



Pertimbangan Prostodontik pada Penderita *Dysplasia Ectodermal*

MAKALAH KARYA ILMIAH

Disusun Oleh:

Elin Hertiana, drg., Sp.Pros

**UNIVERSITAS PROF. DR. MOESTOPO (BERAGAMA)
JAKARTA
2021**

Pertimbangan Prostodontik pada Penderita *Dysplasia Ectodermal*

Drg. Elin Hertiana, Sp.Pros

Departemen Prostodonsia, FKG Universitas Prof. Dr. Moestopo (Beragama)

1220@dsn.moestopo.ac.id

Abstrak:

Dysplasia Ectodermal (DE) didefinisikan sebagai kelainan genetik dimana terdapat cacat bawaan lahir dari dua atau lebih struktur ectodermal. Sekitar 80% dari penderita DE berkaitan dengan kelainan gigi. Kelainan gigi pada DE dapat berupa anodontia, hipodontia, taurodontisme, *supernumerary tooth*, gigi neonatal, gigi natal, dan hipoplasia enamel. *Dysplasia ectodermal* disebabkan oleh karena adanya mutasi gen tertentu pada suatu kromosom dan dapat diturunkan secara autosomal dominan, autosomal resesif maupun *X-linked*. Terdapat dua jenis DE, yaitu *Anhydrotic* atau *Hypodrotic Ectodermal dysplasia* dan *Hydrotic ectodermal dysplasia*. Perawatan rongga mulut pada penderita DE terutama untuk menggantikan kehilangan gigi dan memperbaiki bentuk anatomi gigi. Berbagai pilihan perawatan prostodonsia dapat dilakukan seperti pembuatan *crown* dan *bridge*, gigi tiruan lepasan dan *implan* gigi, serta kadang kala membutuhkan perawatan multidisiplin dengan bagian lain seperti orthodontics, konservasi dan bedah mulut. Kontrol rutin setiap 6 sampai 12 bulan disarankan sampai pertumbuhan skeletal berhenti dan dapat dibuatkan protesa definitifnya.

Kata kunci : *dysplasia ectodermal*, gigi tiruan, perawatan prostodonsia.

Abstract:

Ectodermal dysplasia (ED) is a genetic disorder in which there are congenital defects of two or more ectodermal structures. About 80% of patients with ED are associated with dental abnormalities. Dental abnormalities in ED are anodontia, hypodontia, taurodontism, and enamel hypoplasia. Ectodermal dysplasia is caused by mutations in certain genes on a chromosome and can be inherited in an autosomal dominant, autosomal recessive or X-linked manner. There are two types of ED: Anhydrotic or Hypodrotic Ectodermal dysplasia and Hydrotic ectodermal dysplasia. Oral care in patients with ED is mainly to replace lost teeth and restore shape of the teeth. Various prosthetic treatment options are available such as crowns and bridges, removable dentures and dental implants, and sometimes require multidisciplinary treatment with other departments such as orthodontics, conservation and oral surgery. A 6- to 12-month recall is advised till the complete skeletal growth and use their definitive prostheses.

Keywords: ectodermal dysplasia, denture, prosthetic treatment.

PENDAHULUAN

Dysplasia Ectodermal (DE) didefinisikan oleh *National Foundation for Ectodermal*

Dysplasia sebagai kelainan genetik dimana terdapat cacat bawaan lahir dari dua atau lebih struktur ectodermal.¹ Sekitar 80% dari penderita DE berkaitan dengan kelainan gigi. Kelainan gigi pada DE dapat berupa anodontia, hipodontia, taurodontisme dan hipoplasia enamel. Gejala

klinis di rongga mulut yang paling sering terjadi adalah hipodontia dari gigi sulung dan permanen, terjadi terutama pada gigi insisif bawah, gigi molar dua bawah, dan gigi caninus atas.² Kehilangan gigi pada penderita DE lebih banyak terjadi pada mandibula. Hipodontia di rahang atas pada gigi permanen berhubungan dengan dismorfologi kraniofasial yang dipengaruhi basis kranial dan panjang mandibula yang terjadi pada mayoritas laki-laki.³

Menurut Guckes *et al.* gigi permanen yang ditemukan pada penderita DE yaitu gigi insisif satu atas (42%), gigi molar atas (41%) dan gigi molar satu bawah (39%), sedangkan gigi anterior bawah jarang ditemukan. Selain tidak adanya gigi, DE juga dapat menyebabkan tidak berkembangnya rahang secara sempurna. Hal ini mempengaruhi estetika wajah sehingga menghasilkan penampilan seperti bagian bawah wajah yang pendek.³ Umumnya penderita akan mengalami gangguan dalam pengunyahan, fungsi berbicara serta estetik sehingga perlu dilakukan perawatan prostetik dalam jangka waktu yang cukup lama. Perawatan prostodontik seperti pembuatan *crown* dan *bridge*, gigi tiruan lepasan, dan implan dapat digunakan secara individu atau kombinasi. Perawatan yang ideal adalah dengan pendekatan multidisiplin.⁴

