

**MODUL
FISIOTERAPI TUMBUH KEMBANG TRAUMA**



DISUSUN OLEH:

Ummy Aisyah N, M. Fis

Manage: Siti Nadhir Ollin Norlinta, M.Fis

**PROGRAM STUDI FISIOTERAPI S1
UNIVERSITAS 'AISYIYAH YOGYAKARTA
TAHUN AJARAN 2020-2021**

HALAMAN PENGESAHAN

**MODUL FISIOTERAPI TUMBUH KEMBANG TRAUMA
BAGI SEMESTER IV CETAKAN PERTAMA
PROGRAM STUDI S1 FISIOTERAPI UNIVERSITAS 'AISYIYAH
YOGYAKARTA**

Modul ini digunakan sebagai acuan dalam perkuliahan pada semester IV
Program Studi Fisioterapi S1 Universitas Aisyiyah Yogyakarta

Yogyakarta, 03 Maret 2021

Ketua Program Studi Fisioterapi S1

Dika Rizki Imania, M.Fis

Mengetahui,
Koordinator Modul

Siti Nadhir Ollin Norlinta, M.Fis

KATA PENGANTAR

Assalamualaikum Warohmatullahi Wabarakatuh.

Alhamdulillahirobbil‘alamin, puji syukur kami panjatkan ke hadirat Allah SWT dapat menyelesaikan buku modul Fisioterapi Tumbuh Kembang Trauma sehingga dapat digunakan mahasiswa semester 4 Program Studi Fisioterapi S1 Universitas Aisyiyah Yogyakarta.

Buku modul Fisioterapi Tumbuh Kembang trauma berguna untuk memperkuat dasar keilmuan. Diharapkan mahasiswa mampu memahami tentang patologi proses trauma pada keluhan tumbuh kembang, psikologi tumbuh kembang anak yang mengalami tumbuh kembang serta kasus-kasus fisioterapi pada gangguan tumbuh kembang karena trauma dengan mengintegrasikan nilai-nilai Islam didalamnya sehingga mahasiswa akan dapat mengikuti perkuliahan selanjutnya yang menggunakan sistem blok.

Semoga buku ini bermanfaat bagi kita semua. Amin.

Wassalamu‘alaikum Warahmatullahi Wabarakaatuh.

Yogyakarta, Maret 2021

Penyusun

DAFTAR ISI

HALAMAN PENGESAHAN	
KATA PENGANTAR	
DAFTAR ISI	
VISI DAN MISI	
AYAT AL-QUR'AN	
I. DESKRIPSI MODUL	
II. TOPIC TREE	
III. KOMPETENSI DASAR	
IV. RANCANGAN PENGAJARAN	
BAB I TEORI	
A. Fisioterapi pada tumbuh kembang trauma.....	
B. Fisioterapi pada Arthrogyrosis Multiplex Congenital	
C. Fisioterapi pada CTEV.....	
D. Fisioterapi pada Fraktur pada anak.....	
E. Fisioterapi pada Osteogenesis Imperfecta.....	
F. Fisioterapi pada Juvenile RA.....	
G. Fisioterapi pada Torticollis.....	
H. Fisioterapi pada Klumpk's Paralyse dan Erb's Parlyse.....	
I. Fisioterapi pada Facial Paralyse.....	
J. Fisioterapi pada Scoliosis.....	
K. Fisioterapi pada Bifida.....	
L. Fisioterapi pada CHD.....	
M. Fisioterapi pada DMP.....	
N. Fisioterapi pada Psikologi tumbuh kembang yang mengalami tumbuh kembang.	
Panduan Tutorial.....	
BAB III	
Panduan Skill Lab dan Praktikum.....	
DAFTAR PUSTAKA	

**VISI, MISI, KEUNGGULAN DAN TUJUAN PROGRAM
STUDI FISIOTERAPI S1 UNIVERSITAS ‘AISYIYAH
YOGYAKARTA**

Visi

Menjadi Program studi yang unggul dan pilihan dibidang fisioterapi orthopedikmuskuloskeletal, berbasis pada ilmu pengetahuan dan teknologi dengan nilai-nilai Islam Berkemajuan dan memiliki daya saing di tingkat ASEAN pada Tahun 2028.

Misi

1. Menyelenggarakan Pendidikan, penelitian dan pengabdian kepada masyarakat dibidang fisioterapi dengan unggulan ortopedikmuskuloskeletal yang berbasis nilai-nilai Islam Berkemajuan dengan standar dan perkembangan fisioterapi didunia.
2. Mengembangkan kajiann sikap profesional dan pemberdayaan perempuan untuk mencerdaskan kehidupan bangsa dan meningkatkan pelayanan pada gangguan gerak dan fungsi

Tujuan

1. Menghasilkan lulusan berakhlak mulia, menguasai ilmu pengetahuan dan teknologi berwawasan kesehatan, profesional, berjiwa entrepreneur, dan menjadi kekuatan penggerak (*driving force*) dalam memajukan kehidupanbangsa.
2. Menghasilkan karya-karya ilmiah berskala nasional, regional dan internasional khususnya dalam bidang fisioterapi dengan unggulan ortopedikmuskuloskeletal yang menjadi rujukan dalam pemecahanmasalah.
3. Menghasilkan karya inovatif dan aplikatif di bidang fisioterapi dengan unggulan ortopedimuskuloskeletal yang berkontribusi pada pemberdayaan danpencerahan.
4. Menghasilkan model berbasis praksis pemberdayaan perempuan berlandaskan nilai-nilai IslamBerkemajuan
5. Menghasilkan pemikiran Islam Berkemajuan dan sebagai penguat moral spiritual dalam implementasi Tri Dharma PerguruaTinggi

AYAT AL QUR'AN

Surat Al – Alaq ayat 1 -5

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

أَقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ﴿١﴾ خَلَقَ الْإِنْسَانَ مِنْ عَلَقٍ ﴿٢﴾

أَقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ﴿٣﴾ الَّذِي عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ﴿٤﴾ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ

مَا لَمْ يَعْلَمْ ﴿٥﴾

Artinya :

Dengan nama Allah, Yang Maha Pemurah, lagi Maha Mengasihani.

1. Bacalah dengan (menyebut) nama Tuhanmu Yang menciptakan,
2. Dia telah menciptakan manusia dari segumpal darah.
3. Bacalah, dan Tuhanmulah Yang Maha Pemurah,
4. Yang mengajar (manusia) dengan perantara kalam.
5. Dia mengajarkan kepada manusia apa yang tidak diketahuinya.

I. DESKRIPSI MODUL

Modul ini akan dilaksanakan dalam 7 minggu. Pemahaman yang mendalam pada modul ini akan memunculkan motivasi dan upaya belajar mahasiswa untuk selanjutnya. Selain itu pada modul ini mahasiswa mulai mampu menguasai konsep-konsep teoritis kefisioterapian dan ilmu-ilmu dasarnya dari Fisioterapi tumbuh kembang trauma.

Pada modul ini mahasiswa akan belajar meliputi patologi proses trauma pada keluhan tumbuh kembang, Fisioterapi pada Sprain dan Strain, Fisioterapi pada CTEV, Fisioterapi Fraktur pada anak, Fisioterapi pada Osteogenesis Imperfecta, Fisioterapi pada Torticollis, Fisioterapi pada Juvenile RA, Fisioterapi pada Erb's Paralyse dan Klumpke's Paralyse, Fisioterapi pada Facial Paralyse, Fisioterapi pada Scoliosis, Fisioterapi pada Spina Bifida, Fisioterapi pada CDH, Fisioterapi pada DMP, Psikologi tumbuh kembang yang mengalami tumbuh kembang. Dengan memahami fisioterapi pada gangguan tumbuh kembang yang disebabkan oleh karena trauma maka diharapkan mahasiswa akan dapat mengikuti perkuliahan selanjutnya dengan mudah dan tepat.

Untuk mencapai tujuan modul ini akan dilakukan pembelajaran dengan kuliah, skill lab, tutorial dan praktikum. Diskusi tutorial pada masing-masing kelompok tutorial akan dibimbing oleh fasilitator.

IV . RANCANGAN PEMBELAJARAN

CAPAIAN PEMBELAJARAN MODUL

Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis tentang Konsep/Paradigma Fisioterapi pada tumbuh kembang trauma yang meliputi patologi proses trauma pada keluhan tumbuh kembang, Fisioterapi pada Sprain dan Strain, Fisioterapi pada CTEV, Fisioterapi Fraktur pada anak, Fisioterapi pada Osteogenesis Imperfecta, Fisioterapi pada Torticollis, Fisioterapi pada Juvenile RA, Fisioterapi pada Erb's Paralyse dan Klumpke's Paralyse, Fisioterapi pada Facial Paralyse , Fisioterapi pada Scoliosis, Fisioterapi pada Spina Bifida, Fisioterapi pada CDH, Fisioterapi pada DMP, Psikologi tumbuh kembang yang mengalami tumbuhkembang.

Mahasiswa mampu mengaplikasikan tindakan teknis fisioterapi pada lingkup yang luas terkait dengan Fisioterapi pada Sprain dan Strain, Fisioterapi pada CTEV, Fisioterapi Fraktur pada anak, Fisioterapi pada Osteogenesis Imperfecta, Fisioterapi pada Torticollis, Fisioterapi pada Juvenile RA, Fisioterapi pada Erb's Paralyse dan Klumpke's Paralyse, Fisioterapi pada Facial Paralyse , Fisioterapi pada Scoliosis, Fisioterapi pada Spina Bifida, Fisioterapi pada CDH, Fisioterapi pada DMP.

B. KARAKTERISTIK MAHASISWA

Modul ini diikuti oleh mahasiswa semester empat tahun 2019/2020 Program Studi Fisioterapi S1 reguler

CAPAIAN PEMBELAJARAN

Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi patologi proses trauma pada keluhan tumbuh kembang trauma.

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang Arthrogyphosis Multiplex Congenital

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada CTEV

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Fraktur anak

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Osteogenesis Imperfecta

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Torticolis

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Juvenile RA

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Erb's Paralyse dan Klumpke's Paralyse

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Facial Paralyse

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Scoliosis

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada Spina Bifida

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada CDH

Mahasiswa mampu mengkaji dan menyelesaikan masalah tentang konsep fisioterapi pada DMP

Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi Psikologi tumbuh kembang yang mengalami tumbuh kembang

D. PREASSESSMENT

Kegiatan pembelajaran harus diikuti mahasiswa sebagai pra syarat untuk mengikuti ujian akhir. Minimal keikutsertaan dalam kegiatan pembelajaran adalah sebagai berikut:

Kehadiran :

➤ Teori : 75%

Tutorial : 100%*

Skilllab : 100%*

Praktikum : 100%*

Catatan : * tidak hadir maksimal 2x pertemuan dlm 1 modul dengan alasan yang dapat dipertanggungjawabkan :

Sakit dibuktikan dengan surat keterangan dokter

Musibah

Tugas kampus dibuktikan dengan surat tugas

E. AKTIVITAS PEMBELAJARAN

Aktivitas pembelajaran berikut ini dipersiapkan untuk memandu pada mahasiswa agar dapat mencapai tujuan pembelajaran blok ini.

1. Diskusi Kelompok Kecil (DKK) atau Tutorial

Tutorial dilakukan seminggu sekali dengan catatan setiap skenario dilaksanakan dalam waktu dua minggu. Langkah-langkah dalam DKK ada 7, yaitu:

Langkah 1: memahami skenario

Langkah 2: menemu-tunjukkan masalah

Langkah 3: menganalisis masalah dan menetapkan pertanyaan untuk setiap hasil analisis masalah

Langkah 4: menjawab pertanyaan pertanyaan dari setiap hasil analisis masalah (atau dengan perkataan lain membuat hipotesis) berdasarkan pengetahuan yang sudah dipunyai

Langkah 5: menetapkan tujuan pembelajaran

Langkah 6: menelaah informasi dari berbagai sumber (kuliah pakar, informasi buku, informasi dari internet dan sumber informasi yang lain) dan melakukan konsultasi dengan pakar

Langkah 7: mendiskusikan semua informasi yang diperoleh selama melakukan penelaahan informasi dari berbagai sumber langkah 1 sampai dengan langkah 5 dilaksanakan pada pertemuan pertama, yaitu minggu pertama suatu skenario.

