associated with genetic factors. The diagnosis of this deformity is based on clinical, radiological, and histopathological examination. Case Report:* A 16-year-old male patient came to the Oral and Maxillofacial Department at Hasan Sadikin General Hospital, Bandung, complaining of a lump in his left lower jaw. The patient complained of a lump that had enlarged in the last 7 years, which caused facial asymmetry. Extraoral examination showed facial asymmetry of the mandibular bone; intraoral examination found a lump with a hard consistency, an elevated vestibule, and no ulceration. Computed tomography (CT) imaging showed a solid mass in the left mandibular area with endosteal scalloping. We planned to remove the hyperplastic bone of the mandible with surgical reshaping. **Conclusion:** *Treatment of this case was challenging because the normal anatomic shape of the mandible bone was hard to achieve. In adolescents, facial asymmetry could occur after surgery because they are still in the growth stage. In this case, we were able to obtain a good prognosis for the patient by removing hyperplastic bone and reconstructing facial deformities*

PENDAHULUAN

Fibrous displasia adalah lesi tulang *fibro-osseus* dengan karakteristik dimana terjadi pergantian tulang normal dengan *woven bone* yang immatur serta tidak tersusun dengan baik dan terdapat jaringan fibrous yang tergabung dengan trabekula yang irreguler. Diagnosis fibrous displasia memberikan tantangan bagi klinisi karena membutuhkan berbagai macam

pemeriksaan baik secara klinis, radiografis, histopatologis. Fibrous dysplasia merupakan kelainan pertumbuhan pada tulang yang bersifat non neoplastik, ditandai dengan adanya campuran jaringan fibrous dan tulang dalam suatu bagian, dimana tulang dan sumsum tulang yang normal digantikan oleh jaringan fibrous. Dari seluruh kasus tumor pada tulang, fibrous displasia hanya berkisar 2,5% dan sekitar 7 % dari seluruh tumor

tulang jinak.¹ Fibrous displasia dapat melibatkan tulang-tulang pada kraniofasial termasuk tulang mandibula dalam hal ini fibrous displasia dibagi menjadi tipe monostotik dan tipe poliostotik dimana yang membedakan adalah dari jumlah tulang yang terlibat.¹⁻³

Fibrous displasia seringkali berhubungan dengan faktor genetika. Ketika terjadi mutasi pada stem sel yang tidak terdiferensiasi saat fase embriologi, osteoblast, melanosit, dan sel-sel endokrin yang menunjukkan progeny yang memutasi semua sel yang akan membawa dan mempercepat terjadinya mutasi gen. Hasilnya terdapat gambaran klinis berupa lesi multipel pada tulang, pigmentasi kulit, dan gangguan endokrin. Sel progenitor skeletal pada tahap lanjut fase perkembangan embrio, melakukan migrasi dan berdiferensiasi sebagai bagian dari proses pembentukan skeletal secara normal. Jika mutasi terjadi pada periode selanjutnya, kemudian progeny dari mutasi sel menyebar dan berperan dalam pembentukan tulang skeleton menghasilkan lesi tulang fibrous displasia. Akhirnya mutasi terjadi pada saat post-natal, kemudian progeny dari mutasi sel ini pada dasarnya terbatas pada satu lokasi anatomis saja, dan menghasilkan fibrous displasia dengan tipe monostotik.^{2,3}

Tipe monostotik merupakan tipe yang paling sering ditemukan pada kraniofasial yang memiliki gejala klinis yang khas. Gejala klinis yang paling sering muncul pada fibrous displasia adalah pembesaran yang perlahan-

lahan, tidak terasa sakit pada tulang yang terlibat di bagian kraniofasial pada *single bone*. Lesi yang tumbuh secara perlahan dapat menyebabkan ekspansi tulang tanpa menimbulkan rasa sakit sehingga yang tampak hanyalah wajah yang asimetris. Kebanyakan lesi fibrous displasia adalah tipe monostotik dimana lesi terbatas hanya pada satu tulang saja. Tipe monostotik adalah sekitar 80-85% dari semua kasus fibrous displasia.^{3,4}

Ketika lesinya kecil dan terlokalisir dengan baik dapat dilakukan kuretase, enukleasi atau eksisi dapat memperbaiki bentuk anatomis tanpa meninggalkan defek pasca bedah. Jika lesinya luas dan terdapat maloklusi dan disporposi rahang, maka diperlukan pembedahan dengan Teknik *reshaping* menggunakan pendekatan intraoral untuk memperbaiki deformitas wajah, dalam laporan kasus ini dinilai terdapat lesi fibrous displasia sehingga diputuskan untuk dilakukan *reshaping*, sehingga tidak terdapat jahitan ekstraoral yang mengganggu estetika dan dapat mengoreksi asimetris wajah.^{2,4,5}

