
PERAWATAN FIBROUS DYSPLASIA MAKSILA DEXTRA ANTERIOR PADA ANAK USIA 5 TAHUN (Laporan Kasus)

Eviwati Sitanggang*, Bambang Dwirahardjo**, Cahya Yustisia Hasan**

* Residen Bedah Mulut dan Maksilofasial, FKG UGM Yogyakarta

** Bagian Bedah Mulut dan Maksilofasial, FKG UGM Yogyakarta

KATA KUNCI

*Fibrous Dysplasia,
Monostotic, Polyostotic*

Fibrous dysplasia,
monostotik, poliototik

ABSTRAK

Introduction: *The Management of Anterior Maxillaris Dextra Fibrous Dysplasia at the 5 years old patient.* Fibrous dysplasia is an abnormal bone growth where normal bone is replaced with fibrous connective tissue intermixed with irregular bony trabeculae. It causes bone pain, deformities & pathologic fracture. Fibrous dysplasia is a sporadic benign skeletal disorder that can affect one bone (monostotic) or multiple bone (polyostotic). **Discussion:** *The clinical behavior and progression of fibrous dysplasia may also vary, thereby making the management of this condition difficult with few established clinical guidelines.* **Conclusion:** *This paper provides a biopsy and reconturing as the choice of treatment.*

Pendahuluan: Fibrous dysplasia adalah suatu kelainan tulang yang ditandai dengan penggantian tulang normal oleh jaringan ikat yang mengalami proliferasi yang berlebihan bercampur dengan trabekula tulang yang iregular. Dapat menyebabkan nyeri pada tulang, deformitas & fraktur patologis. Fibrous dysplasia adalah kelainan tulang yang dapat melibatkan satu tulang (monostotik) atau beberapa tulang (poliototik). **Pembahasan :** Gejala klinis dan progresifitas fibrous dysplasia bervariasi dan pedoman klinis untuk kasus tersebut juga terbatas oleh karena itu memilih manajemen yang tepat menjadi cukup sulit. **simpulan:** Tulisan ini melaporkan biopsi dan rekonturing sebagai pilihan terhadap perawatan dari fibrous dysplasia maksilaris anak usia 5 tahun.

PENDAHULUAN

Fibrous dysplasia adalah suatu kelainan tulang yang ditandai dengan penggantian tulang normal oleh jaringan ikat yang mengalami proliferasi yang berlebihan bercampur dengan trabekula tulang yang iregular. Kelainan tulang ini merupakan penyakit kongenital, bukan merupakan penyakit keturunan, dapat terjadi pada satu tulang maupun pada beberapa tulang. *Fibrous dysplasia* biasanya paling sering

mengenai tulang panjang diikuti dengan tulang kraniofasial dan tulang rahang.

Fibrous dysplasia pertama sekali diuraikan oleh Lichtenstein dan Jaffe (1942), oleh sebab itu terkadang disebut sebagai penyakit *Lichtenstein-Jaffe*. Lichtenstein dan Jaffe menguraikan spektrum klinis dan patologi anatomi *fibrous dysplasia*.

Fibrous dysplasia sering dijumpai pada masa anak-anak dan pada dewasa muda (dekade pertama dan kedua). Prevalensi pada pria dan wanita hampir sama. Kelainan ini

jarang mendapat perhatian pasien, karena pertumbuhan lesi yang berjalan lambat, sering disadari setelah mengalami perubahan tulang baik dari segi ukuran maupun perubahan bentuk. Perubahan yang parah dapat menyebabkan terjadinya fraktur spontan. Fibrous dysplasia dapat berkembang selama bertahun-tahun dan cenderung berhenti seiring berhentinya pertumbuhan tulang.

