

GAMBARAN RADIOGRAFI DENTOMAXILLOFASIAL PADA PENDERITA PIERRE ROBIN SYNDROME

(DESCRIPTION OF DENTOMAXILLOFACIAL RADIOGRAPHY ON PIERRE ROBIN SYNDROME PATIENTS)

Amrin Thahir, Cek Dara Manja

Departemen Radiologi
Fakultas Kedokteran Gigi, Universitas Sumatera Utara
Jl. Alumni No. 2 Kampus USU Medan 20155

Abstract

Pierre Robin syndrome is craniofacial abnormalities observed in infants from birth. The clinical features of this syndrome are micrognasia, glosptosis, cleft palate and abnormalities in multiple organ systems such as ears, eyes and heart. Radiographically, its showed visible hypoplastic mandible, tongue position is more to the posterior, bilateral cleft lip, congenital partial bone external auditory canal zigoma and imperfect bilaterally. Generally, the prognosis of patients with Pierre Robin syndrome is good, which will continue normally until it reaches the perfect development. The purpose of this paper is that the dentists can determine description of dentomaxillofacial radiography in patients with Pierre Robin Syndrome so that they will be able to establish the diagnosis and the appropriate plan treatment for patient. In conclusion, extra oral radiography there are sefalometri lateral and frontal and three dimensions can be used to support the diagnosis and determine the appropriate plan treatment in patients with Pierre Robin Syndrome.

Key words: radiography, dentomaxillofacial, Pierre Robin syndrome

Abstrak

Pierre Robin Syndrome adalah kelainan kraniofasial yang ditemui pada bayi sejak lahir. Gambaran klinis sindrom ini yaitu mikrognasia, glosptosis, celah langit-langit dan kelainan pada beberapa sistem organ seperti telinga, mata dan jantung. Secara radiografi terlihat hipoplasia mandibula, posisi lidah lebih ke posterior, celah bibir bilateral, kelainan sebagian tulang zigoma dan auditory canal external yang tidak sempurna secara bilateral. Umumnya prognosis penderita Pierre Robin Syndrome baik, yang akan berlanjut secara normal sampai mencapai perkembangan yang sempurna. Tujuan makalah ini adalah agar dokter gigi dapat mengetahui gambaran radiografi dentomaxillofacial pada penderita Pierre Robin Syndrome sehingga dapat menegakkan diagnosa dan membuat rencana perawatan yang tepat terhadap pasien. Sebagai kesimpulan, radiografi dentomaxillofacial yaitu radiografi ekstra oral sefalometri lateral dan frontal serta tiga dimensi dapat dilakukan untuk mendukung diagnosa dan menentukan rencana perawatan yang tepat pada penderita Pierre Robin Syndrom.

Kata kunci: radiografi, dentomaxillofacial, sindrom Pierre Robin

PENDAHULUAN

Pierre Robin syndrome merupakan kelainan kongenital terdiri atas sekelompok kelainan kraniofasial. Gejala utama sindrom ini dapat berupa mikrognasia, glosptosis, dan celah langit-langit, yang mengakibatkan terjadinya gangguan jalan nafas dan kesulitan menelan.^{1,2} Kelainan pada beberapa sistem organ tubuh yang lain dapat ditemukan pada sindrom ini adalah kelainan pada telinga, mata disertai terjadinya serangan apnea dan sianotik yang disebabkan adanya kelainan kongeni-

tal pada jantung.¹

Beberapa penelitian menemukan penyebab sindrom ini karena adanya tekanan yang terjadi pada masa intrauterin yang menyebabkan suatu deformasi, diikuti dengan peran *oligohidramnion*. Menurut Redett, penyebab terjadinya *Pierre Robin syndrome* belum diketahui pasti. Adanya faktor-faktor eksternal yang mengganggu pertumbuhan rahang bawah janin juga dapat menyebabkan terjadinya *Pierre Robin syndrome*. Kondisi neurologis tertentu yang menyebabkan pergerakan rahang bawah didalam rahim, dapat membatasi per-

tumbuhan rahang. Beberapa studi juga menunjukkan bahwa ada kemungkinan faktor-faktor genetik sebagai penyebab terjadinya *Pierre Robin syndrome*.^{1,3}