Langkah ke 6 dilakukan secara mandiri dan langkah ke 7 dilakukan pada pertemuan kedua, yaitu minggu kedua suatu skenario.

Kuliah Pakar

Kuliah diberikan dalam rangka penataan pengetahuan/informasi yang telah diperoleh oleh mahasiswa. Kuliah pakar akan berhasil guna dan tepat guna apabila dalam suatu saat itu, pertemuan mahasiswa dengan pakar, mahasiswa secara aktif mengungkapkan hal-hal yang ingin dipahami.

Aktivitas Laboratorium (Praktikum)

Aktivitas ini merupakan aktivitas pembelajaran dalam rangka memahami sesuatu informasi secara mantap. Mahasiswa diberi kesempatan untuk melihat

secara nyata melalui serangkaian percobaan yang dilakukan di dalam laboratorium.

Konsultasi Pakar

Pada kesempatan ini mahasiswa diberikan kesempatan, secara perorangan atau kelompok, untuk mendiskusikan secara khusus mengenai suatu informasi dengan pakar yang bersangkutan. Diharapkan mahasiswa akan mendapatkan pemahaman yang lebih baik mantap sesuai dengan informasi yang didiskusikan.

Pembelajaran mandiri

Aktivitas pembelajaran mandiri merupakan inti dari kegiatan pembelajaran yang didasarkan pada paradigm pembelajaran mahasiswa aktif (*studentcenter learning-SCL*) Dalam hal ini secara bertahap mahasiswa dilatih dan dibiasakan untuk belajar secara mandiri (tidak harus menunggu saat ujian atau atas permintaandosen).

Diskusi Kelas

Diskusi ini dilakukan dengan peserta seluruh mahasiswa dalam kelas. Diskusi ini akan dihadiri oleh dosen pakar. Tujuan aktivitas pembelajaran ini ialah untuk lebih memantapkan pemahaman semua informasi yang telah ditelaah.

Langkah 1 sampai dengan langkah 5 dilaksanakan pada pertemuan pertama, yaitu minggu pertama suatu skenario. Langkah 6 dilakukan secara mandiri dan langkah 7 dilakukan pada pertemuan kedua, yaitu minggu kedua suatu skenario .

H. Penilaian

Hasil penilaian, baik dinyatakan secara absolut maupun secara huruf untuk menggambarkan mutu, didasarkan pada perolehan nilai:

NO	KEGIATANYANG DINILAI	NILAI ABSOLUT
1	Kuliah teori (UAS Modul)	30 %
2	Tutorial	20 %
3	Praktikum/skill lab	30 %
4	Tugas	20 %
	Jumlah	100 %
NO	NILAIABSOLUT	MUTU
1.	0 -40	E
2.	41 – 54	D
3.	55 – 69	C

4.	70 – 79	B
5.	80 – 100	A

KUMPULAN MATERI FISIOTERAPI TUMBUH KEMBANG TRAUMA

MATERI I FISIOTERAPI PADA TUMBUH KEMBANG TRAUMA

Gangguan tumbuh kembang pada masa anak-anak akan berdampak fatal bagi status kesehatan anak sampai dewasa. Pertumbuhan adalah hasil dari efek yang rumit paduan jaringan dari banyak faktor dengan berbagai interaksi. Setiap individu memiliki dasar genetika pasti dengan potensi pertumbuhan, yang dimodulasi oleh faktor-faktor ini baik dalam periode prenatal maupun postnatal. Pertumbuhan optimal hanya dapat dicapai apabila semua faktor beroperasi secara harmoni. Pertumbuhan postnatal ini ditentukan oleh faktor herediter, panjang neonatus yang telah dicapai saat prenatal, dan faktor lingkungan saat anak dalam masa pertumbuhan postnatal.

Pertumbuhan adalah peningkatan ukuran yang terjadi dalam masa bayi dan anak-anak, kecepatan pertumbuhan bervariasi antara organ yang satu dengan yang lain; sebagai contoh pertumbuhan otak tercepat dalam tahun pertama kehidupan, melambat progresif dengan bertambahnya umur. Menurut Pedoman Diagnosis Ilmu Kesehatan Anak batasan dari pertumbuhan adalah setiap perubahan dari tubuh yang berhubungan dengan bertambahnya ukuran tubuh baik fisik (anatomis) maupun struktural dalam arti sebagian atau menyeluruh. 2,5 Perkembangan ialah bertambah kompleksnya fungsi organ, fisik, mental, psikososial, adanya proses perubahan, diferensiasi dan maturasi. Sehingga seseorang dapat menjaga kelangsungan hidupnya, berkomunikasi, berinteraksi, bersosialisasi, secara harmonis dengan lingkungan hidupnya. Istilah Perkembangan meliputi pertumbuhan fisik, maupun pematangan fungsi, emosi dan perilaku sosial. Menurut Pedoman Diagnosis Ilmu Kesehatan Anak batasan dari perkembangan adalah bertambahnya kemampuan (skill), struktur, dan fungsi tubuh yang lebih kompleks.

Adapun faktor-faktor tersebut antara lain:

Faktor dalam (internal) yang berpengaruh pada tumbuh kembang anak

Ras/etnik atau bangsa

Keluarga

Umur

Jenis kelamin

Genetik

Kelainan kromosom

2. Faktor luar (eksternal) atau lingkunganLingkungan

Merupakan faktor yang sangat menentukan tercapai atau tidaknya potensi bawaan. Lingkungan yang cukup baik akan memungkinkan tercapainya potensi bawaan, sedangkan yang kurang baik akan menghambatnya. Lingkungan ini merupakan lingkungan “bio-psiko-sosial” yang mempengaruhi individu sehari-hari, mulai dari konsepsi sampai akhir hayatnya.

Faktor lingkungan ini secara garis besar dibagi menjadi:

- a. Faktor lingkungan yang mempengaruhi anak pada waktu masih didalam kandungan (Faktor Prenatal).

- Gizi ibu hamil

- Mekanis

- Toksin/zat kimia

- Endokrin

- Radiasi

- Infeksi

- Kelainan imunologi

- Psikologi ibu Bagan

- Pengaruh Lingkungan Terhadap Tumbuh Kembang Anak6

- b. Faktor lingkungan yang mempengaruhi tumbuh kembang anak setelah lahir (Faktor Postnatal)

- Lingkungan biologis

- Ras /suku bangsa

- Jenis kelamin

- Umur

- Nutrisi

- Perawatan kesehatan

- Kepekaan terhadap penyakit

- Penyakit kronis

- Fungsi metabolisme

- Hormon

- Obat-Obatan

- Cuaca, Musim, Keadaan Geografis Suatu Daerah

- Sanitasi

- Keadaan Rumah: Struktur Bangunan, Cahaya, dan Kepadatan Hunian

- Radiasi

- 3). Faktor psikososial antara lain:

- # Stimulasi

- # Motivasi Belajar

- # Ganjaran atau Hukuman yang Wajar

- # Kelompok Sebaya

- # Stres

- # Sekolah

- # Cinta dan Kasih Sayang

- # Kualitas Interaksi Anak dan Orang Tua

- # Faktor Keluarga Adat dan Istiadat

- # Pekerjaan Atau Pendapat Keluarga

- # Pendidikan Ayah/Ibu

- # Jumlah Saudara

- # Jenis Kelamin dan Keluarga
- # Stabilitas Rumah Tangga
- # Kepribadian Ayah/Ibu
- # Adat Istiadat, Norma-Norma, Tabu-Tabu
- # Agama
- # Urbanisasi
- # Kehidupan Politik dalam Masyarakat yang Mempengaruhi Prioritas

MATERI II

B. Arthrogryphosis Multiplex Congenital

Arthrogryphosis Multiplex Congenital (AMC) merupakan kondisi Nonprogresif yang didapatkan pada saat kelahiran, yang menyebabkan perbatasan pergerakan sendi (Kontraktur). Biasanya terjadi pada 1:300 bahkan ada yang menyebutkan 1:12.000 pada saat kelahiran.

Gejala AMC ini berbeda antara satu orang dengan orang lain, yang paling menjadi ciri amc yaitu kekakuan sendi dan kelemahan otot. Daerah yang dipastikan mengalami kekakuan dan kelemahan yaitu bahu, siku, pergelangan tangan, pinggul, lutut dan kaki. Dan kelainan dapat ditemukan di sel-sel syaraf dalam tulang belakang. Ciri yang paling sering terjadi yaitu kontraktur pada kaki yang dinamakan kaki pengkor.

Terdapat dua jenis utama banyak bagian artrogriposis congenita (AMC) #

Amyoplasia (klasik artrogriposis) merupakan Kontraktur simetris banyak terjadididalam anggota, Otot-otot terdampak adalah hypoplastic dan memiliki degenerasi lemak dan berserat. Biasanya kecerdasan normal. Sekitar 10% dari pasien memiliki kelainan-kelainan abdominal (misalnya, gastroschisis, atresia usus) disebabkan oleh kekurangan pembentukan otot.

Artrogriposis distal: Tangan dan kaki terlibat, tetapi sendi-sendi besar secara khas disisihkan. Arthrogryposes distal adalah kelompok gangguan-gangguan yang beraneka ragam, kebanyakan terasosiasi dengan cacat gen khusus dalam satu dari sejumlah gen yang menjadikan komponen contractile. Banyak arthrogryposes distal dipancarkan sebagai gangguan-gangguan dominan autosom, yang berasal dari berbagai mutasi x-linked yang dikenal.

Bagian yang cacat terkemuka pada kelahiran. AMC tidak progresif; namun demikian, keadaan itu yang menyebabkan ia (misalnya, distrofi otot) mungkin adalah. Sendi-sendi terdampak tertular dalam tekuk atau perpanjangan. Dalam manifestasi klasik AMC, Pinggul boleh dilepaskan dan biasanya sedikit dilenturkan. Lutut dilanjutkan; kaki kerap kali dalam posisi equinovarus. Otot kaki biasanya hypoplastic, dan anggota cenderung menjadi berbentuk pipa dan tidak menarik. Anyaman jaringan lunak kadang-kadang terjadi atas aspek-aspek perut sendi-sendi dilenturkan. Tulang belakang mungkin adalah scoliotic. Kecuali kelangsingan tulang panjang, kerangka nampak biasa di sinar x. Ketidakmampuan fisik boleh jadi parah. Seperti dicatat, nak mungkin punya disfungsi CNS utama, tetapi kecerdasan adalah biasanya takterhalang.

Penyebab AMC secara pasti belum diketahui AMC dianggap sebagai gangguan yang tidak spesifik, tetapi merupakan penemuan fisik yang dikaitkan dengan gangguan gerak dan kondisinya berbeda-beda. Gangguan neurologi dan kelemahan pada otot diturunkan dari gen ibunya yang langka sekali.

AMC mungkin terjadi sebagai bagian dari gangguan-gangguan gen tunggal tertentu yang bisa diwariskan sebagai autosom terdesak, autosom sifat-sifat dominan atau TERKAIT X. AMC juga boleh terjadi sebagai bagian dari gangguan-gangguan kromosom (misalnya, Trisomy 18, banyak orang microdeletions and microduplications). AMC dapat juga terjadi sebagai bagian dari gangguan-gangguan jaringan penghubung tertentu. Sebagai tambahan, beberapa kasus AMC mungkin terjadi disebabkan oleh kelainan atau gangguan berhubungan dengan tidak benar pada saat pembentukan saraf pusat atau sistem saraf periferi atau sebagai bagian dari gangguan-gangguan otot intrinsik. Gangguan ini mungkin genetik atau mungkin terjadi disebabkan oleh faktor lingkungan.