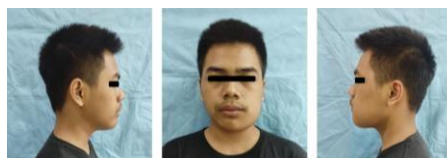
Secara klinis, fibrous displasia menghasilkan wajah yang asimetris karena ekspansi tulang yang terdiri dari jaringan *fibro-osseus*, kelainan ini biasanya dapat didiagnosis pada usia anak-anak hingga remaja.⁵ Tujuan dari laporan kasus ini adalah untuk menunjukkan perawatan bedah definitif dengan teknik *reshaping* mandibula dengan pendekatan intraoral terhadap fibrous displasia pada pasien remaja, karena alasan estetik, sangat

sulit untuk mengembalikan bentuk mandibula ke bentuk normal secara anatomis melalui pembedahan, karena batas lesi yang tidak jelas serta adanya kemungkinan wajah kembali menjadi asimetris karena pasien masih dalam tahap tumbuh kembang.

LAPORAN KASUS DAN TATALAKSANA

Seorang laki-laki usia 16 tahun datang ke Departemen Bedah Mulut dan Maksilofasial Rumah Sakit Hasan Sadikin, Bandung dengan keluhan terdapat benjolan pada rahang bawah kiri. Berawal dari 7 tahun yang lalu, pasien mengeluhkan benjolan awalnya sebesar kelereng dan tidak nyeri pada rahang bawah kiri. Pasien merasakan benjolan semakin membesar, menyebabkan wajahnya menjadi asimetris. Pasien tidak memiliki riwayat medis dan dental yang berarti. Pemeriksaan ekstraoral menunjukkan massa keras yang terlokalisir dan ekspansif pada tulang mandibula kiri dengan dimensi 10 x 5 x 2,5 cm, menyebabkan wajah yang asimetris, tidak teraba dan tidak sakit ketika dilakukan palpasi pada limfonodus. Pemeriksaan intraoral didapatkan pembesaran tulang dari *midline* hingga angulus mandibula dan inferior tepi mandibula ke gingival margin. Menurunnya kedalaman vestibulum kiri dari normal oleh karena ekspansi jaringan keras tulang sehingga membuat vestibulum menjadi dangkal. Kemudian pasien dilakukan pemeriksaan biopsi dari pemeriksaan tersebut didapatkan gambaran histologis dengan hasil

dimana lamela tulang dalam batas normal, tidak terlihat *osteoblastic rimming*, terlihat sel-sel fibrosit yang tumbuh hiperplastik memadat dengan inti dalam batas normal, tidak tampak tanda-tanda keganasan.

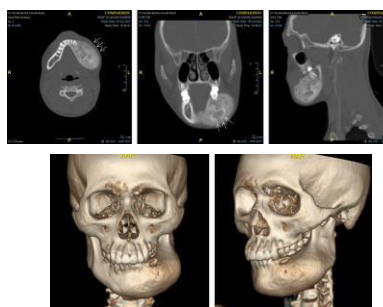


Gambar 1: Foto profil pre-operatif, terdapat asimetris mandibula sinistra



Gambar 2: Intraoral terdapat vestibulum rahang bawah kiri yang terangkat

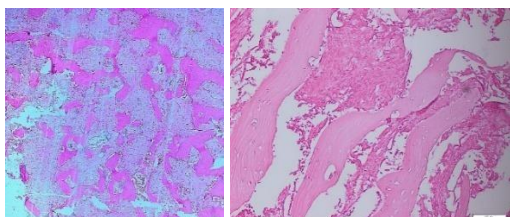
Pasien kemudian dilakukan pemeriksaan panoramik didapatkan gambaran *ground-glass appearance* dan kemudian pasien juga dilakukan pemeriksaan *CT-Scan* kepala menunjukkan gambaran massa solid dengan gambaran *endosteal scalloping*, serta tidak ada pembesaran limfonodus. Semua pemeriksaan klinis, radiografis, dan histologis mengarahkan diagnosis ke arah fibrous displasia.