Pierre Robin syndrome memiliki variasi sesuai dengan tingkat keparahannya. Masalah yang paling umum pada bayi penderita sindrom ini adalah yang berkaitan dengan pernafasan dan nutrisi makanan yang masuk kedalam tubuh bayi.⁴

Tujuan penulisan makalah ini adalah agar dokter gigi dapat mengetahui gambaran radiografi *dentomaxillofacial* pada penderita *Pierre Robin syndrome* sehingga dapat menegakkan diagnosa dan membuat rencana perawatan yang tepat terhadap pasien.

PATOGENESIS

Mekanisme utama yang berkaitan terhadap segala bentuk kelainan yang terdapat pada *Pierre Robin syndrome* adalah kegagalan pertumbuhan mandibula pada masa intrauterin. *Oligohidramnion* adalah suatu rangkaian kelainan anatomi uterin yang menyebabkan terjadinya keterlambatan pertumbuhan dan kelainan pembentukan janin pada masa intrauterin. Pengaruh *oligohidramnion* dapat mengurangi cairan amniotik yang menyebabkan terhambatnya pertumbuhan janin, khususnya pertumbuhan mandibula. Kekurangan cairan amniotik pada masa pembentukan tulang janin menyebabkan dagu tertekan pada pertemuan klavikula dan *sternum*.¹

Pada usia 12-14 minggu, janin mengalami pergerakan dan dagu yang tertekan menyebabkan pertumbuhan mandibula terhambat. Pertumbuhan rahang yang terganggu akibat adanya tekanan mekanis mengakibatkan ukuran rahang menjadi lebih kecil dari ukuran normal (mikrognasia). Lidah yang tidak mendapat tempat yang cukup, berada di antara palatum yang belum sempurna sehingga menyebabkan celah palatum tidak dapat menutup secara sempurna.¹



Gambar 1. Penderita *Pierre Robin syndrome* disertai gangguan pernafasan⁴

GAMBARAN KLINIS

Ada beberapa gambaran klinis yang dapat dijumpai pada penderita *Pierre Robin syndrome*, yaitu mikrognasia, glosoptosis, celah langit-langit, obstruksi saluran pernafasan atas, serangan sianotik, serangan apnea, kelainan mata dan telinga.

1. Mikrognasia
Mikrognasia merupakan malformasi wajah yang ditandai dengan gejala hipoplasia mandibula.⁵
2. Glosoptosis
Glosoptosis merupakan kondisi lidah jatuh ke belakang yang dapat menyebabkan obstruksi faringeal.⁶
3. Celah langit-langit
Terdapat celah pada langit-langit (palatum) yang terjadi karena palatum tidak menutup secara sempurna. Pada kasus *Pierre Robin syndrome*, biasanya terdapat celah palatum berbentuk U dan jarang dengan celah berbentuk V, biasanya tidak disertai celah bibir.⁷
4. Obstruksi saluran pernafasan atas
Gangguan saluran pernafasan pada penderita *Pierre Robin syndrome* merupakan suatu keadaan berhentinya nafas secara berulang selama interval waktu yang singkat.⁶
5. Serangan sianotik
Kebanyakan penyebab terjadinya serangan sianotik adalah kelainan jantung bawaan yang tidak diketahui sebelumnya.⁶
6. Serangan apnea
Serangan apnea disebabkan ketidakmampuan fungsional pusat pernafasan yang ada hubungannya dengan hipoglikemia atau perdarahan intrakranial. Irama pernafasan bayi tidak teratur dan diselingi serangan apnea.⁸
7. Kelainan mata
Kelainan mata pada penderita *Pierre Robin syndrome* paling banyak ditemukan adalah katarak dan glaukoma kongenital.⁴
8. Kelainan telinga
Gangguan telinga pada sindrom ini adalah *otitis media* yang diikuti dengan kelainan bentuk daun telinga. Penderita *Pierre Robin syndrome* yang mengalami kelainan celah langit-langit, ada kemungkinan timbul masalah pendengaran.³