Patofisiologi AMC

Pada saat bayi dalam kandungan sekitar umur 5 sampai 6 minggu terjadi pembentukan sendi pada janin, dalam hal tersebut bayi mengalami kelebihan jaringan penghubung disekitar sendi yang dapat menyebabkan kontraktur bawaan. Ovarium ibu terlalu sempit sehingga membatasi bayi dalam kandungan untuk bergerak, serta adanya gangguan infeksi virus, penggunaan obat bius yang tidak tepat, kurangnya cairan dalam kandungan dan penyakit genetik lain yang dibawa oleh ibu.

Diagnosa Fisioterapi

Dengan mengenal ciri-cirinya dan mengetahui gambarnya di dukung dengan peralatan fisioterapi seperti Elektromiografi untuk mencatat gerakan otot sadar dan tidak sadar pada saat kontraksi otot sehingga bisa diambil suatu diagnosafisioterapi.

Tindakan Fisioterapi

Tindakan AMC difokuskan pada terapi latihan. Fungsi dari terapi latihan ini untuk menghindari atropi otot dan meningkatkan LGS. Aktif exercise dalam kasus ini dilakukan pada anggota atas dan bawah, terutama daerah elbow, wrist, ankle, Hip dan Knee.

Aanem.2015. Advancing Neuromuscular, Musculoskeletal, & Electrodiagnostic Medicine.
Article.America Asociation Neuromuscular.

Hall JG. Arthrogyposes (Multiple Congenital Contractures). 2012. In: Emery and Rimoin's Principle and Practice of Medical Genetics, 6th Ed. Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, eds., Churchill Livingstone: New York

Hall JG. Arthrogyposis. 2010. In: Management of Genetic Syndromes, 3rd Ed. Cassidy SB, Allanson JE eds., John Wiley & Sons: Hoboken, NJ,81-96.

Jones KL. Ed. 2016. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 6th ed. Elsevier Saunders, Philadelphia, PA;:774-777.

Bamshad M. 2003. Arthrogyposis Multiplex Congenita. NORD Guide to Rare Disorders. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia,PA.:155.

MATERIII

CONGENITAL TALIPES EQUINUSVARUS (CTEV)



A. Pengertian

Adalah kondisi deformitas pada telapak kaki yang bersifat kongenital baik terjadi pada satu kaki maupun kedua-duanya sering juga disebut CLUB FOOT. Deformitas terjadi terlihat dari bentuk telapak kaki berposisi rotasi internal mulai dari ankle. Biasanya terjadi sejak kelahiran dan mengenai 1 bayi dari 1000 kelahiran dengan kejadian pada laki-laki 2 kali dibanding dengan perempuan. Lebih dari 50% dari kejadian terjadi pada kedua telapak kaki (Bilateral Clu Foot). Pada sebagian kasus merupakan dismalia terbatas padatungkai.

- # Clubfoot adalah istilah umum yang digunakan untuk menggambarkan deformitas umum dimana kaki berubah dari posisi yang normal.
- # Congenital Talipes Equino-varus (CTEV) atau biasa disebut *Clubfoot* merupakan deformitas yang umum terjadi pada anakanak,
- # Clubfoot sering disebut juga CTEV (Congenital Talipes Equino Varus) adalah deformitas yang meliputi fleksi dari pergelangan kaki, inversi dari tungkai, adduksi dari kaki depan, dan rotasi media dari tibia (Principles of Surgery, Schwartz). Talipes berasal dari kata talus (ankle) dan pes (foot), menunjukkan suatu kelainan pada kaki (foot) yang menyebabkan penderitaanya berjalan pada ankle-nya. Sedang Equinovarus berasal dari kata equino (meng. kuda) + varus (bengkok ke arahdalam/medial).
- # Sampai saat ini masih banyak perdebatan dalam etiopatologi CTEV.

- # Patogenesisnya bersifat multifaktorial. Banyak teori telah diajukan sebagai penyebab deformitas ini, termasuk faktor genetic, defek sel germinativum primer, anomali vascular, faktor jaringan lunak, faktor intrauterine dan faktor miogenik. Telah diketahui bahwa kebanyakan anak dengan CTEV memiliki atrofi otot betis, yang tidak hilang setelah terapi, karenanya mungkin terdapat hubungan antara patologi otot dan deformitas ini.
- # CTEV adalah salah satu anomali ortopedik kongenital yang paling sering terjadi seperti dideskripsikan oleh Hippocrates pada tahun 400 SM, dengan gambaran klinis tumit yang bergeser kebagian dalam dan kebawah, *forefoot* juga berputar kedalam. Tanpa terapi, pasien dengan *clubfoot* akan berjalan dengan bagian luar kakinya, yang mungkin menimbulkan nyeri dan atau disabilitas. Meskipun begitu, hal ini masih menjadi tantangan bagi keterampilan para ahli bedah ortopedik anak akibat adanya kecenderungan kelainan ini menjadi relaps, tanpa memperdulikan apakah kelainan tersebut diterapi secara operatif maupun konservatif. Salah satu alasan terjadinya relaps antara lain adalah kegagalan ahli bedah dalam mengenali kelainan patoanatominya. *clubfoot* seringkali secara otomatis dianggap sebagai deformitas equinovarus, namun ternyata terdapat permutasi dan kombinasi lainnya, seperti *Calcaneovalgus*, *Equinovalgus* dan *Calcaneovarus* yang mungkin sajaterjadi.
- # CTEV merupakan kelainan kongenital kaki yang paling penting karena mudah mendiagnosisnya tetapi sulit mengkoreksinya secara sempurna, meskipun oleh ortopedis yang berpengalaman. Derajat beratnya deformitas dapat ringan, sedang atau berat, tergantung fleksibilitas atau adanya resistensi terhadapkoreksi.
CTEV harus dibedakan dengan postural *clubfoot* atau posisional equinovarus dimana pada CTEV bersifat rigid, menimbulkan deformitas yang menetap bila tidak dikoreksi segera.
- # Penatalaksanaan CTEV bertujuan untuk mencegah terjadinya disabilitas sehingga penderita dapat melakukan aktifitas secara normal baik ketika anak-anak maupun setelah tumbuh dewasa. Penatalaksanaan CTEV harus dapat dilakukan sedini mungkin, minimal pada beberapa hari setelah lahir, meliputi koreksi pasif, mempertahankan koreksi untuk jangka panjang dan pengawasan sampai akhir pertumbuhan anak. Pada beberapa kasus diperlukan tindakan pembedahan. Penatalaksanaan rehabilitasi medis pada penderita CTEV sangat penting dalam hal mencegah terjadinya disabilitas secara dini maupun setelah dilakukan tindakan koreksi secara operatif.
- # Beberapa dari deformitas kaki termasuk deformitas ankle disebut dengan talipes yang berasal dari kata talus (yang artinya ankle) dan pes (yang berarti kaki). Deformitas kaki dan ankle dipilah tergantung dari posisi kelainan ankle dan kaki.
- # Deformitas talipes diantaranya : – Talipes varus : inversi atau membengkok ke dalam– Talipes valgus : eversi atau membengkok ke luar – Talipes equinus : plantar fleksi dimana jari-jari lebih rendah daripada tumit – Talipes calcaneus : dorsofleksi dimana jari-jari lebih tinggi daripada tumit
- # Club Foot terjadi kelainan berupa : • **Fore Foot Adduction** (kaki depan mengalami adduksi dan supinasi) • **Hind Foot Varus** (tumit terinversi) • **Equinus ankle** (pergelangan kaki dalam keadaan equinus = dalam keadaan plantar fleksi)
- # Clubfeet yang terbanyak merupakan kombinasi dari beberapa posisi dan angka kejadian yang paling tinggi adalah tipe talipes equinovarus (TEV) dimana kaki posisinya melengkung kebawah dan kedalam dengan berbagai tingkat keparahan. Unilateral clubfoot lebih umum terjadi dibandingkan tipe bilateral dan dapat terjadisebagai

kelainan yang berhubungan dengan sindroma lain seperti aberasi kromosomal, artrogriposis (imobilitas umum dari persendian), cerebral palsy atau spina bifida.

- # Frekuensi clubfoot dari populasi umum adalah 1 : 700 sampai 1 : 1000 kelahiran hidup dimana anak laki-laki dua kali lebih sering daripada perempuan. Insidensinya berkisar dari 0,39 per 1000 populasi Cina sampai 6,8 per 1000 diantara orang. Clubfoot adalah salah satu cacat lahir yang paling umum. Lebih dari 4.000 bayi (sekitar 1 dari 1.000) lahir dengan Clubfoot di Amerika Serikat setiap tahun (1, 2). Berdasarkan data, 35% terjadi pada kembar monozigot dan hanya 3% pada kembar dizigot. Ini menunjukkan adanya peranan faktor genetika. Anak laki-laki terkena dua kali lebih sering anak perempuan (1, 2). Cacat kaki ringan bahkan lebih umum daripada Clubfoot.

B. Penyebab

Penyebab utama CTEV tidak diketahui. Adanya berbagai macam teori penyebab terjadinya CTEV menggambarkan betapa sulitnya membedakan antara CTEV primer dengan CTEV sekunder karena suatu proses adaptasi.

Penyebab pasti Clubfoot masih belum diketahui secara pasti. Di masa lalu, dokter mengira bahwa kaki bayi yang bengkok atau sempit karena cara bayi berbaring di dalam rahim ibunya. Hal ini berlaku dari beberapa kelainan kaki yang mengoreksi diri setelah lahir (termasuk calcaneovalgus dan metatarsus ringan adductus). Para ilmuwan sekarang percaya bahwa faktor genetik dan lingkungan berkontribusi Clubfoot. Faktor lingkungan dapat termasuk infeksi, penggunaan narkoba dan merokok. Satu studi menemukan bahwa wanita dengan riwayat keluarga Clubfoot yang merokok selama kehamilan memiliki risiko 20 kali lipat untuk memiliki bayi yang terkena dampak. Kebanyakan anak dengan Clubfoot tidak memiliki cacat lahir lainnya, meskipun kadang-kadang memang terjadi cacat lainnya. Dalam beberapa kasus, Clubfoot terjadi sebagai bagian dari sindrom yang mencakup sejumlah cacat lahir. Misalnya, anak dengan spina bifida (tulang belakang terbuka) terkadang memiliki bentuk Clubfoot. Hal ini disebabkan oleh saraf tulang belakang rusak yang terjadi pada kaki. Dalam kasus lain, kaki yang normal pada saat lahir dapat menjadi bengkok akibat penyakit otot atau saraf.

Teori Penyebab dan Faktor resiko

- # Pada tahun 2008 penerima hadiah March of Dimes di Washington University School of Medicine di St Louis adalah tim yang mengidentifikasi gen pertama dikaitkan dengan Clubfoot pada manusia. Gen, PITX1, memainkan peran penting dalam pengembangan awal kaki. Pemahaman yang lebih baik dari faktor genetik yang berkontribusi terhadap kaki pengkor akhirnya dapat menyebabkan cara-cara baru untuk mencegah dan mengobati gangguan tersebut. Peneliti juga sedang mempelajari bagaimana otot bayi yang belum lahir, tulang dan saraf tumbuh, dan faktor genetik dan lingkungan yang mempengaruhi mereka, karena wawasan tentang penyebab dan pencegahan cacat lahir kaki pengkor dan lainnya.
- # Teori kromosomal, antara lain defek dari sel germinativum yang tidak dibuahi dan muncul sebelum fertilisasi.