Gambar 3: Gambaran *CT-scan* menunjukkan massa solid pada mandibula kiri yang meluas dari *midline* sampai ke angulus mandibula sebelah kiri dengan gambaran *endosteal scalloping*, merupakan ciri khas fibrous dysplasia



Gambar 4: Gambaran panoramik *ground-glass appearance* pada rahang bawah kiri



Gambar 5: Gambaran histologis fibrous displasia, terdiri dari lamelar tulang dalam batas normal, tidak tampak adanya *osteoblastic rimming*, terlihat sel-sel fibrosit yang tumbuh hiperplastik memadat, inti dalam batas normal dan tidak tampak adanya tanda-tanda keganasan

Rangkaian pemeriksaan yang telah dilakukan maka diputuskan untuk dilakukan *reshaping* terhadap tulang mandibula yang hiperplastik dalam narkose umum. Insisi *trapezoid* dilakukan dengan menggunakan blade #15 secara intraoral dari *midline* mandibula melewati gingival margin hingga ke retromolar. Setelah dilakukan diseksi dengan rasparatorium didapatkan tulang berwarna putih kemerahan berukuran 10 x 5 x 2,5 cm. Tulang tersebut dibagi beberapa bagian dengan menggunakan *chisel and mallet* dan dilakukan *reshaping* dengan bur frasser sampai didapatkan tulang mandibula mencapai bentuk anatomis normal dan simetris bila dibandingkan sisi kanan. Perlu dilakukan preservasi nervus mentalis untuk meminimalisir risiko cedera saraf saat dilakukan pembedahan yaitu parestesia atau pendarahan pada neurovaskular. Saat

pembedahan dan pasca pembedahan tidak ditemukan komplikasi-komplikasi tersebut. Kemudian permukaan tulang yang kasar di haluskan dengan bur frasser bulat dan dilanjutkan dengan penghalusan kembali dengan *bone file*, dilakukan palpasi untuk memeriksa bagian tulang yang tajam. Kemudian dilakukan irigasi dengan NaCl 0,9%. Flap kemudian dikembalikan dan dilakukan suture primer pada bagian yang dilakukan insisi dengan benang polyglactin ukuran 4-0. Saat operasi maupun pasca operasi tidak terdapat perdarahan yang signifikan.



Gambar 6: Intra operatif menunjukkan teknik *reshaping* mandibula untuk mengembalikan bentuk anatomi normal mandibula



Gambar 7: Foto profil dua bulan post-operatif terlihat tidak ada benjolan yang signifikan dari arah depan dan samping kiri kanan jika dibandingkan dengan sisi kiri serta tidak ada tanda pertumbuhan jaringan baru

Setelah 7 hari pasca operasi pasien datang kembali untuk kontrol pasien mengeluhkan

parestesi yang *intermitten* tetapi tidak memberikan pengaruh berarti pada aktivitas pasien, pemeriksaan klinis menunjukkan penyembuhan yang baik pada bagian jahitan dan kebersihan rongga mulut pasien baik. Hasil spesimen yang didapatkan ketika operasi secara histologis didiagnosis sebagai fibrous dysplasia dan tidak ada tanda-tanda malignansi. Dilakukan pelepasan jahitan pada hari ke-7 dan luka tertutup rapat dan tidak ada tanda-tanda inflamasi. Kemudian pasien kontrol kembali 2 bulan kemudian untuk melihat perkembangan dari pertumbuhan fibrous displasia, dari pemeriksaan klinis tidak terdapat pertumbuhan jaringan pasca pembedahan.

PEMBAHASAN

Secara umum fibrous displasia diklasifikasikan menjadi dua tipe yaitu monostotik dan poliostotik. Monostotik merupakan tipe yang paling banyak sekitar 80-85% dari semua kasus fibrous displasia yang didiagnosis dimana tipe ini hanya melibatkan satu tulang saja, sedangkan poliostotik merupakan tipe fibrous displasia yang melibatkan beberapa tulang dimana frekuensinya jauh lebih sedikit dibandingkan dengan tipe monostotik yaitu sekitar 20-30% dari total kasus yang didiagnosis sebagai fibrous displasia, dan lebih sering dijumpai pada anak-anak dan wanita. Selain itu terdapat tipe *McCune-Albright Syndrome* yang merupakan fibrous dysplasia tipe poliostotik dengan pigmentasi pada kulit (*cafe-au-lait*

spots) serta pasien mengalami kelainan endokrin. Fibrous displasia dapat berhubungan dengan genetik dan hormonal. Fibrous displasia dapat terjadi bersamaan dengan atau tanpa abnormalitas endokrin dan *cafe-au-lait spots (McCune-Albright Syndrome)*.^{3,6,7} Diagnosis ditegakkan berdasarkan riwayat, pemeriksaan klinis, radiologis dan histologis. diagnosis banding dari fibrous displasia terdiri dari beberapa kelainan seperti *simple bone cyst, non-ossifying fibroma, osteofibrous displasia* atau *ossifying fibroma, adamantinoma, low grade intramedullary osteosarcoma* dan *Paget disease*. Pada kasus ini fibrous displasia didiagnosis dengan tipe monostotik dimana terdapat penebalan tulang *fibro-osseous* hanya pada tulang mandibula sinistra saja yang dapat dilihat dari *CT-scan*.^{8,9}