GAMBARAN RADIOGRAFI

Radiografi *dentomaxillofacial* pada penderita *Pierre Robin syndrome* dapat mendukung dalam menegakkan diagnosa. Pemeriksaan melalui evaluasi radiografi dapat mengukur dan mengestimasi apakah mandibula memiliki ukuran normal atau ab-

normal. Radiografi sefalometri secara lateral dan frontal dapat dilakukan pada bulan pertama atau kedua setelah kelahiran. Retraksi mandibula dan lidah yang cenderung ke posterior menjadi gambaran utama *Pierre Robin syndrome* dengan sudut wajah 82° .⁸

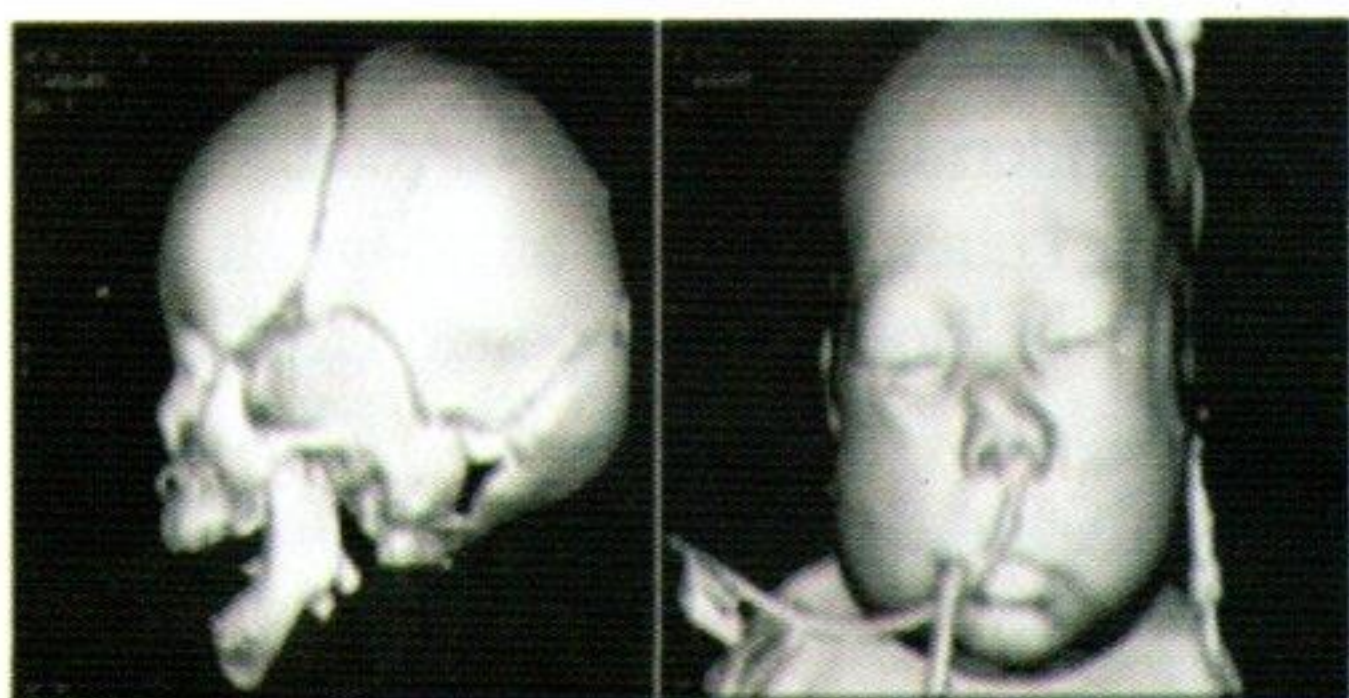


Gambar 2. Radiografi sefalometri lateral menunjukkan retraksi mandibula dengan sudut wajah 82° .⁸