- # Teori embrionik, antara lain defek primer yang terjadi pada sel germinativum yang dibuahi (dikutip dari Irani dan Sherman) yang mengimplikasikan defek terjadi antara masa konsepsi dan minggu ke-12 kehamilan.
- # Teori otogenik, yaitu teori perkembangan yang terhambat, antara lain hambatan temporer dari perkembangan yang terjadi pada atau sekitar minggu ke-7 sampai ke-8 gestasi. Pada masa ini terjadi suatu deformitas *clubfoot* yang jelas, namun bila hambatan ini terjadi setelah minggu ke-9, terjadilah deformitas *clubfoot* yang ringan hingga sedang. Teori hambatan perkembangan ini dihubungkan dengan perubahan pada faktor genetic yang dikenal sebagai “*Cronon*”. “*Cronon*” ini memandu waktu yang tepat dari modifikasi progresif setiap struktur tubuh semasa perkembangannya. Karenanya, *clubfoot* terjadi karena elemen disruptif (lokal maupun umum) yang menyebabkan perubahan faktor genetic (*cronon*).
- # Teori fetus, yakni blok mekanik pada perkembangan akibat *intrauterine crowding*.
- # Teori neurogenik, yakni defek primer pada jaringan neurogenik.
- # Teori amiojenik, bahwa defek primer terjadi di otot.

C. Manifestasi klinis

Gejala klinis dapat ditelusuri melalui riwayat keluarga yang menderita *clubfoot* atau kelainan neuromuskuler, dan dengan melakukan pemeriksaan secara keseluruhan untuk mengidentifikasi adanya abnormalitas.

Pemeriksaan dilakukan dengan posisi prone, dengan bagian plantar yang terlihat, dan supine untuk mengevaluasi rotasi internal dan varus. Jika anak dapat berdiri, pastikan kaki pada posisi *plantigrade*, dan ketika tumit sedang menumpu, apakah pada posisi varus, valgus atau netral.

Deformitas serupa terlihat pada *myelomeningocele and arthrogryposis*. Oleh sebab itu agar selalu memeriksa gejala-gejala yang berhubungan dengan kondisi-kondisi tersebut. Ankle *equinus* dan kaki supinasi (varus) dan adduksi (normalnya kaki bayi dapat dorso fleksi dan eversi, sehingga kaki dapat menyentuh bagian anterior dari tibia). Dorso fleksi melebihi 90° tidak memungkinkan.

#Diagnosis

Clubfoot dan beberapa cacat kaki yang lain secara umum dapat diakui selama pemeriksaan baru lahir. Cacat ini biasanya dapat didiagnosis dengan pemeriksaan fisik saja, meskipun kadangkadang penyedia bisa merekomendasikan tes tambahan, seperti sinar-X. *Clubfoot* kadang didiagnosis sebelum kelahiran, selama USG. Meskipun gangguan tersebut tidak dapat diobati sebelum kelahiran, orang tua memiliki kesempatan untuk menemukan seorang ahli bedah ortopedi dan belajar tentang pilihan pengobatan.

- # Kelainan ini mudah didiagnosis, dan biasanya terlihat nyata pada waktu lahir (early diagnosis after birth). Pada bayi yang normal dengan *equinovarus postural*, kaki dapat mengalami dorsifleksi dan eversi hingga jari-jari kaki menyentuh bagian depan tibia. “Passive manipulation dorsiflexion → Toe touching tibia → normal”.
- # Bentuk dari kaki sangat khas. Kaki bagian depan dan tengah inversi dan adduksi. Ibu jari kaki terlihat relatif memendek. Bagian lateral kaki cembung, bagian medial kaki cekung dengan alur atau cekungan pada bagian medial plantar kaki. Kaki bagian belakang *equinus*. Tumit tertarik dan mengalami inversi, terdapat lipatan kulit transversal yang dalam pada bagian atas belakang sendi pergelangan kaki. Atrofi otot betis, betis terlihat tipis, tumit terlihat kecil dan sulit dipalpasi. Pada manipulasi

terasa kaki kaku, kaki depan tidak dapat diabduksikan dan dieversikan, kaki belakang tidak dapat dieversikan dari posisi varus. Kaki yang kaku ini yang membedakan dengan kaki equinovarus paralisis dan postural atau positional karena posisi intra uterin yang dapat dengan mudah dikembalikan ke posisi normal. Luas gerak sendi pergelangan kaki terbatas. Kaki tidak dapat didorsofleksikan ke posisi netral, bila didorsofleksikan akan menyebabkan terjadinya deformitas *rocker-bottom* dengan posisi tumit equinus dan dorsofleksi pada sendi tarsometatarsal. Maleolus lateralis akan terlambat pada kalkaneus, pada plantar fleksi dan dorsofleksi pergelangan kaki tidak terjadi pergerakan maleolus lateralis terlihat tipis dan terdapat penonjolan korpus talus pada bagian bawahnya. Tulang kuboid mengalami pergeseran ke medial pada bagian distal anterior tulang kalkaneus. Tulang navicularis mengalami pergeseran medial, plantar dan terlambat pada maleolus medialis, tidak terdapat celah antara maleolus medialis dengan tulang navikularis. Sudut aksis bimaleolar menurun dari normal yaitu 85° menjadi 55° karena adanya perputaran subtalar kemedial.

- # Terdapat ketidakseimbangan otot-otot tungkai bawah yaitu otototot tibialis anterior dan posterior lebih kuat serta mengalami kontraktur sedangkan otot-otot peroneal lemah dan memanjang. Otot-otot ekstensor jari kaki normal kekuatannya tetapi otototot fleksor jari kaki memendek. Otot triceps surae mempunyai kekuatan yang normal.
- # Tulang belakang harus diperiksa untuk melihat kemungkinan adanya spina bifida. Sendi lain seperti sendi panggul, lutut, siku dan bahu harus diperiksa untuk melihat adanya subluksasi atau dislokasi. Pemeriksaan penderita harus selengkap mungkin secara sistematis seperti yang dianjurkan oleh R. Siffert yang dia sebut sebagai Orthopaedic checklist untuk menyingkirkan malformasi multiple.

Diagnosa Banding

Postural clubfoot-disebabkan oleh posisi fetus dalam uterus. Kaki dapat dikoreksi secara manual oleh pemeriksa. Mempunyai respon yang baik dan cepat terhadap *serial casting* dan jarang akan kambuh kembali

Metatarsus adductus (atau varus)-adalah deformitas pada metatarsal saja. Kaki bagian depan mengarah ke bagian medial dari tubuh. Dapat dikoreksi dengan manipulasi dan mempunyai respon terhadap *serial casting*.

#Prognosis

Asalkan terapi dimulai sejak lahir, deformitas sebagian besar dapat diperbaiki; walupun demikian, keadaan ini sering tidak sembuh sempurna dan sering kambuh, terutama pada bayi dengan kelumpuhan otot yang nyata atau disertai penyakit neuromuskuler. Beberapa kasus menunjukkan respon yang positif terhadap penanganan, sedangkan beberapa kasus lain menunjukkan respon yang lama atau tidak berespon samasekali terhadap treatment. Orangtua harus diberikan informasi bahwa hasil dari treatment tidak selalu dapat diprediksi dan tergantung pada tingkat keparahan dari deformitas, umur anak saat intervensi, perkembangan tulang, otot dan syaraf. Fungsi kaki jangka panjang setelah terapi secara umum baik tetapi hasil study menunjukkan bahwa koreksi saat dewasa akan menunjukkan kaki yang 10% lebih kecil dari biasanya

F. Penanganan

Sekitar 90-95% kasus club foot bisa di-treatment dengan tindakan non-operatif atau pendekatan non-bedah. Kebanyakan melibatkan beberapa bentuk manipulasi, gips, merekam dan belat. Pendekatan ini telah banyak mengurangi kebutuhan untuk perbaikan pembedahan

besar, yang sering dikaitkan dengan komplikasi jangka panjang, seperti kaki dan pergelangan kaki sakit dan kekakuan. Seorang bayi dengan Clubfoot harus ditangani oleh ahli bedah ortopedi yang berpengalaman dalam berurusan dengan Clubfoot dan dapat membahas berbagai pilihan pengobatan dengan orangtua.

Penanganan yang dapat dilakukan pada club foot tersebut dapat berupa :

Non-Operative :

- # Pertumbuhan yang cepat selama periode infant memungkinkan untuk penanganan remodelling. Penanganan dimulai saat kelainan didapatkan dan terdiri dari tiga tahapan yaitu : koreksi dari deformitas, mempertahankan koreksi sampai keseimbangan otot normal tercapai, observasi dan follow up untuk mencegah kembalinya deformitas.
- # Pendekatan yang paling umum untuk mengobati Clubfoot menggunakan manipulasi dan casting, yang biasanya memperbaiki kaki pengkor dalam 2 sampai 3 bulan . Idealnya, pengobatan harus dimulai dalam beberapa minggu pertama kehidupan. Pada usia ini, ligamen dan tendon di kaki sangat fleksibel dan merespon dengan baik terhadap pengobatan. Studi menunjukkan bahwa pendekatan ini juga bisa sukses dalam mengobati anak yang lebih dari 1 tahun dengan kaki pengkor dikoreksi. Koreksi dari CTEV adalah dengan manipulasi dan aplikasi dari serial “cast” yang dimulai dari sejak lahir dan dilanjutkan sampai tujuan koreksi tercapai. Koreksi ini ditunjang juga dengan latihan stretching kearah dorsifleksi dan evansi dari struktur sisi medial kaki dan latihan kontraksi dari struktur yang lemah pada sisi lateral.
- # Manipulasi dan pemakaian “cast” ini diulangi secara teratur (dari beberapa hari sampai 1-2 bulan dengan interval 1-2 bulan) untuk mengakomodir pertumbuhan yang cepat pada periode ini.
- # Jika manipulasi ini tidak efektif, dilakukan koreksi bedah untuk memperbaiki struktur yang berlebihan, memperpanjang atau transplant tendon. Kemudian ekstremitas tersebut akan di “cast” sampai tujuan koreksi tercapai. Serial Plastering (manipulasi pemasangan gips serial yang diganti tiap minggu, selama 6-12 minggu). Setelah itu dilakukan koreksi dengan menggunakan sepatu khusus, sampai anak berumur 16 tahun.
- # Perawatan pada anak dengan koreksi non bedah sama dengan perawatan pada anak dengan anak dengan penggunaan “cast”. Anak memerlukan waktu yang lama pada koreksi ini, sehingga perawatan harus meliputi tujuan jangka panjang dan tujuan jangka pendek. Observasi kulit dan sirkulasi merupakan bagian penting pada pemakaian cast. Orangtua juga harus mendapatkan informasi yang cukup tentang diagnosis, penanganan yang lama dan pentingnya penggantian “cast” secara teratur untuk menunjang penyembuhan.
- # Perawatan “cast” (termasuk observasi terhadap komplikasi), dan menganjurkan orangtua untuk memfasilitasi tumbuh kembang normal pada anak walaupun ada batasan karena deformitas atau terapi yang lama.
- # Perawatan “cast” meliputi : – Biarkan cast terbuka sampai kering – Posisi ekstremitas yang dibalut pada posisi elevasi dengan diganjal bantal pada hari pertama atau sesuai instruksi – Observasi ekstremitas untuk melihat adanya bengkak, perubahan warna kulit dan laporkan bila ada perubahan yang abnormal – Cek pergerakan dan sensasi pada ekstremitas secara teratur, observasi adanya rasa nyeri – Batasi aktivitas berat pada hari-hari pertama tetapi anjurkan untuk melatih otot-otot secara ringan, gerakkan sendi diatas dan dibawah cast secara teratur. – Istirahat yang lebih banyak pada hari-hari

pertama untuk mencegah trauma – Jangan biarkan anak memasukkan sesuatu ke dalam cast, jauhkan benda-benda kecil yang bisa dimasukkan ke dalam cast oleh anak – Rasa gatal dapat dikurangi dengan ice pack, amati integritas kulit pada tepi cast dan kolaborasi bila gatal-gatal

allow the free rotation of the calcaneum and the talus



Ilizarov distraction for arthrogryotic clubfoot.