TINJAUAN PUSTAKA

Dysplasia ectodermal didefinisikan sebagai gangguan genetik dimana terdapat kelainan lahir bawaan dari 2 atau lebih struktur ectodermal. Struktur ini dapat meliputi kulit, rambut, kuku, gigi, sel saraf, kelenjar keringat, bagian mata dan telinga atau bagian organ lain. *Dysplasia ectodermal* adalah kelainan yang relatif jarang, dengan frekuensi bervariasi antara 1: 10.000 dan 1: 100.000 kelahiran hidup dan lebih sering pada pria. Sebagian besar kasus diwariskan dari autosom resesif, tetapi dapat juga dari autosom dominan atau *X-linked*.^{4,5}

Penyebab *Dysplasia Ectodermal*

Dysplasia ectodermal disebabkan oleh karena adanya mutasi gen tertentu pada suatu kromosom dan dapat diturunkan secara autosomal dominan, autosomal resesif maupun X-linked. Tipe hidrotik diturunkan secara autosomal dominan, sedangkan tipe hipohidrotik terutama diturunkan secara X-linked. Penyebab kelainan DE tipe hipohidrotik adalah akibat adanya mutasi pada gen EDA yang diwariskan dalam kromosom X resesif. Karena penyakit ini dibawa oleh kromosom X, maka penderitanya lebih banyak terjadi pada kaum laki-laki yang hanya memiliki satu kromosom X sedangkan pada perempuan harus terjadi di dua kromosom X nya. Pada perempuan, jika hanya satu kromosom saja yang bermutasi maka dirinya menjadi carrier (pembawa gen). Mutasi yang terjadi ini mencegah interaksi normal antara ektoderm dan mesoderm sehingga mengganggu perkembangan normal dari rambut, kelenjar keringat dan gigi.^{6,7}

Klasifikasi *Dysplasia Ectodermal* ^{4,8,9,10}

Dysplasia Ectodermal dapat diklasifikasikan menjadi 2 yaitu:

1. Hipohidrotik atau Anhidrotik (*Christ Siemens Touraine Syndrome*) yaitu dimana jumlah kelenjar keringat berkurang/tidak ada/tidak berfungsi dengan normal (abnormal). *Hypodrotic ectodermal dysplasia* (HED) memiliki trias karakteristik yaitu *hypotrichosis* (kelainan kulit, rambut, dan kuku), baik hipodontia maupun anodontia, dan hypohidrosis (tidak adanya sebagian atau total kelenjar keringat ekskrin). Sindrom HED diturunkan sebagian besar secara X-linked recessive tetapi dapat juga autosomal resesif.
2. Hidrotik (*Clouston syndrome*) yaitu kelenjar keringat normal. Tipe hidrotik biasanya ditandai dengan hipotrichosis, distrofi kuku serta hiperkeratosis pada telapak tangan dan telapak kaki. Sindrom ini biasanya diturunkan dari autosomal dominan.

Gambaran Klinis *Dysplasia Ectodermal* ^{4,6,8}

1. Ekstra Oral :

- Rambut tidak normal : sedikit, halus, rambut tipis pada kulit kepala dan alis (hypotrichosis).
- Kuku abnormal (onchodysplasia).
- Kelenjar keringat yang tidak normal atau tidak ada kelenjar keringat (dyshidrosis).
- Struktur-struktur terkait lainnya termasuk ridge supraorbital dan dahi yang menonjol, tulang hidung datar, bibir yang menonjol karena penurunan dimensi vertikal wajah.

2. Intra Oral :

Tanda klinis di rongga mulut yang sering terlihat yaitu hipodonsia (kehilangan satu atau lebih gigi sulung atau permanen secara kongenital), oligodonsia (kehilangan >6 gigi permanen), anodontia (kehilangan semua gigi permanen), pertumbuhan gigi permanen biasanya lebih lambat 6 – 12 bulan, gigi cenderung berukuran kecil dan jarak antar gigi lebar. Gigi yang biasanya tumbuh adalah gigi insisif atas, gigi molar pertama atas dan bawah serta gigi kaninus atas. Bentuk mahkota gigi insisif dan kaninus biasanya tidak normal (berbentuk baji), akar pendek dan ruang pulpa yang besar. Sering terjadi maloklusi dan karies gigi.