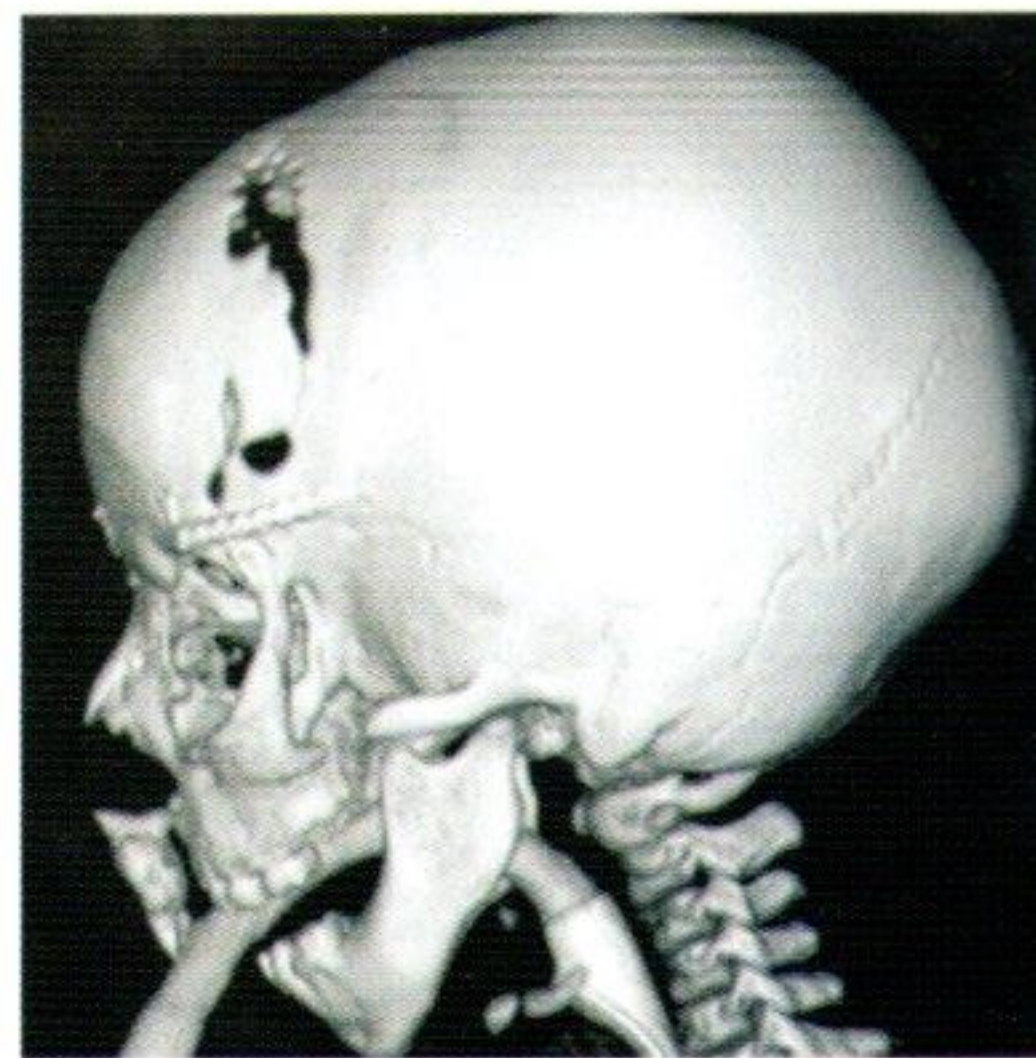
Pada usia 33 minggu kehamilan, mikrognesia dan glosptosis dapat terlihat jelas dengan pemeriksaan scan tiga dimensi.⁸ Pada radiografi *CT Scan*, terlihat celah bibir yang bilateral, *hipoplasia* mandibula dan kelainan sebagian tulang zigoma. Terlihat juga *auditory canal external* yang tidak sempurna secara bilateral.⁹