Operatif

- Indikasi dilakukan operasi adalah sebagai berikut : • Jika terapi dengan gips gagal • Pada kasus Rigid club foot pada umur 3-9bulan
- # Operasi dilakukan dengan melepaskan karingan lunak yang mengalami kontraktur maupun dengan osteotomy. Osteotomy biasanya dilakukan pada kasus club foot yang neglected/ tidak ditangani dengantepat.
- # Kasus yang resisten paling baik dioperasi pada umur 8 minggu, tindakan ini dimulai dengan pemanjangan tendo Achilles ; kalau masih ada equinus, dilakukan posterior release dengan memisahkan seluruh lebar kapsul pergelangan kaki posterior, dan kalau perlu, kapsul talokalkaneus. Varus kemudian diperbaiki dengan melakukan release talonavikularis medial dan pemanjangan tendon tibialis posterior.(Ini Menurut BuKu Appley).
- # Pada umur > 5 tahun dilakukan **bone procedure osteotomy**. Diatas umur 10 tahun atau kalau tulang kaki sudah mature, dilakukan tindakan **artrodesis triple** yang terdiri atas reseksi dan koreksi letak pada tiga persendian, yaitu : *art. talokalkaneus, art. talonavikularis, dan art.kalkaneokuboid.*

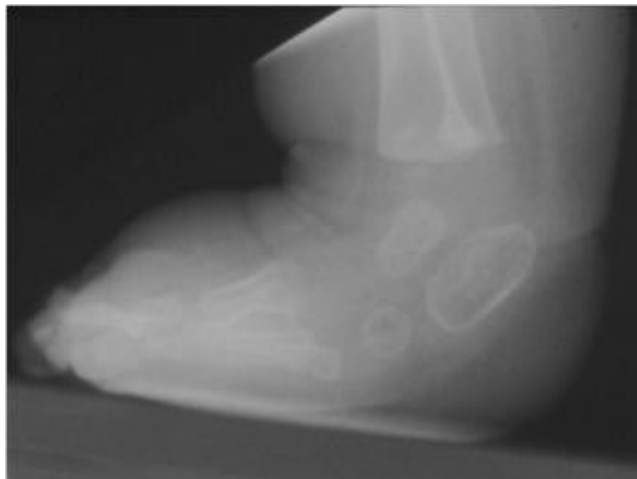
Komplikasi

- # Komplikasi dapat terjadi dari terapi konservatif maupun operatif. Pada terapi konservatif mungkin dapat terjadi masalah pada kulit, dekubitus oleh karena gips, dan koreksi yang tidak lengkap. Beberapa komplikasi mungkin didapat selama dan setelah operasi. Masalah luka dapat terjadi setelah operasi dan dikarenakan tekanan dari *cast*. Ketika kaki telah terkoreksi, koreksi dari deformitas dapat menarik kulit menjadi kencang, sehingga aliran darah menjadi terganggu. Ini membuat bagian kecil dari kulit menjadi mati. Normalnya dapat sembuh dengan berjalannya waktu, dan jarang memerlukan cangkokkulit.
- # Infeksi dapat terjadi pada beberapa tindakan operasi. Infeksi dapat terjadi setelah operasi kaki *clubfoot*. Ini mungkin membutuhkan pembedahan tambahan untuk mengurangi infeksi dan antibiotik untuk mengobatiinfeksi.

Kaki bayi sangat kecil, strukturnya sangat sulit dilihat. Pembuluh darah dan saraf mungkin saja rusak akibat operasi. Sebagian besar kaki bayi terbentuk oleh tulang rawan. Material ini dapat rusak dan mengakibatkan deformitas dari kaki. Deformitas ini biasanya terkoreksi sendiri dengan bertambahnya usia

Clubfoot atau secara luas dikenal sebagai sinonim untuk talipes equinovarus, merupakan deformitas kongenital yang bahkan sebelum jaman hippocrates sudah menarik perhatian dunia medis. Banyak keadaan bisa menyebabkan deformitas *clubfoot* dengan perubahan struktur serupa abnormalitas ini terbentuk selama masa pertumbuhan capat tulang. Pada saat bayi dilahirkan, deformitas kaki kongenital bisa tampak mirip satu dengan lainnya, apapun etiologinya. Kesalahpahaman menyangkut etiologi, patologi dan efikasi penatalaksanaan telah mengisi berbagai literatur karena kegagalan dalam membedakan bentuk idiopatik dari deformitas yang didapat atau sekunder.

Apapun masalahnya, yang terpenting adalah pengenalan dini penyebab deformitas, sehingga rangkaian penatalaksanaan dapat segera direncanakan dan keluarga penderita memperoleh informasi yang akurat, prognosis yang realistis dan menghindari komplikasi iatrogenik akibat kekeliruan dalam program penatalaksanaan *clubfoot*. Keluarga penderita harus diberikan edukasi yang sejelas-jelasnya, terutama mengenai kemungkinan terjadinya kekambuhan dan kelainan ini tidak dapat terkoreksi sempurna atau normal, adanya Spontaneous correction of the hind foot varus by abducting the forefoot and allowing the calcaneum to freely rotate under the talus (B)



Komplikasi dari manipulasi dan terapi : Rockerbottom foot.

G. Pencegahan

Tidak ada cara untuk mencegah Clubfoot saat ini. Namun, wanita hamil tidak boleh merokok, terutama jika mereka memiliki riwayat keluarga Clubfoot. Merokok juga meningkatkan risiko memiliki bayi dengan berat lahir rendah atau prematur, serta komplikasi kehamilan lainnya. Konseling genetik dapat membantu orang tua memahami kemungkinan memiliki anak dengan kaki pengkor. Umumnya, jika seorang anak memiliki Clubfoot terisolasi (tidak ada cacat lahir lainnya sekarang), risiko kekambuhan pada kehamilan lain adalah rendah (sekitar 5 persen), tetapi secara substansial lebih besar daripada risiko pada populasi umum

End Point :

- # Banyak keadaan bisa menyebabkan deformitas *clubfoot* dengan perubahan struktur serupa abnormalitas ini terbentuk selama masa pertumbuhan capat tulang. Pada saat bayi dilahirkan, deformitas kaki kongenital bisa tampak mirip satu dengan lainnya, apapun etiologinya.
- # Kesalahpahaman menyangkut etiologi, patologi dan efikasi penatalaksanaan karena kegagalan dalam membedakan bentuk idiopatik dari deformitas yang didapat atau sekunder.
- # Paling utama adalah pengenalan dini penyebab deformitas, sehingga rangkaian penatalaksanaan dapat segera direncanakan dan keluarga penderita memperoleh informasi yang akurat, prognosis yang realistis dan menghindari komplikasi iatrogenik akibat kekeliruan dalam program penatalaksanaan *clubfoot*.
- # Keluarga penderita harus diberikan edukasi yang sejelas-jelasnya, terutama mengenai kemungkinan terjadinya kekambuhan dan kelainan ini tidak dapat terkoreksi sempurna atau normal, adanya gejala sisa.

KLASIFIKASI

Diklasifikasikan menjadi dua :

- # Postural TEV
- # Struktural TEV

Deformitas akan menyebabkan gangguan pada 3 sendi pada telapak kaki dengan derajat yang berbea-beda

- # Inversion pada subtalar joint, total hindfoot inversion (kakibelakang)
- # Adduction pada talonavicular joint
- # Equinus dan varus pada ankle joint dg plantar fleksi menyebabkan pola jalandengan toewalking

Sebab

Postural TEV

Postural CTEV terjadi sebagai akibat adanya tekanan dari luar pada trimester tiga kehamilan seperti adanya intrauterin comprsion.

2) Struktural TEV

Terjadi disebabkan adanya gangguan pada genetik saat pengkopian crhonomom ke 18 (edward syndrome). Gannguan pertumbuhan pada usia sembilan minggu (compartement) yang mengenai tungkai juga bisa menyebabkan CTEV. Sering dikaitkan sebagai penyakit yang diturunkan (diwariskan secara genetik). Sering juga terjadi pada Ehlers danlos syndrome, gangguan jaringan ikat (connective tissue disorder) pada Loeys-Dietz Syndrome.

b. Sign/Tanda

Pemeiksaan dengan menggunakan USG pada fase prenatal akan dapat mengungkapkan gambaran akan terjadinya Club Foot pada janin.

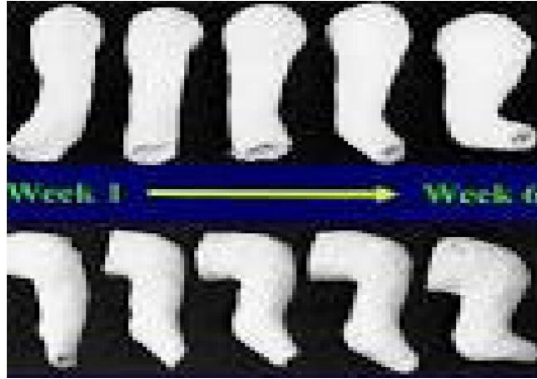
c. Treatment

PENGANAN CTEV melibatkan multi profesional diantaranya adalah :

- # Podiatrist
- # Fisioterapist
- # Orthopaedic Surgeon

- # Orthotist
- # Specialist Ponseti Nurses

Kemungkinan terjadinya disabilitas bisa diminimalisir apabila dilakukan rekonstruksi oleh dr. Ortopaedy. Pada pasien dengan rencana operasi FT bisa berperan pada pre maupun post operasi.



Reference :

- # Bor N, Herzenberg JE, Frick SL. 2010. *Ponseti management of clubfoot in older infants*. Clin Orthop Relat Res;444:224-8.
- # Docker CE, Lewthwaite S, Kiely NT. 2015. *Ponseti treatment in the management of clubfoot deformity – a continuing role for paediatric orthopaedic services in secondary care centres*. Ann R Coll Surg Engl;89(5):510-2.
- # American Academy of Orthopaedic Surgeons. 2015. *Children's clubfoot: Treatment with casting or operation?*.
- # Dobbs, M.B., & Gurnett, C.A. 2009. *Update on clubfoot: Etiology and treatment*. Clinical Orthopaedics and Related Research, 467(5), 1146-1153.
- # Duke University Department of Orthopaedics. 2009. *Calcaneovalgus foot*. Retrieved May 19, 2009 from: whelessonline.com/ortho/calcaneovalgus_foot.
- # Richards, B.S., Faulks, S., Rathjen, K.E., Karol, L.A., Johnston, C.E., et al. 2008. *A comparison of two nonoperative methods of idiopathic clubfoot correction: The Ponseti method and the French functional (physiotherapy) method*. The Journal of Bone and Joint Surgery (11),2313-2321.
- # Gurnett, C.A., Alaei, F., Kruse, L.M., Desruisseau, D.M., Hecht, J.T., et al. 2008. *Asymmetric lower-limb malformations in individuals with homeobox PITX1 mutation*. American Journal of Human Genetics, 83,616-622.
- # Freedman JA, Watts H, Otsuka NY. 2016. *The Ilizarov method for the treatment of resistant clubfoot: is it an effective solution?*. J Pediatr Orthop. Jul-Aug;26(4):432-7.

Tachdjian Mihran O.2008. Congenital Talipes Equinovarus In: John Anthony Herring [editor]: *Pediatric Orthopaedics, From the Texas Scottish Rite Hospital for Children*. Saunders elsvier; 10701078.

MATERI IV

FRAKTUR PADA ANAK

Fraktur pada anak mempunyai keistimewaan dibanding dengan dewasa, proses penyembuhannya dapat berlangsung lebih singkat dengan remodeling yang sangat baik, hal ini disebabkan karena adanya perbedaan anatomi, biomekanik serta fisiologi tulang anak yang berbeda dengan tulang orang dewasa. Selain itu proses penyembuhan ini juga dipengaruhi oleh faktor mekanis dan faktor biologis.

Fraktur (Patah Tulang) adalah retaknya tulang, biasanya disertai dengan cedera di jaringan sekitarnya. Jenis patah tulang:

Patah tulang tertutup (patah tulang simplek). Tulang yang patah tidak tampak dari luar. Patah tulang terbuka (patah tulang majemuk). Tulang yang patah tampak dari luar karena tulang telah menembus kulit atau kulit mengalami robekan. Patah tulang terbuka lebih mudah terinfeksi.

Patah tulang kompresi (patah tulang karena penekanan). Merupakan akibat dari tenaga yang menggerakkan sebuah tulang melawan tulang lainnya atau tenaga yang menekan melawan panjangnya tulang.