Tulisan ini melaporkan suatu laporan kasus fibrous dysplasia pada anak usia 5 tahun yang datang ke poli bedah mulut RSUP dr, Sardjito, Yogyakarta. Biopsi dan rekonturing dengan general anestesi dipilih sebagai perawatan terhadap kasus ini. Setelah itu dilakukan observasi menunggu sampai masa pubertas setelah ada hasil biopsy. Tujuan laporan kasus ini adalah untuk memberikan informasi ilmiah tentang penatalaksanaan fibrous dysplasia pada anak

Etiologi fibrous dysplasia belum diketahui secara jelas. Lichteinstein dan Jaffe mengindikasikan bahwa aktifitas yang menyimpang dari pembentukan jaringan mesenkim sebagai penyebab. Ada juga yang menyebutkan mutasi gen yang menyebabkan penyimpangan proliferasi dan diferensiasi sel osteoblastik.

Joseph dan James (1989) mengemukakan bahwa fibrous displasia disebabkan adanya suatu reaksi yang abnormal dari peristiwa traumatik yang terlokalisasi. Penelitian lain menunjukkan bahwa kelainan struktur kimia suatu protein tulang yang

mengakibatkan pembesaran sel-sel yang menghasilkan jaringan fibrous.

Secara umum klasifikasi dari fibrous dysplasia adalah monostotik, poliototik dan McCune-Albright Syndrom. Monostotik merupakan jenis yang paling banyak dijumpai (70-80%) dari semua kasus fibrous dysplasia. Poliototik melibatkan beberapa tulang. Frekuensinya lebih sedikit (20-30), lebih sering dijumpai pada anak dan wanita. *McCune-Albright Syndrom* merupakan poliototik fibrous dysplasia dengan pigmentasi pada kulit (*cafe-au-lait spots*) dan kelainan endokrin.

Fibrous dysplasia adalah *self limiting disease* dimana pertumbuhan lesi akan melambat dan kembali normal sesuai dengan berhentinya pertumbuhan tulang . Beberapa kasus asimtomatik hanya diobservasi. Biphosponat secara intravena digunakan untuk mengurangi nyeri dan meningkatkan kekuatan tulang pada pasien poliototik. Beberapa instansi, mengindikasikan operasi untuk mengetahui diagnosa histologis dan mengoreksi deformitas dan pencegahan fraktur patologis.

Peningkatan ukuran tumor yang cepat, rasa nyeri, paresthesia atau gangguan fungsi merupakan alasan tambahan untuk dilakukannya operasi. Munro dan Chan menguraikan eksisi komplis dari massa tulang dan diganti dengan bone graft, biasanya digunakan pada tumor daerah *frontalorbital-zygomatic*.

LAPORAN KASUS

Seorang anak perempuan umur 5 tahun dirujuk oleh RSUD Wonosari dengan diagnosis sementara fibrous dysplasia. Keluhan utama orang tua pasien adalah terdapat pembengkakan pada daerah di atas bibir kanan atas anaknya. Pembengkakan dirasakan ± 3 bulan sebelum masuk rumah sakit. Orang tua menyadari pembengkakan setelah anak selalu menangis ketika dicium orang tua.

Pemeriksaan klinis keadaan umum pasien baik, ditemukan pembengkakan pada daerah maksila dextra anterior. Ekstra oral terdapat pembengkakan dan perubahan bentuk pada bagian atas bibir kanan. Wajah tampak asimetri. Intra oral terdapat pembengkakan berukuran $\pm 1,5 \times 1,5$ cm, berada pada area vestibulum 52 dan 53, konsistensi keras, warna kemerahan, tidak mudah berdarah dan nyeri bila ditekan. Gigi geligi dalam kondisi normal, tidak goyang.

Rencana perawatan pada kasus ini adalah biopsi dan rekonturing dengan general anastesi. Setelah didapat hasil biopsi dilakukan observasi menunggu sampai masa pubertas selesai. Prosedur anastesi dimulai dengan intubasi orotrakeal menggunakan pipa endotrakeal. Operasi diawali dengan tindakan aseptik pada daerah operasi ekstra dan intra oral. Injeksi lidokain plus adrenalin yang telah diencerkan 1:200.000 pada tempat yang akan diincisi. Incisi intra oral dilakukan dengan flap triangular mulai dari gigi 51 sampai gigi 54.