Kasus ini dilakukan biopsi insisi sebanyak satu kali untuk menghilangkan kemungkinan malignansi dan menegakkan diagnosis. Secara histologis didapatkan gambaran yang terdiri dari lamelar tulang dalam batas normal, tidak terlihat *osteoblastic rimming*, terlihat sel-sel fibrosit yang tumbuh hiperplastik memadat dengan inti dalam batas normal, tidak tampak tanda-tanda keganasan sehingga dapat disimpulkan secara histologis merupakan fibrous displasia. Menurut Karia *et. al* pemeriksaan histologi merupakan *gold standard* untuk konfirmasi fibrous displasia dengan gambaran lesi *fibro-osseous* dengan tepi lesi tidak jelas yang dapat dikonfirmasi dengan gambaran radiografi.^{6,9,10} Pemeriksaan

panoramik didapatkan gambaran *ground-glass appearance* dimana gambaran ini seringkali ditemukan pada pasien anak-anak hingga remaja, dimana lesi akan berkurang radiolusensinya dan bersifat heterogenous dengan bertambahnya usia. Selain itu gambaran *CT-Scan* kepala menunjukkan gambaran massa solid dengan gambaran *endosteal scalloping*.

Prosedur bedah pada kasus ini bertujuan untuk melakukan koreksi dan mengembalikan estetika normal wajah pasien, sehingga dibutuhkan pendekatan yang tidak mempengaruhi estetika wajah pasien dan pembuangan tulang hiperplastik pada mandibula untuk koreksi bentuk mandibula yang sesuai dengan anatomi normal.³ Selain itu, kasus ini sangat sulit dalam menentukan batas lesi dan menghilangkan lesi secara menyeluruh dikarenakan batas lesi yang tidak jelas, sehingga ketika sudah didapatkan bentuk anatomis yang baik dan jaringan tulang yang tersisa tidak tampak seperti tulang *woven* maka perawatan pembedahan terhadap fibrous displasia pada kasus ini sudah dianggap adekuat.^{4,6,11} Hal ini menjadi tantangan terhadap potensi rekurensi karena masih ada kemungkinan masih terdapat sisa fibrous displasia dan pasien belum selesai masa pertumbuhannya, oleh karena itu perlu dilakukan evaluasi berkala setiap 6 bulan untuk melihat pertumbuhan tulang *woven* baru secara radiografi dan pasien disarankan juga untuk dilakukan pemeriksaan *alkaline fosfatase* untuk melihat kemungkinan

transformasi menjadi malignansi. Selain itu, pasien merasa puas dengan hasil pembedahan yang dilakukan baik secara fungsional maupun dari segi estetik, karena dalam kasus ini digunakan pendekatan intraoral.^{6-8,12}

Fibrous displasia bukan merupakan lesi yang bersifat malignan, sehingga terapi radioterapi kontraindikasi terhadap perawatan fibrous displasia karena akan menyebabkan transformasi fibrous displasia menjadi sarkoma, meskipun dilaporkan transformasi menjadi keganasan adalah sekitar 0,4% dari pasien yang di *follow-up* tanpa dilakukan radioterapi, sehingga harus menjadi pertimbangan ke arah malignansi bila terdapat gejala nyeri pada daerah pembengkakan, pertumbuhan yang cepat.^{3,5,13} Transformasi ke arah malignansi harus menjadi perhatian beberapa kasus dapat bertransformasi menjadi osteosarkoma, fibrosarkoma, dan chondrosarkoma, faktor risiko dari transformasi ini adalah dilakukannya radioterapi pada pasien dan tidak direkomendasikan juga dilakukan radioterapi untuk perawatan lesi ini.⁷ Meskipun pada kasus ini tidak terdapat tanda-tanda bahwa terjadi transformasi ke arah maligna tetapi pasien tetap dilakukan *follow-up* berkala untuk memantau perkembangan lesi yang telah dilakukan *reshaping*. Pasien disarankan juga untuk dilakukan pemeriksaan *alkaline fosfatase* sebagai penanda untuk kemungkinan transformasi ke arah malignansi maka akan terjadi peningkatan level dari *alkaline fosfatase*.^{9,12,14,15}