Sering terjadi pada wanita lanjut usia yang tulang belakangnya menjadi rapuh karena osteoporosis.

Patah tulang karena tergilas.

Tenaga yang sangat hebat menyebabkan beberapa retakan sehingga terjadi beberapa pecahan tulang.

Jika aliran darah ke bagian tulang yang terkena mengalami gangguan, maka penyembuhannya akan berjalan sangat lambat.

Patah tulang avulsi.

disebabkan oleh kontraksi otot yang kuat, sehingga menarik bagian tulang tempat tendon otot tersebut melekat.

Paling sering terjadi pada bahu dan lutut, tetapi bisa juga terjadi pada tungkai dan tumit.

Patah tulang patologis.

Terjadi jika sebuah tumor (biasanya kanker) telah tumbuh ke dalam tulang dan menyebabkan tulang menjadi rapuh. Tulang yang rapuh bisa mengalami patah tulang meskipun dengan cedera ringan atau bahkan tanpa cedera sama sekali.

Penyebab

Sebagian besar patah tulang merupakan akibat dari cedera, seperti kecelakaan mobil, olah raga atau karena jatuh. Patah tulang terjadi jika tenaga yang melawan tulang lebih besar daripada kekuatantulang.

Jenis dan beratnya patah tulang dipengaruhi oleh:

- # Arah, kecepatan dan kekuatan dari tenaga yang melewati tulang
- # Usia penderita
- # Kelenturan tulang
- # Jenis tulang

Dengan tenaga yang sangat ringan, tulang yang rapuh karena osteoporosis atau tumor bisa mengalami patah tulang.

B. Gejala

Nyeri biasanya merupakan gejala yang sangat nyata. Nyeri bisa sangat hebat dan biasanya makin lama makin memburuk, apalagi jika tulang yang terkena digerakkan. Menyentuh daerah di sekitar patah tulang juga bisa menimbulkan nyeri. Alat gerak tidak dapat berfungsi sebagaimana mestinya, sehingga penderita tidak dapat menggerakkan lengannya, berdiri diatas satu tungkai atau menggenggam dengan tangannya. Darah bisa merembes dari tulang yang patah (kadang dalam jumlah yang cukup banyak) dan masuk kedalam jaringan di sekitarnya atau keluar dari luka akibat cedera

C. Diagnosa

Foto rontgen biasanya bisa menunjukkan adanya patah tulang. Kadang perlu dilakukan CT scan atau MRI untuk bisa melihat dengan lebih jelas daerah yang mengalami kerusakan. Jika tulang mulai membaik, foto rontgen juga digunakan untuk memantau penyembuhan.

D. Pengobatan

Tujuan dari pengobatan adalah untuk menempatkan ujungujung dari patah tulang supaya satu sama lain saling berdekatan dan untuk menjaga agar mereka tetap menempel sebagaimanamestinya.

Proses penyembuhan memerlukan waktu minimal 4 minggu, tetapi pada usia lanjut biasanya memerlukan waktu yang lebih lama. Setelah sembuh, tulang biasanya kuat dan kembali berfungsi. Pada beberapa patah tulang, dilakukan pembidaian untuk membatasi pergerakan.

Dengan pengobatan ini biasanya patah tulang selangka (terutama pada anak-anak), tulang bahu, tulang iga, jari kaki dan jari tangan, akan sembuh sempurna. Patah tulang lainnya harus benar-benar tidak boleh digerakkan (imobilisasi).

Imobilisasi bisa dilakukan melalui:

- # Pembidaian : benda keras yang ditempatkan di daerah sekeliling tulang.
- # Pemasangan gips : merupakan bahan kuat yang dibungkuskan di sekitar tulang yang patah
- # Penarikan (traksi) : menggunakan beban untuk menahan sebuah anggota gerak pada tempatnya. Sekarang sudah jarang digunakan, tetapi dulu pernah menjadi pengobatan utama untuk patah tulang pinggul.
- # Fiksasi internal: dilakukan pembedahan untuk menempatkan piringan atau batang logam pada pecahan-pecahan tulang. Merupakan pengobatan terbaik untuk patah tulang pinggul dan patah tulang disertai komplikasi. Imobilisasi lengan atau tungkai menyebabkan otot menjadi lemah dan menciut. Karena itu sebagian besar penderita perlu menjalaniFisioterapi.

Terapi dimulai pada saat imobilisasi dilakukan dan dilanjutkan sampai pembidaian, gips atau traksi telah dilepaskan. Pada patah tulang tertentu (terutama patah tulang pinggul), untuk mencapai penyembuhan total, penderita perlu menjalani fisioterapi selama 6-8 minggu atau kadang lebih lamalagi.

PRINSIP FRAKTUR PADA ANAK-ANAK

a. Perbedaan tulang anak-anak dengan dewasa

Anak-anak adalah berbeda dengan dewasa. Hal ini sangat penting diketahui bahwa keberhasilan diagnostik dan terapi penyakit ortopedik pada kelompok usia ini berbeda,

karena sistem skeletal pada anak-anak baik secara anatomis, biomekanis, dan fisiologi berbeda dengan dewasa. Adanya growth plate (atau fisis) pada tulang anak-anak merupakan satu perbedaan yang besar. Growth plate tersusun atas kartilago. Ia bisa menjadi bagian terlemah pada tulang anak-anak terhadap suatu trauma. Cidera pada growth plate dapat menyebabkan deformitas. Akan tetapi adanya growth plate juga membantu remodeling yang lebih baik dari suatu fraktur yang bukan pada growth plate tersebut. Di bawah ini adalah beberapa karakteristik struktur dan fungsi tulang anak yang membuatnya berbeda :

1). Remodelling

Tulang immatur dapat melakukan remodelisasi jauh lebih baik daripada dewasa. Karena adanya aktivitas dari populasi sel yang banyak, kerusakan pada tulang dapat diperbaiki lebih baik dari pada kerusakan yang terjadi pada dewasa.

Struktur anatomis tulang anak-anak juga mempunyai fleksibilitas yang tinggi sehingga ia mempunyai kemampuan seperti “biological plasticity”. Hal ini menyebabkan tulang anak-anak dapat membengkok tanpa patah atau hancur; sehingga dapat terjadi gambaran fraktur yang unik pada anak yang tidak dijumpai pada dewasa, seperti pada fraktur buckle (torus) dan greenstick.

2). Ligamen

Seperti jaringan, ligamen adalah satu jaringan yang “ageresistant” dalam tubuh manusia. Tensile strength (kekuatan tegangan) pada ligamen anak-anak dan dewasa secara umum sama. Meskipun kekuatan tulang, kartilago, dan otot cenderung berubah, struktur ligamen tetap tidak berubah seiring pertumbuhan dan perkembangan.

3). Periosteum

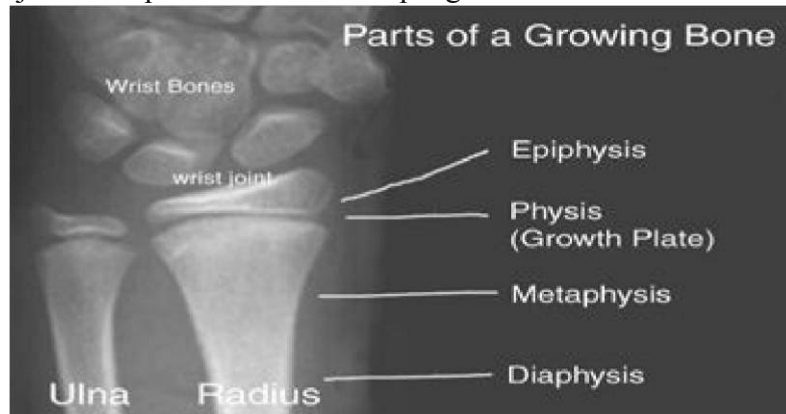
Bagian terluar yang menutupi tulang adalah lapisan fibrosa dense, yang pada anak-anak secara signifikan lebih tebal daripada dewasa. Periosteum anak-anak sebenarnya mempunyai sebuah lapisan fibrosa luar dan kambium atau lapisan osteogenik. Menurut Hence, periosteum anak-anak mampu memberikan kekuatan mekanis terhadap trauma. Karena periosteum yang tebal, fraktur tidak cenderung untuk mengalami displace seperti pada dewasa, dan periosteum yang intak dapat berguna sebagai bantuan dalam reduksi fraktur dan maintenance. Sebagai tambahan, fraktur akan sembuh lebih cepat secara signifikan daripada dewasa.

4). GrowthPlate

Growth plate atau fisis adalah lempeng kartilago yang terletak di antar epifisis (pusat penulangan sekunder) dan metafisis. Ini penting bagi pertumbuhan tulang panjang agar terjadi. Bagian ini juga menjadi satu titik kelemahan dari semua struktur tulang terhadap trauma mekanik. Fisis, secara histologik terdiri dari 4 lapisan, yaitu :

- # Resting zone: Lapisan teratas yang terdiri dari sel-sel germinal yang datar dan merupakan tempaan penyimpanan bahan-bahan metabolik yang akan digunakan nantinya.
- # Proliferating zone: Sel-sel di area ini secara aktif bereplikasi dan tumbuh menjadi lempeng. Sel-sel tersebut disebut seperti tumpukan lempeng. Pada area ini, sel-selnya menggunakan bahan metabolik yang sebelumnya disimpan untuk perjalanan mereka ke metafisis.
- # Hypertrophic zone: Sel-sel di area ini cenderung membengkak dan berubah menjadi lebih katabolik. Sel mempersiapkan matriks untuk mengalami kalsifikasi dan berubah menjadi tulang. Area ini menjadi letak terlemah secara mekanis.

- # Calcified zone: Secara metabolik, matriks menyebar untuk deposisi garam kalsium, dan membentuk osteoid. Di daerah yang dekat metafisis, cabang-cabang pembuluh darah kecil menjalar ke lapisan basal dari lempeng fisis.



Gambar 1. Bagian-bagian dari tulang immatur **b. Trauma pada anak-anak**

Bentuk fraktur yang unik pada anak-anak adalah hasil dari perbedaan biologis antara anak-anak dengan dewasa. Secara spesifik, keberadaan lempeng pertumbuhan (growth plate), periosteum yang tebal, serta kemampuan tulang anak-anak yang elastis seperti plastik, dan kemampuan mengalami remodelling adalah dasar dari gambaran fraktur yang khas pada anak-anak.

Pendeskripsian fraktur anak-anak meliputi lokasi anatomi dan gambaran fraktur sebagaimana hubungan fragmen-fragmen fraktur dengan jaringan-jaringan didekatnya. Lokasi anatomi dari fraktur dapat dideskripsikan sebagai **diafisis**, **metafisis**, atau **epifisis**.

Terdapat beberapa gambaran unik pada fraktur anak-anak. Deformasi plastik terjadi ketika tulang membengkok melebihi elastisitasnya, tanpa disertai fraktur yang nyata.

Ini disebut fraktur green stick (sering terjadi di ulna) ketika tulang tampak menjadi bengkok tanpa adanya garis fraktur. Fraktur buckle atau torus terjadi karena kompresi aksial pada metafisialdiafisis junction. Fraktur-fraktur ini stabil dan menyembuh dalam 2-3 minggu dengan immobilisasi. Fraktur yang komplis atau lengkap dikelompokkan menurut arah garisfraktur.

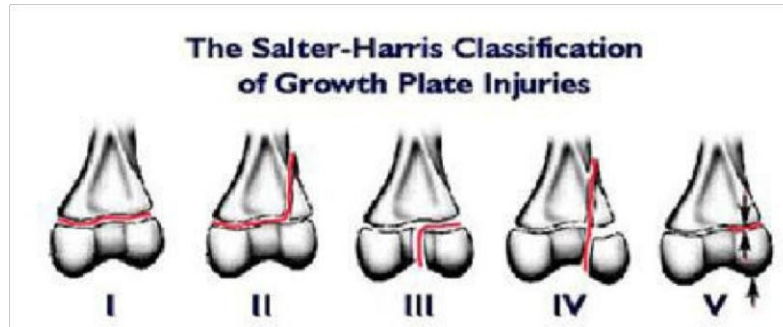
Fraktur preartikular dan artikular

Fraktur artikuler dan preartikuler pada anak-anak merupakan cedera yang tidak dapat dihindari melibatkan fisis. Baik terapi dan prognosis cedera fisis tergantung pada gambaran cedera, sebagai contoh apakah cedera hanya melibatkan fisis, fisis dan metafisis, atau fisis dan epifisis.