Flap dibuka dan dilakukan eksisi pada lesi dengan membuat parit dengan round bur untuk mempermudah pengambilan tulang. Tulang yang menonjol diambil, dilakukan rekonturing dengan menggunakan frasser, sampai tulang sesuai dengan bentuk anatomis.



Gambar 1. A. Ekstra oral, wajah asimetri, pembengkakan di atas bibir kanan B. Intra oral, pembengkakan pada vestibulum gigi 52 dan 53



Gambar2. OPG tampak lesi radiolusen pada apikal gigi 52 dan 53.

Dilakukan penutupan flap dengan suturing. Lesi yang di eksisi dikirim ke laboratorium patologi anatomi dengan menggunakan media formalin 10%. Hasil pemeriksaan patologi anatomi menunjukkan fragmen jaringan *woven bone* yang sebagian membentuk huruf Cina (*curva*), tidak didapat *osteoblastic rimming*. Terdapat proliferasi jaringan ikat padat, tidak didapatkan tanda

ganas. Dari hasil patologi anatomi ini tegak diagnosa fibrous dysplasia.



Gambar 4. Gambaran mikroskopik fibrous displasia menunjukkan karakter trabekula tulang irreguler (seperti huruf Cina) dengan adanya ruang fibrosis



Gambar 3. A.Pembuatan parit dengan round bur, B. Rekonturing menggunakan frasser

Medikasi post operasi dibawa pulang adalah amoksisilin 250 mg dan asam mefenamat 250mg. Instruksi post operasi untuk menjaga kebersihan mulut dan kontrol pada 7 hari paska operasi untuk pengambilan jahitan.

PEMBAHASAN

Fibrous Dysplasia adalah kondisi non malignan dimana tulang dan sumsum tulang digantikan oleh jaringan fibrous dan woven bone, bersifat non odontogenik. Prevalensi fibrous dysplasia 5-7% dari seluruh tumor jinak pada tulang. Fibrous dysplasia sering terjadi pada masa anak-anak dan dewasa muda (dekade pertama dan kedua) , stabil

dan berhenti berkembang pada saat tulang matur.

Secara umumnya fibrous dyslasia diklasifikasikan monostotik dan poliostotik. Fibrous dysplasia diduga berhubungan dengan fungsi hormonal. Fibrous dysplasia, dapat terjadi bersamaan dengan atau tanpa abnormalitas endokrin dan *cafe-au-lait spots (McCune-Albright Syndrome)*.

Pertumbuhan Fibrous dysplasia biasanya berupa siklus, dimana fase aktif terjadi sepanjang masa anak-anak atau bersamaan dengan masa pubertas atau kehamilan. Sepanjang masa pertumbuhan aktif, pasien dapat merasakan nyeri, dengan atau tanpa paresthesia, atau defisit fungsional seperti terganggunya penglihatan. Tumor biasanya berhenti pertumbuhannya pada usia 20-25 tahun. Wanita dapat mengalami pertumbuhan lebih lanjut pada waktu kehamilan. Setelah usia 25 tahun, sangat jarang pasien mengalami pertumbuhan yang signifikan dari fibrous dysplasia.

Umumnya pasien tidak merasakan awal terjadinya kasus fibrous dysplasia karena tidak ada simptom yang jelas. Kelainan tulang sering diketahui secara tidak sengaja melalui pemeriksaan radiografi untuk alasan lain. Fibrous dysplasia biasanya muncul tanpa rasa nyeri, pembesaran tumbuh lambat . Diagnosa ditegakkan berdasarkan riwayat, pemeriksaan klinis, radiologis dan histologis. Diferensial diagnosa dari fibrous dysplasia adalah *simple bone cyst, nonossifying fibromas, osteofibrous dysplasia atau*

ossifying fibroma, *adamantinoma*, *low grade intramedullary osteosarcoma* dan *Paget disease*