Gambar 3. Radiografi *CT Scan* wajah janin menunjukkan mikrognesia.⁹



Gambar 4. Radiografi *CT Scan* yang menunjukkan mandibula lebih kecil dari yang normal, tulang rahang atas terlihat kecil serta septum hidung menyimpang ke kiri.⁹



Gambar 5. Radiografi *CT Scan* pada anak usia tiga tahun dengan manifestasi *Pierre Robin syndrome* dimana celah bibir terjadi bilateral, mikrognesia dan glosptosis.⁹

PEMBAHASAN

Radiografi sefalometri lateral dan frontal, baik konvensional maupun digital dilakukan untuk mengevaluasi kondisi *dentomaxillofacial* serta mengukur dan mengestimasi mandibula pada penderita *Pierre Robin syndrome*. Walaupun demikian masih memberikan gambaran secara dua dimensi. Sekarang telah berkembang alat radiografi yang mempunyai kelebihan berupa pandangan secara tiga dimensi yang mampu memberikan gambaran lebih detail dalam arah koronal, sagital dan axial.

Tujuan perawatan pada penderita *Pierre Robin syndrome* diutamakan pada pernafasan, optimalisasi pertumbuhan, dan nutrisi makanan, walaupun adanya kesulitan dalam pernafasan. Pada radiografi *dentomaxillofacial* secara tiga dimensi memberikan gambaran lebih akurat sehingga dapat membantu menegakkan diagnosa dan merencanakan perawatan yang lebih tepat. Rencana perawatan dilakukan hati-hati dengan memperhitungkan daerah dan jumlah pemanjangan mandibula serta oklusi akhir yang diharapkan. Rencana perawatan harus disertai pemeriksaan klinis, radiografi, dan ortodonti.

Diagnosa banding *Pierre Robin syndrome* adalah *Charge syndrome*, cacat di bagian wajah, bibir sumbing dan langit-langit, bibir sumbing saja, sumbing median, sumbing lateral (transversal) dan sumbing miring, *Digeorge syndrome*, efek janin, neonatal dan pediatrik *adverse* yang terjadi sehubungan dengan konsumsi alkohol ibu selama kehamilan, *Mandibulofacial dysostosis* atau *Treacher Collins syndrome*, *Multiple births*, *Childhood obstructive sleep apnea (OSA) syndrom*, *Stridor* dan *Velo-cardiofacial syndrom (VCFs)*.

Charge syndrome ditandai dengan *dysmorphology* wajah yang khas, terbelah wajah, *fistula trachea-esophageal*, cacat jantung bawaan, anomali geni-

tourinary, keterlambatan perkembangan dan perawakan pendek. Temuan lain abnormal meliputi *dysmorphology* tangan karakteristik, hipotonia, tuli dan disfagia. Sering didiagnosa dalam periode neonatal atau prenatal karena adanya anomali kongenital ganda dan fitur dismorfik.^{10,11}

Cacat di bagian wajah, bibir sumbing dan langit-langit, bibir sumbing saja, sumbing median, sumbing lateral (transversal) dan sumbing miring pada anomali kongenital multiple (MCA), dapat menjadi bagian dari sindrom monogenik yang diketahui merupakan bagian dari kelainan kromosom.^{12,13}

