

BAB 1

PENDAHULUAN

Sindrom McCune-Albright adalah penyakit kelainan kulit, gangguan kelenjar endokrin dan displasia pada tulang yang mempunyai manifestasi di rongga mulut. Sindrom McCune-Albright ini bukanlah suatu penyakit keturunan karena penyakit ini terjadi akibat adanya mutasi pada regulasi protein G α s yang terjadi pada gen GNAS1. Mutasi gen GNAS1 ini terjadi secara acak pada masa kehamilan yang akan menghasilkan sebagian sel tubuh yang normal dan sebagian lain mengalami mutasi, fenomena ini yang disebut *mosaicism*. Keparahan penyakit ini beserta kelainan yang menyertainya tergantung pada jumlah dan lokasi dari sel yang mempunyai gen GNAS yang telah bermutasi.¹ Akintoye et.al, melaporkan bahwa beberapa kelainan gigi berhubungan dengan fibrous displasia yang menyertai Sindrom McCune-Albright ini.² Dari hasil penelitian S.P. Xavier et al, terhadap dua orang pasien Sindrom McCune-Albright didapatkan hasil adanya asimetris wajah, perluasan dari mandibula, gangguan proses erupsi gigi dan pergeseraan gigi berupa malformasi atau rotasi.³

Untuk mendiagnosa Sindrom McCune-Albright ini diperlukan pemeriksaan yang meliputi pemeriksaan klinis, radiografi, histologi dan uji genetik.. Melalui pemeriksaan radiografi terutama foto panoramik dan CT-scan sangat memungkinkan dokter gigi untuk melihat manifestasi sindrom ini pada rongga mulut dan daerah kraniofasial. Manifestasi dari Sindrom McCune-Albright yang dapat dideteksi dari gambaran foto panoramik adalah lesi tulang berupa fibrous displasia.

Fibrous displasia pada foto panoramik memiliki gambaran yang bervariasi, untuk itu dibutuhkan keahlian khusus dari dokter gigi untuk menginterpretasi gambaran radiografi dari lesi ini. Gambaran radiografi panoramik ataupun CT-Scan pada sindrom ini lebih difokuskan sebagai alat bantu diagnosa dan alat untuk melihat perluasan lesi fibrous displasia.

Sindrom McCune-Albright ini tidak memiliki perawatan yang spesifik karena banyaknya manifestasi yang muncul. Dokter gigi dapat melakukan perawatan pada lesi fibrous displasia yang muncul pada daerah maksila dan mandibula, serta daerah kraniofasial. Selain perawatan dari lesi fibrous displasia, dokter gigi juga dapat merawat kelainan gigi yang timbul akibat fibrous displasia tersebut. S.P.Xavier et al (2008), menyatakan bahwa pasien dengan Sindrom McCune-Albright dapat menerima perawatan selayaknya pasien dokter gigi pada umumnya, namun dokter gigi harus dapat mengidentifikasi gangguan sistemik yang dihubungkan dengan penyakit ini.³

Dalam skripsi ini penulis akan membahas mengenai manifestasi Sindrom McCune-Albright pada rongga mulut, gambaran radiografi, diagnosa banding dan perawatan. Tujuan dari penulisan skripsi ini adalah untuk mengetahui manifestasi Sindrom McCune-Albright di rongga mulut yang dilihat melalui gambaran foto panoramik dan CT-scan yang dibandingkan dengan hasil pemeriksaan klinis. Dengan diketahuinya gambaran radiografi Sindrom McCune-Albright pada rongga mulut diharapkan dapat memudahkan dokter gigi dalam mendiagnosa dan menentukan perawatan penyakit ini.