Pada foto polos fibrous dysplasia tampak sebagai lesi *intramedullary, expansile*. Selain itu fibrous dysplasia dapat tampak radiolusen atau sklerotik, namun kebanyakan mempunyai karakteristik berupa *hazy ground-glass appearance*, Derajat kebutaan secara radiografi menunjukkan korelasi yang mendasari kondisi histopatologi. Semakin radiolusen maka semakin dominan elemen fibrous, semakin radiopak maka proporsi *woven bone* lebih banyak.

Fibrous dysplasia yang paling umum terjadi adalah jenis monostotik pada tulang rusuk, femur, kraniofacial terutama daerah maksila. Tipe poliostotik sering ditemui pada tulang femur, tibia, pelvis dan kaki. Kelainan bentuk tulang yang sering adalah diskrepansi panjang kaki, asimetri wajah dan deformitas tulang rusuk.^(9,10,11) Komplikasi yang paling umum adalah fraktur terutama pada tipe poliostotik. Transformasi ke arah malignansi sangat jarang terjadi (0,4%-4%).

Laporan kasus ini terjadi pada anak perempuan usia 5 tahun. Tumor hanya dijumpai pada satu tulang. Tidak ada riwayat fibrous dysplasia pada anggota keluarga yang lain. Ekstra oral terdapat perubahan bentuk wajah pada bagian atas bibir kanan, menjadi asimetri.

Pasien merasakan nyeri pada daerah pembengkakan bila disentuh dan ditekan..

Intervensi bedah biasanya dilakukan setelah fase pertumbuhan aktif selesai dan kondisi tumor sudah stabil. Pada banyak kasus, lesi stabil dan berhenti membesar pada saat maturasi tulang sudah tercapai. Eksisi lesi secara komplit sangat sulit karena batas yang tidak jelas dan nature lesi yang difuse.

Perawatan fibrous dysplasia pada kasus ini adalah biopsi dan rekonturing. Hal ini dilakukan karena pasien mengeluhkan nyeri tekan dan sudah menyebabkan perubahan bentuk wajah. Biopsi dilakukan untuk menegakkan diagnosa dan dilakukan rekonturing untuk mengembalikan bentuk tulang menjadi simetri dengan sisi sinistra .

Setelah flap dibuka, didapati lesi tulang berwarna putih berukuran $\pm 1,5$ cm. Lesi dibagi beberapa bagian dengan menggunakan round bur dan dilakukan eksisi dengan menggunakan rasparatorium dan direkonturing sampai tulang rata dan simetri dengan sisi sinistra. Durante operasi tidak terjadi perdarahan yang berarti.

Frekuensi fibrous dysplasia pada maksila lebih banyak ditemui dibandingkan mandibula, dapat menyeluruh atau terlokalisir. Biasanya. Terlibatnya tulang alveolus terjadi pada derajat yang berbeda-beda, pertumbuhan gigi dapat terganggu dan terjadi maloklusi. Pada tahap lanjut dapat meluas ke dasar orbita menyebabkan proptosis, diplobia, dan terkadang menyebabkan kebutaan.

Kontrol dilakukan pada hari ke 7 dan didapati jahitan masih baik dan menunjukkan

penyembuhan luka yang baik. Dilakukan pelepasan suturing. Kontrol ke 2 dilakukan pada 3 bulan post operasi. Ekstra oral didapat keadaan wajah yang simetris dan nyeri sudah minimal.



Gambar 5. A Ekstra oral 3 bulan post operasi, wajah simetri, B. Intra oral, tidak terdapat pembengkakan pada vestibulum gigi 52 dan 53



Gambar 6 . OPG 3 bulan post operasi tampak lesi radiolusen pada apikal gigi 52 dan 53.