Digeorge syndrome biasanya didiagnosis segera setelah lahir karena wajah abnormal atau manifestasi penyakit jantung.¹⁰ Efek janin, neonatal dan pediatrik *adverse* yang terjadi sehubungan dengan konsumsi alkohol ibu selama kehamilan didasarkan pada anomali wajah yang khas, hambatan pertumbuhan (pertumbuhan intrauterin pembatasan dan kegagalan untuk memiliki *catch-up growth*) dan keterlibatan SSP (gangguan kognitif, ketidakmampuan belajar atau kelainan perilaku).¹⁰

Mandibulofacial dysostosis atau *Treacher collins syndrome* ditandai dengan *dysmorphology* wajah khas pada kasus berat, juga dapat didiagnosis sebelum lahir dengan menggunakan ultrasonografi.¹⁰ Pada kasus ringan, dengan ekspresi minimal fitur wajah, sindrom mungkin terdiagnosis saat lahir.¹⁴

Penanganan awal *Pierre Robin syndrome* dengan terapi konservatif atau terapi bedah.¹⁵ Secara mayoritas penanganan konservatif dilakukan dengan meletakkan bayi pada posisi telungkup untuk membebaskan jalan nafas. Penanganan bedah dapat dilakukan dengan teknik distraksi osteogenesis pada mandibula. Perawatan bedah ortognatik pada pasien sindrom ini minimal pada usia 18 tahun. Prognosa pada anak yang menderita *Pierre Robin syndrome* pada umumnya baik, seiring dengan perkembangan dan pertumbuhannya secara keseluruhan.

Sebagai kesimpulan, radiografi *dentomaxillofacial* yaitu radiografi ekstra oral sefalometri lateral dan frontal serta tiga dimensi dapat dilakukan untuk mendukung diagnosa dan menentukan rencana perawatan yang tepat pada penderita *Pierre Robin syndrom*.

Daftar Pustaka

1. Evans AK. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatric Otorhinolaryngology* 2005; 70: 974.
2. Booth PW. *Maxillofacial surgery*. 2nd ed. California: Elsevier 2007; 1009.
3. Redett RJ. A guide to understanding Pierre robin sequence. <http://www.ccakids.com/Syndrome/pierrobin.pdf> (15 September 2012).
4. Anonymous. Pierre Robin syndrome pictures, symptoms, treatment, causes. <http://www.Myhealthyfeeling.com/pierre-robin-syndrome-pictures-symptoms-treatment-causes> (15 September 2012).
5. Morokuma S. Abnormal fetal movements, micrognathia and pulmonary hypoplasia: a case report. <http://www.biomedcentral.com> (16 September 2012).
6. Savion I. A feeding obturator for a preterm baby with pierre robin sequence. *J Prosthet Dent* 2005; 93(2): 197-200.
7. Valdani FK. The craniofacial growth pattern in pierre robin sequence from childhood to adulthood. *Karolinska Institute* 2004; 4-8.
8. Carrillo EL. Cephalometric norms according to harvold.'s analysis. *Int J Odontostomat* 2009; 3: 33-6.
9. Reyneke JP. *Essential of orthognathic surgery*. Chicago: Quintessence Publishing Co, 2003; 11-285.
10. Garite TJ. Twins and triplets: the effect of plurality and growth on neonatal outcome compared with singleton infants. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 191(3): 700-7.
11. Wright VC. Assisted reproductive technology surveillance-United States, 2005. *MMWR Surveill Summ* 2008; 57(5): 1-23.
12. Qiu X. Comparison of singleton and multiple-birth outcomes of infants born at or before 32 weeks of gestation. *Obstet Gynecol* 2008; 111: 365-71.
13. Wright VC. Assisted reproductive technology surveillance-United States, 2004. *MMWR Surveill Summ* 2007; 56(6): 1-22.
14. Hibbs AM, Black D, Palermo L, Cnaan A, Luan X, Truog WE, et al. Accounting for multiple births in neonatal and perinatal trials: systematic review and case study. *J Pediatric* 2010; 156(2): 202-8.
15. Booth PW. *Maxillofacial surgery*. 2nd ed. California: Elsevier 2007; 1009.