Hilangnya banyak gigi dalam kasus HED dapat menyebabkan pertumbuhan alveolar berkurang pada daerah yang tidak bergigi, gangguan fungsi pengunyahan dan penelan, gangguan sistem stomatognatik yang parah, mulut kering serta kesulitan bicara. Maksila dan mandibula yang hipoplastik dengan sedikit atau tanpa adanya dukungan gigi dapat mengakibatkan hilangnya gigitan dan penyempitan alveolar ridge.

PEMBAHASAN

Perawatan rongga mulut yang dilakukan untuk penderita *dysplasia ectodermal* terutama untuk menggantikan kehilangan gigi harus didasarkan pada pertumbuhan dan perkembangan pasien. Beberapa perawatan prostodonsia seperti pembuatan *crown* dan *bridge*, gigi tiruan lepasan, maupun implan dapat digunakan secara individu maupun kombinasi. Perawatan yang ideal dapat menggunakan pendekatan multidisiplin misalnya dengan bagian orthodonsia untuk pemasangan piranti ortho, bagian konservasi untuk perawatan saluran akar dan bagian bedah mulut untuk pembedahan atau pemasangan implan. Meskipun tidak ada waktu yang pasti untuk menentukan kapan dilakukannya perawatan, akan tetapi untuk pasien anak-anak disarankan untuk memberikan perawatan dini sebelum anak mulai sekolah agar tetap memiliki penampilan yang normal serta untuk beradaptasi dengan protesa.^{4,8}

Perawatan dengan menggunakan gigi tiruan cekat (*bridge*) pada penderita DE jarang dilakukan karena umumnya hanya ada sedikit gigi. Perawatan dengan pembuatan *crown* dapat dilakukan untuk memperbaiki bentuk anatomi gigi. Tetapi ukuran pulpa yang lebih besar dan tinggi mahkota yang lebih pendek harus menjadi pertimbangan.⁴

Gigi tiruan lepasan menjadi pilihan perawatan yang paling sering digunakan oleh penderita DE karena aman, efisien dalam waktu serta biaya. Karena ridge daerah bergigi tidak berkembang, maka protesa memiliki kemungkinan tidak retentif dan tidak stabil sehingga diperlukan *vestibuloplasty* atau *ridge augmentation*.^{4,9}

Pada anak *dysplasia ectodermal* dibutuhkan kontrol rutin dan berkala untuk memodifikasi gigi tiruannya misalnya dengan prosedur relining, rebasing atau bahkan pembuatan gigi tiruan baru untuk mengakomodasi proses pertumbuhan dan perkembangan tulang rahang serta mempertahankan fungsi bicara, mengunyah dan menelan. Gigi tiruan sebagian lepasan dengan konektor yang rigid tidak boleh digunakan selama masa anak-anak dan remaja karena dapat mengganggu proses pertumbuhan dan perkembangan rahang,

terutama jika protesa tersebut melewati garis tengah. Gigi tiruan lepasan yang berbahan lentur atau fleksibel adalah pilihan perawatan alternatif karena ringan, lentur dan tidak mudah patah. Tetapi kekurangan, gigi tiruan dari bahan ini tidak dapat dilakukan *relining* dan *rebasing*.⁴

Implan gigi adalah suatu alat yang ditanam secara bedah ke dalam jaringan lunak atau tulang rahang sehingga dapat berfungsi sebagai akar pengganti untuk menahan gigi tiruan lepasan maupun gigi tiruan cekat. Perawatan *dysplasia ectodermal* dapat menggunakan implan gigi, dimana implan gigi dapat memberikan kestabilan dan kenyamanan dibandingkan gigi tiruan lepasan. Penggunaan implan gigi harus memperhatikan kualitas dan kuantitas tulang serta alveolar ridge yang tersedia cukup untuk pemasangan implan. Pemasangan implan gigi merupakan salah satu cara rehabilitasi yang mungkin dilakukan pada anak-anak dan remaja. Perencanaan perawatan yang sistematis dapat menghasilkan hasil estetika dan fungsional yang diinginkan. Penilaian pertumbuhan disertai dengan evaluasi tulang alveolar yang seksama harus dilakukan pada awal perencanaan perawatan.^{4,11}

Pendekatan secara multidisiplin diperlukan untuk manajemen dental pada penderita *dysplasia ectodermal*. Karena perawatan umumnya dimulai pada usia yang sangat muda, setiap protesa yang dibuat harus dipantau untuk penyesuaian rutin atau untuk penggantian bila diperlukan akibat adanya pertumbuhan dan perkembangan rahang. Kontrol rutin setiap 6 hingga 12 bulan disarankan sampai pertumbuhan skeletal berhenti dan pasien dapat dibuatkan protesa definitifnya.