Rekurensi dari fibrous dysplasia dapat terjadi namun tidak terprediksi . Perubahan kearah malignansi pernah dilaporkan . Untuk itu perlu dilakukan pemeriksaan berkala terhadap kasus fibrous dysplasia. Follow up radiografi setiap 6 bulan untuk melihat progresifitas dari lesi fibrous dysplasia.

SIMPULAN

Fibrous dysplasia merupakan self limiting disease. Perawatan terhadap fibrous dysplasia tergantung pada usia pasien,

kematangan tulang dan kondisi fibrous dysplasia. Pada kasus asimtomatik manajemennya adalah observasi. Biphosponat digunakan untuk mengurangi nyeri dan meningkatkan kekuatan tulang. Tindakan operasi dilakukan untuk fibrous dysplasia yang menyebabkan deformitas dan mencegah terjadinya fraktur patologis.

Pada kasus ini dilakukan tindakan operasi karena keluhan nyeri dan pembengkakan pada daerah bibir kanan atas menyebabkan asimetri pada wajah. Pemeriksaan yang menyeluruh dan teliti sangat diperlukan dalam menegakkan diagnosa dan perawatan terhadap fibrous dysplasia.

DAFTAR PUSTAKA

1. Balaji SM, 2013, Oral & Maxillofacial Surgery second edition : *Non Odontogenic Tumours* , 2 (8): 558-561.
2. Leonard B Kaban, Maria J. Troulis, 2004, Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery. *Jaw Tumors in Children*. 3(15): 222-223.
3. Peter ward Booth, Stephen A. Schendel, 2005, Maxillofacial Surgery. *Fibrous Dysplasia*. : 2(46): 901-916
4. Shahrokh c.Bagheri, Chris Jo, 2008, Clinical review of Oral and Maxillofacial Surgery : 18
5. Norman K Wood, Pau W. Goaz, 1997, Differential Diagnosis of Oral and Maxillofacial Lesions. *Bone Lesion*, (21)363-365
6. Cholakova R, Kanasirka, 2010, Fibrous Dysplasia In The Maxillo-Mandibular Region-Case Report. *J of IMAB-Annual Proceeding*; 16(4): 10-13
7. Bahar Gursoy, Ahmet Arslan, 2004, Fibrous ysplasia of the mandible: a case report. *J OHDM*; 3(2): 56-59
8. Cagri Delibasi, Ediz Deniz, Isin Dogan Ekici, 2014, Monostotic Fibrous Dysplasiaof the Mandible. *J OHDM*.; 13(2):326-329
9. Wikipedia, 2009, Fibrous dysplasia of bone
10. JS Lee, EJ Fitz Gibbon, 2012, Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia

11. Matthew R. Dicaprio, William F. Enneking, 2005, Fibrous Dysplasia Pathophysiology, Evaluation and Treatment; (87):1848-1864
12. David Wray, David Stenhouse, 2003, Textbook of General and Oral Surgery; (1) :36
13. Sumit Sanghai, Parama Chatterjee, 2009, A Concise Textbook of Oral & Maxillofacial Surgery; (1): 210
14. M. Anthony Pogrel, Karl-Erik Kahnberg, 2014, Essentials of Oral and Maxillofacial Surgery. ; (1) : 218
15. Lars Andersson, Karl-Erik Kahnberg, 2010, Oral and Maxillofacial Surgery; (1) : 658-660
16. Balasundari Shreedhar, Mala Kamboj, 2012, Fibrous Dysplasia of the Palate: Report of a Case and Review of Palatal Swellings. *J of Pediatric*; (10):1-4
17. Jyothi Mahadesh, Charan Gowda, 2011, Fibrous Dysplasia of Jaw Bones. *J of Dental Science and Research* ;(2); 18-24
18. Suneedh Gupta, K. Umesh, 2011, Fibrous Dysplasia of Maxillary bone : A Case Report. *J. Medical Scienc* ;(4): 92-97
19. S Mallina, Rphilip, 2007, Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone. *Med J Malaysia*; (62): 160-161