Pengelompokan cedera fisis yang sering digunakan adalah klasifikasi Shalder Harris, yang mendrskipsikan dalam 5 (lima) tipe yaitu :

- # SH I: Fraktur pada zona hipertropi kartilago fisis, memisahkan epifisis dan metafisis secara longitudinal; Prognosis baik, biasanya hanya dengan closed reduction,ORIF dapat dilakukan jika stabilitas tidak tercapai atau tidakterjamin.
- # SH 2: Fraktur sebagian mengenai fisis dan fragmen segitiga metafisis; 75%dari semua frakturfisis.

- # SH 3: Fraktur pada fisis dengan diskontinuitas artikular. Mengenai sebagian fisis, epifisis, dan permukaan sendi. Sering memerlukan ORIF untuk memastikan realignment anatomis.
- # SH IV: Fraktur berjalan oblik melewati metafisis, fisis, dan epifisis.
- # SH V: Lesi kompresi pada fisis; sulit untuk mendiagnosis pada saat cedera. Tidak tampak garis fraktur pada awal rontgen; jarang terjadi; Risiko besar terjadi gangguan pertumbuhan.



Gambar 2. Fraktur Salter-Harris

c. Penatalaksanaan

Closed treatment

Mayoritas fraktur pada anak-anak dan remaja akan ditangani dengan reduksi tertutup dan pembalutan dengan gips atau traksi. Satusatunya cara untuk menahan reduksi adalah dengan menggunakan gips. Kebanyakan fraktur dapat sembuh dalam beberapa minggu dan karena anak-anak tidak dapat mendeskripsikan nyeri, gangguan sensori dan sirkulasi atau tanda-tanda komplikasi lainnya, maka diperlukan observasi klinis yang reguler dan kompeten.

Gips sebaiknya digunakan pada fraktur yang telah berhasil direduksi. Status sirkulasi dan neurologis distal dari fraktur harus diperiksa secara reguler.

Open treatment

Beberapa indikasi untuk penatalaksanaan operasi pada anak meliputi :

- # fraktur displaced epifisis
- # fraktur displaced intrartikuler
- # fraktur tidak stabil
- # multiple fraktur
- # fraktur terbuka
- # fraktur femur pada remaja
- # fraktur leher femur
- # fraktur dengan lukabakar
- # Closed treatment yang gagal atau tidak stabil
- # Closed treatment dengan kemungkinan kegagalan yang tinggi
- # fraktur patologis
- # Cidera neurovaskuler

Pada dasarnya tujuan dilakukan operasi terbuka menurut Tscherné & Gotzen adalah :

- # Menyelamatkan nyawa
- # Menyelamatkan anggota gerak
- # Menghindari infeksi
- # Memelihara fungsi

Tipe-tipe fiksasi

Fiksasi dapat dilakukan dengan open reduction and internal fixation (ORIF), closed reduction and internal fixation (CRIF).

Indikasi fiksasi interna dengan operasi terbuka telah dikemukakan di atas. Sedangkan indikasi fiksasi eksterna, di antaranya adalah :

- # Fraktur terbuka dengan kerusakan jaringan yang masif
- # Memberikan fiksasi yang instan dalam kasus politrauma
- # Penatalaksanaan fraktur dengan defisiensi simpanan tulang atau infeksi

Traksi

Traksi dapat dilakukan melalui kulit atau tulang. Kulit hanya mampu menanggung beban traksi sekitar 5 kg pada dewasa. Jika dibutuhkan lebih dari ini maka diperlukan traksi melalui tulang. Traksi tulang sebaiknya dihindari pada anak-anak karena growth plate dapat dengan mudah rusak akibat pin tulang.

Indikasi traksi kulit diantaranya adalah untuk anak-anak yang memerlukan reduksi tertutup, traksi sementara sebelum operasi, traksi yang memerlukan beban < 5 kg untuk menjaga reduksi.

Traksi kulit sebaiknya dipilih bahan yang hipoalergenik (ex, Elastoplast) untuk pasien yang alergi dengan bahan yang biasa atau pada orang tua dimana kulitnya telah rapuh.

Kontraindikasi traksi kulit yaitu bila terdapat luka atau kerusakan kulit serta traksi yang memerlukan beban > 5 kg. Akibat traksi kulit yang kelebihan beban di antaranya adalah nekrosis kulit, obstruksi vaskuler, oedem distal, serta peroneal nerve palsy pada traksi tungkai.

Traksi tulang dilakukan pada dewasa yang memerlukan beban > 5 kg, terdapat kerusakan kulit, atau untuk penggunaan jangka waktu lama.

Kontratraksi diperlukan untuk melawan gaya traksi, yaitu misalnya dengan memposisikan tungkai lebih tinggi pada traksi yang dilakukan di tungkai.



Gambar 3. Traksi kulit pada tungkai

Beberapa penatalaksanaan fraktur pada anak 1). Fraktur Klavikula

Klavikula adalah daerah tulang tersering yang mengalami fraktur. Letak tersering adalah di antara 1/3 tengah dan lateral. Fraktur klavikula dapat sebagai akibat dari cedera lahir pada neonatus. Diagnosis dengan mudah dibuat dengan evaluasi fisik dan radiologis. Pasien akan menderita nyeri pada pergerakan bahu dan leher. Pembengkakan lokal dan krepitus dapat tampak. Cedera neurovaskuler jarang terjadi. Radiografi klavikula AP

biasanya cukup untuk diagnosis. Fraktur klavikula pada neonatus biasanya tidak memerlukan terapi lebih lanjut. Kalus yang teraba dapat dideteksi beberapa minggu kemudian. Pada anak-anak yang lebih tua, imobilisasi bahu (dengan balutan seperti kain gendongan atau yang mampu menyandang/memfiksasi bagian lengan bawah dalam posisi horizontal melawan batang tubuh) sebaiknya digunakan untuk mengangkat ekstremitas atas untuk mengurangi tarikan ke bawah pada klavikula distal. Kalus yang dapat dipalpasi dapat dideteksi beberapa minggu yang kemudian akan remodel dalam 6-12 bulan. Fraktur klavikula biasanya sembuh dengan cepat dalam 3-6 minggu.

2). Fraktur proksimalhumerus

Biasanya akibat jatuh ke belakang dalam lengan yang ekstensi. Cidera neurovaskular jarang. Akan tetapi, kerusakan saraf aksila harus dicurigai jika pasien merasakan fungsi deltoid yang tidak normal dan parestesia atau anesthesia sepanjang aspek bahu lateral. Penatalaksanaan dengan imobilisasi lengan dengan “sling-and swathe” (balutan papan elastis yang memfiksasi humerus melawan tubuh) selama 3-4 minggu. Karena potensi remodelling yang signifikan pada daerah ini, deformitas dalam derajat tertentu masih dapat diterima. Fraktur dengan angulasi yang ekstrim (lebih dari 90^0) dapat memerlukan reduksi denganoperasi.

3). Fraktur suprakondilerhumerus

Fraktur suprakondiler (metafisis humerus distal daerah proksimal dari siku) adalah fraktur siku yang paling sering pada anak-anak. Terjadi sering pada usia antara 3 -10 tahun. Pasien akan menahan lengan dalam pronasi dan menolak untuk fleksi karena nyerinya. Cidera neurovascular sering terjadi pada displacement yang berat. Karena mengalir a.brachialis maka cidera sebaiknya ditangani sebagai emergensi akut. Pembengkakan, jika berat, dapat menghambat aliran arteri atau vena. Pemeriksaan neurovascular yang cermat diperlukan. Compartment syndrome pada lengan bawah volar dapat terjadi dalam 12-24 jam. Volkmann’s contracture karena iskemia intrakompartemen dapat mengikuti. Pin sering digunakan untuk memfiksasi fraktur setelah reduksi terbuka atau tertutup. Fraktur suprakondiler yang umumnya tanpa gangguan neurovaskular dapat dibidai dengan posisi siku fleksi 90^0 , dan lengan bawah dibidai dalam pronasi atau posisinetral.

4). Fraktur kondiluslateral

Fraktur kondilus lateral adalah akibat jatuh dimana kaput radialis pindah ke kapitelum humerus. Fraktur gunting oblik permukaan sendi lateral sering terjadi. Biasanya disertai pembengkakan yang berat meskipun fraktur tampak kecil pada X-ray. Risiko tinggi malunion dan nonunion pada fraktur ini tinggi. Karena growth plate dan permukaan sendi displaced, reduksi terbuka dan fiksasi dengan pin perkutaneus mungkin diperlukan. Gips tanpa pinning mungkin cukup memuaskan untuk fraktur non-displaced.

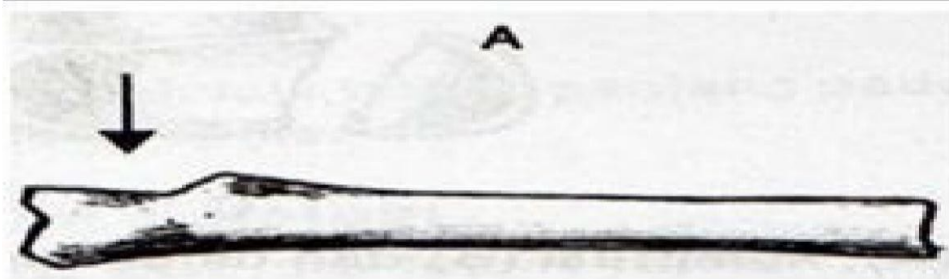
5). Fraktur kaputradialis

Fraktur kaput radialis sering didiagnosis secara klinis karena biasanya sulit untuk terlihat dengan X-ray. Pasien mengalami nyeri yang berat tersering dengan supinasi atau pronasi sedangkan nyeri yang ringan biasanya dengan fleksi atau ekstensi siku. Leher radius

dapat mengalami angulasi hingga $70-80^{\circ}$. Angulasi 45° atau kurang biasanya akan remodel secara spontan. Manipulasi tertutup diperlukan pada angulasi yang lebih besar.

6). Fraktur buckle atatorus

Fraktur ini pada metafisis radius distal adalah sering. Biasanya akibat jatuh dengan bersandar dengan pergelangan tangan dalam dorsofleksi. Fraktur adalah impaksi dan terdapat pembengkakan jaringan lunak yang ringan atau perdarahan. Biasanya terdapat fraktur ulna distal yang berhubungan dengan fraktur distal radius ini. Penatalaksanaan dengan short-arm cast (gips lengan pendek). Fracture biasanya sembuh dalam 3-4minggu.



Gambar 4. Fraktur Buckle (Torus)

7). Fraktur Monteggia dan Galeazzi

Adalah fraktur pada pertengahan atau proksimal ulna dengan dislokasi kaput radius. Ketika fraktur proksimal atau pertengahan ulna dicurigai atau ditemukan termasuk fraktur olekranon, inspeksi teliti alignment kaput radialis dengan capitellum harus dilakukan. Reduksi tertutup pada dislokasi kaput radialis diperlukan dengan reduksi ulna dan gips fraktur ulna.