KESIMPULAN

Dysplasia Ectodermal (DE) didefinisikan sebagai kelainan genetik dimana terdapat cacat bawaan lahir dari dua atau lebih struktur ectodermal. Sekitar 80% dari penderita DE berkaitan dengan kelainan gigi. Kelainan gigi pada DE seperti anodontia, hipodontia, taurodontisme, dan hipoplasia enamel. Perawatan rongga mulut yang dilakukan untuk

penderita DE terutama untuk menggantikan kehilangan gigi harus didasarkan pada pertumbuhan dan perkembangan pasien. Beberapa perawatan prostodontik seperti pembuatan *crown* dan *bridge*, gigi tiruan lepasan, maupun implan serta perawatan multidisiplin dengan bagian orthodontics, konservasi maupun bedah mulut. Kontrol rutin setiap 6 sampai 12 bulan disarankan sampai pertumbuhan skeletal berhenti dan pasien dapat dibuatkan protesa definitifnya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Nadgere J B, Parmar B A, Ram S M, Shah N P. Prosthetic Rehabilitation of a Patient with *Ectodermal dysplasia*. *Journal of Contemporary Dentistry*. 2016;6(3):214-9.
2. Kishore M, Panat SR, Aggarwal A, Aggarwal N, Upadhyay N, Ajai K, et al. Hypodrotic ectodermal dysplasia: a case series. *J Clin Diagn Res*. 2014 jan;8(1):273-5.
3. Attar A M, Dabbas J, Abbas H. Prosthodontics Rehabilitation Using Palatal Expander For a Child with *Ectodermal dysplasia*. *International Dental & Medical Journal of Advanced Research*. 2017;3:1-4.
4. Kumari N, Kumar G V, Sunil D C, Anto N. *Ectodermal dysplasia*: Prosthodontic Considerations. *International Journal of Oral Health and Medical Research*. 2016;3(4): 92-4.
5. Alnuaimi R, Mansoor M. Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypodrotic *Ectodermal dysplasia* and Oligodontia: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2019;13(329):1-6.
6. Amerongen, A. Mc Donald, Dean, Avery. Dentistry for The Child and Adolescent. 9th ed. Missouri: Mosby-Year Book, Inc.2011.
7. Celli, D., Manente, A., Grippaudo, C. & Cordaro, M. Interceptive treatment in *ectodermal dysplasia* using an innovative orthodontic/prosthetic modular appliance. A case report with 10- year follow-up. *Eur. J. Paediatr. Dent.* 2018;19:307–12.
8. Maryam AZ, Ehsan M, Seyed MRH. Full Mouth Rehabilitation of a 12-Years-Old Patient with Hidrotic *Ectodermal dysplasia* with Removable Partial Denture : A Case Report. *Biomed J Sci & Tech Res*.2018;3(4):3350-2.
9. Torres K, Fernandes T, Petrorossi JC, Pinto G, Cunha G. The Role of the Dentist in the Diagnosis of *Ectodermal dysplasia*. *Rev Gauch Odontol*. 2017;65(2):161-7.

10. Vallejo AP, Monje EL-A, García MG, Fernández MM, Alvarez-Buylla, FB-M. Treatment with removable prosthesis in hypohidrotic *ectodermal dysplasia*. A clinical case. *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal.* 2008;13(2):19-23.
11. Agarwal N, Kumar D, Anand A, Bahetwar SK. Dental implants in children: A multidisciplinary perspective for long-term success. *Natl J Maxillofac Surg.* 2016 Jul-Dec; 7(2):122-6.

FAKULTAS KEDOKTERAN GIGI
UNIVERSITAS PROF DR MOESTOPO (BERAGAMA)

UCAPAN TERIMA KASIH
001/P/FKG/VII/2021

Kepada Yth,
Elin Hertiana, drg., Sp.Pros
di
Departemen Prostodonsia

Dengan hormat,

Bersama ini kami sampaikan terima kasih bahwa bagian Perpustakaan Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Prof. Dr. Moestopo (Beragama), sudah menerima 1 makalah dengan judul :

“PERAWATAN PROSTODONTIK PADA PENDERITA ECTODERMAL DYSPLASIA”

Atas perhatian dan kerjasamanya, kami mengucapkan terima kasih.

Jakarta, 3 Agustus 2021

Fakultas Kedokteran Gigi
Univ. Prof. Dr. Moestopo (Beragama)
Kepala Sub Bagian Perpustakaan



Sinta Deviyanti, drg., M.Biomed