SIMPULAN

Kasus ini didapatkan prognosis yang baik setelah dilakukan *reshaping* pada tulang yang mengalami hiperplastik pada tulang mandibula dari *midline* hingga ke angulus. Fibrous displasia juga tidak jarang behubungan dengan lesi lain selain tulang kraniofasial oleh karena itu dibutuhkan pemeriksaan secara holistik pada pasien. Perawatan fibrous displasia harus memperhatikan fungsi estetika dan anatomi normal. Selain itu, perawatan yang komprehensif sangat dibutuhkan untuk mendapatkan bentuk terbaik dari tulang mandibula setelah dilakukan *reshaping* dan perlu diketahui bahwa pertimbangan usia perlu diperhatikan karna masih dalam tahap tumbuh kembang yang kemungkinan dapat terjadi asimetris sehingga memerlukan kontrol berkala. Tidak selesai sampai pembedahan saja kemungkinan tulang *fibro-osseous* tumbuh kembali dan bertransformasi ke arah malignansi meskipun jarang terjadi, maka disarankan untuk pemeriksaan radiografi dan *alkaline fosfatase* secara berkala untuk jangka waktu yang lama.

REFERENSI

1. Balaji PP. Textbook of Oral and Maxillofacial Surgery. Elsevier India; 2018.
2. Neville BW, Damm DD, Allen C, Chi AC. Oral and Maxillofacial Pathology. Elsevier Health Sciences; 2015. 928 p.
3. Menon S, Venkatswamy S, Ramu V, Banu K, Ehtaih S, Kashyap VM. Craniofacial fibrous displasia: Surgery and literature review. Ann Maxillofac Surg. 2013 Jan;3(1):66–71.
4. Ono K, Yoshioka N, Kunisada Y, Nakamura T, Nakamura Y, Obata K, et al. Craniomaxillofacial Fibrous Displasia Improved Cosmetic and Occlusal Problem by Comprehensive Treatment: A Case Report and Review of Current Treatments. Diagn Basel Switz. 2022 Sep 3;12(9):2146.
5. Lee JS, FitzGibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, Lustig LR, Akintoye SO, et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous displasia. Orphanet J Rare Dis. 2012 May 24;7 Suppl 1:S2.
6. Karia HG, Jadhav A, Bhola N, Hande A. Monostotic fibrous displasia of mandible: A report of a case. J Datta Meghe Inst Med Sci Univ. 2020; Apr 1;15(2):317.
7. Pereira TDSF, Gomes CC, Brennan PA, Fonseca FP, Gomez RS. Fibrous displasia of the jaws: Integrating molecular pathogenesis with clinical, radiological, and histopathological features. J Oral Pathol Med Off Publ Int Assoc Oral Pathol Am Acad Oral Pathol. 2019 Jan;48(1):3–9.
8. Kaynak BA. Conservative treatment of Fibrous Displasia. Pak J Med Sci. 2019;35(3):873–6.
9. Yang HY, Su BC, Hwang MJ, Lee YP. Fibrous displasia of the anterior mandible: A rare case report. Ci Ji Yi Xue Za Zhi Tzu-Chi Med J. 2018 Sep;30(3):185–7.
10. Burke A, Collins M, Boyce A. Fibrous displasia of bone: craniofacial and dental implications. Oral Dis. 2017;23(6):697–708.
11. Zain-Alabdeen E, Abdelfattah A, Kordi O, Al-Sadhan R. The dilemma of juvenile fibrous displasia versus chronic osteomyelitis of the posterior mandible: A case report. Clin Case Rep. 2022;10(10):e6379.
12. Assiri KI. Monostotic Fibrous Displasia Involving the Mandible: A Case Report. SAGE Open Med Case Rep. 2020;8:2050313X20936954.
13. Arrohmansyah DI, Ismunandar H, Himayani R. Fibrous. Med Prof J Lampung. 2021;Jul 17;11(1):135-40.
14. Davidova LA, Bhattacharyya I, Islam MN, Cohen DM, Fitzpatrick SG. An Analysis of Clinical and Histopathologic Features of Fibrous Displasia of the Jaws: A Series of 40 Cases and Review of Literature. Head Neck Pathol. 2020 Jun;14(2):353–61.
15. Berberi A, Aoun G, Khalaf E, Aad G. Monostotic Fibrous Dysplasia of the Mandible in a 9-Year-Old Male Patient Treated with a Conservative Surgical Treatment: A Case Report and 15-Year Follow-Up. Case Reports in Dentistry. 2021 May 3;2021:1-6.