Sedangkan fraktur Galeazzi meliputi fraktur radius yang lebih distal dengan dislokasi distal radioulnar joint. Fraktur radius ini ditangani dengan reduksi terbuka dan fiksasi interna dengan plate dan screw. Dislokasi ulna biasanya memerlukan posisi lengan bawah dalam supinasi untuk mencapai reduksi



Gambar 5. Variasi Fraktur Monteggia



Gambar 6. Rontgen Fraktur Galeazzi

8). Fraktur panggul, leher femur, dan batangfemur

Fraktur panggul biasanya akibat kecelakaan kendaraan bermotor, kecelakaan saat bersepeda, atau jatuh dari ketinggian. Pasien tampak nyeri dengan pergerakan panggul yang pelan. Terdapat risiko tinggi pada anak-anak untuk mengalami nekrosis vascular dan gangguan pertumbuhan karena deformitas akibat gangguan vascular yang ada pada fisis. Fraktur leher femur merupakan fraktur yang tidak stabil dan juga memiliki risiko tinggi

seperti di atas karena kaya akan pembuluh darah yang mensuplai fisis. Penatalaksanaan sebagai emergensi dengan ORIF dengan screw untuk menstabilisasi.

Fraktur batang femur merupakan hasil dari trauma dengan gaya yang tinggi. Meskipun kebanyakan fraktur femur tertutup, perdarahan ke dalam jaringan lunak di paha mungkin mengakibatkan kehilangan darah yang signifikan. Fraktur batang femur dapat menimbulkan pemendekan dan angulasi ke longitudinal akibat tarikan otot dan spasme. Restorasi panjang dan alignment dicapai dengan traksi longitudinal. Overgrowth kira-kira 1-2,5 cm sering terjadi pada fraktur femur pada anak-anak antara 2-10 tahun. Gips digunakan pada kelompok usia ini untuk pemendekan beberapa sentimeter. Reduksi sempurna tidak diperlukan karena remodeling begitu cepat. Penyambungan solid (union) biasanya tercapai dalam 6minggu.

frakturColles

A. Patologis

Fraktur colles adalah trauma yang terjadi pada pergelangan tangan dimana fraktur berbentuk seperti sendok makan. Fraktur terjadi pada bagian metapisis distal radius dengan jarak 2-2,5 cm dari permukaan sendi distal radius, bagian distal fragmen kearah dorsal dan angulasi dan radial serta fraktur avusi dari prosesus styloideus ulna. Fracture colles atau yang lebih dikenal dengan arti fraktur radius distal merupakan 15 % dari seluruh kejadian fraktur pada dewasa. Abraham colles adalah orang yang pertama kali mendeskripsikan fraktur radius distal pada tahun 1814. Fraktur ini adalah fraktur yang sering ditemukan pada manula, insidensinya yang tinggi berhubungan dengan pemulaan osteoporosis pascamenopause.

Fraktur colles, sebuah fraktur kearah dorsal satu inchi dari bagian distal radius, Garis fraktur berada kira-kira 2-2-5 cm proksimal prosesus styloideus radii. Biasanya penderita jatuh terpeleset dengan posisi tangan berusaha menahan badan dalam posisi terbuka dan pronasi. Tekanan dari tubuh akan di teruskan ke daerah radius distal yang akan menyebabkan patah radius 1/3 distal dimana garis patah berjarak 2-2.5 cm dari permukaan persendian pergelangantangan

Penanganan awal yang diberikan apabila fraktur <50% yaitu reduksi tertutup dengan cara mempertahankan hasil reposisi dan cegah komplikasi karena reposisi yang anatomis akan memberikan fungsi yang baik. Reposisi dapat dilakukan dalam anestesi lokal, regional blok atau anestesi umum.

B. Etiologi

fraktur colles adalah trauma langsung akibat kecelakaan kerja, kecelakaan lalu lintas, kecelakaan rumah tangga dimana posisi tangan menopang berat badan pada satu sisi. Fraktur yang terjadi di akibatkan oleh ketidak seimbangan antara kemampuan tulang dan otot untuk menopang stress yang dialami. Osteoporosis merupakan penyebab fraktur lebih sering terjadi kerana kurangnya kepadatan tulang sehingga saat terjadi trauma tulang akan mudahpatah.

Teknik reposisi

Segera dilakukan sebelum adanya oedema. Dilakukan dengan cara traksi, reposisi (mengembalikan posisi semula), dan imobilisasi dilakukan selama 2-5 menit. Fungsi yang baik tercapai jika post reposisi angulasi dorsal < 15⁰ pemendekan radius < 3mm. Metode Imobilisasi:

Konservatif dengan gip atau lungtionalbrace.

- # Operatif dengan fiksator
- # Posisi pergelangantangan
- # Posisi palmar fleksi 15° dan ulnar deviasi 20'
- # Posisi lengan bawah
- # Posisi pronasi (klasik)
- # Posisi supinasi

Lama immobilisasi lamanya pemasangan gip bervariasi 3-6 minggu. Setelah 28 hari fraktur sudah cukup stabil dan boleh mobilisasi. Pada kasus yang minimal displacement immobilisasi cukup 3-4 minggu. Fisioterapi dimaksudkan agar fungsi tangan kembali normal karena penderita diharapkan bekerja biasa setelah 3-4 bulan fraktur.

Dan untuk perawatan immobilisasi tertutup dengan menggunakan splint selama 3 minggu. Untuk immobilisasi tertutup pengawasan pasca pemasangan gips dan komplikasi pemasangannya. Latihan isometrik segera dilakukan dan oposisi jari. Mengganti gips bila pembengkakan pergelangan tangan telah mereda, biasanya setelah satu minggu, dan mengganti dengan forearm splint bila telah clinical union

REFERENSI

- Delahay, Lauerman. 2007. Children Orthopaedic. Wiesel et al. *Essentials of Orthopedic Surgery*. Washington : WB Saunders Co.
- Alonso. Children's Fracture. Colton et al. 2010. *AO Principles of Fracture Management*. New York : AO Pub.
- Mehlman. Physeal Fracture. Kocher (Editor). 2017. www.emedicine.com.
- # Maryani. 2008. KTI: *Penatalaksanaan Terapi Latihan Pada Kondisi Post Operasi Fraktur Femur 1/3 Medial Dekstra Dengan Pemasangan Plate And Screw Di Rso Prof. Dr. Soeharso Surakarta*. Jurusan Fisioterapi Fakultas Ilmu Kesehatan Universitas Muhammadiyah Surakarta.
- # TapanErik. 2008. Artikel Bedah Umum Ortopedi Penanganan Konservatif Fraktur Colles <https://bedahumum.wordpress.com/2008/10/10/penanganan-konservatif-fraktur-colles/>

MATERI V

Osteogenesis Imperfecta(Britel Bone Disease)

A. Pendahuluan

Sering disebut juga sebagai “Lobstein Syndrome” adalah kelainan kongenital pada tulang. Biasanya terjadi sejak lahir dengan adanya gangguan penyusunan jaringan ikat atau ketidak mampuan membuat jaringan ikat, biasanya jaringan ikat collagen tipe 1. Defisiensi ini berawal dari penggantian asam amino dengan glycine dalam struktur triple helix collagen. Akibatnya adalah adanya respon hidrolisis struktur collagen yang tidak tepat. Akibatnya tulang yang terbentuk akan menjadi rapuh. Pendapat lain mengatakan bahwa mekanisme penyakit terjadikarena adanya stress didalam collagen fibrils yang mennganggu di lokasi mutasi sel. Pendapat ini mendorong pemahaman bahwa Osteogenesis Imperfecta harus di pahami sebagai multi scalephenomenon.

Osteogenesis imperfecta (OI) adalah kelainan genetik langka yang, seperti osteoporosis remaja, ditandai dengan tulang yang mudah patah, sering dari sebab yang jelas sedikit atau tidak ada. Namun, OI disebabkan oleh masalah dengan kuantitas atau kualitas kolagen tulang akibat cacat genetik. Kebanyakan anak dengan OI pernah mencapai massa tulang normal, jadi menderita osteoporosis sekunder juga. Ada beberapa bentuk yang berbeda OI, mewakili variasi ekstrim dalam keparahan. Sebagai contoh, seseorang dengan OI mungkin memiliki sedikitnya 10 atau sebanyak beberapa ratus patah tulang dalam seumurhidup.

Osteogenesis Imperfecta (OI) merupakan suatu kelainan pada tulang yang terbentuk secara tidak sempurna. Penderita OI memiliki kesalahan (mutasi) pada perintah genetik bagaimana membuat tulang-tulang kuat. Sebagai gambaran umum, penderita OI adalah seseorang yang sering mengalami patah tulang sepanjang hidupnya.

B. Epidemiologi

OI diturunkan secara autosomal dominan. Pada kasus minoritas dapat ditemukan penurunan secara resesif yang disebabkan oleh *mosaicism* pada orangtua. Kejadian OI diperkirakan 1 per 20.000 kelahiran hidup. Tidak ada perbedaan menurut ras dan jenis kelamin. Usia penderita saat gejala muncul, terutama gejala mudah patahnya tulang, sangat bervariasi. Pada bentuk yang ringan, penderita bisa tidak mengalami patah tulang sampai masa dewasa. Sedangkan pada bentuk yang berat patah tulang dapat dialami sejak dalam uterus/prenatal.

C. Etiologi

Dibeberapa kasus secara genetik diturunkan dari orangtua kepada anaknya dengan tingkat kemampuan yang berbeda. Tetapi ada juga anak yang tidak mendapatkan OI meskipun orang tuanya OI, sebaliknya ada juga anak yang mendapatkan OI meskipun orang tuanya tidak OI. Penyebab kasus ini, gen yang bermutasi secara resesif artinya orang tua tidak ada OI, tetapi keduanya pembawasifat mutasi gen sehingga anak-anak harus menerimasalinan mutasi dari orang tuanya. Ultrasound juga sering dideteksi sebagai penyebab OI selama kehamilan.

Tesgen dapat mengidentifikasi adanya mutasi, khususnya jika mutasi gen orang tua juga diketahui.

Hampir 90% bentuk klinis (tipe) OI disebabkan oleh kelainan struktural atau produksi dari prokolagen tipe I (COL1A1 dan COL1A2), komponen protein utama matriks ekstraseluler tulang dan kulit. Sekitar 10% kasus klinis yang tak jelas, tidak didapat kelainan biokimia dan molekul prokolagen. Tidak diketahui dengan jelas apakah kasus ini dikarenakan deteksi yang terbatas atau karena kelainan genetik yang heterogen.

D. Patogenesis

Osteogenesis Imperfecta disebabkan oleh kerusakan genetik yang mempengaruhi kemampuan tubuh untuk membuat tulang kuat. Yang dominan, OI adalah seseorang yang mempunyai produksi kolagen tipe 1 yang sedikit atau kualitas jelek sehingga protein pada tulang berkurang. Berkurangnya produksi kolagen tipe 1 atau kualitas jelek, dapat juga menyebabkan mutasi gen Protein ini (kolagen tipe 1) adalah komponen utama yang merekatkan jaringan-jaringan tulang. Pada bagian inilah kerangka tulang dibentuk. Hasil dari semua kasus ini adalah tulang yang mudah patah. Kolagen tipe 1 juga sangat penting untuk membentuk sendi, gigi dan sclera (warna putih pada mata). Tanda-tanda orang menderita OI bervariasi tergantung pada jumlah dan gejalanya. Pada OI ada beberapa tipe yang cenderung bertambah. Tanda fisik yang mudah tampak adalah : tulang mudah patah, perawakan pendek, dada burung, wajah segitiga (triangular face), bermasalah pada pernafasan dan hilangnya pendengaran. Kegagalan saluran pernafasan dan trauma accidental merupakan penyebab kematian terbanyak.

Prokolagen tipe I adalah struktur protein utama yang menyusun matriks tulang dan jaringan fibrous lainnya, seperti kapsul organ, fascia, kornea, sklera, tendon, selaput otak dan dermis. Sekitar 30% berat badan manusia terdiri dari prokolagen tipe I. Secara struktural, molekul prokolagen tipe I berbentuk *triple helix*, terdiri dari 2 rantai pro α 1(I) (disebut COL1A1, dikode pada kromosom 17) dan 1 rantai pro α 2(I) (disebut COL1A2, dikode pada kromosom 7). Masing-masing rantai *triple helix* itu dibentuk oleh rangkaian 388 asam amino Gly-X-Y yang berulang. Prolin sering berada di posisi X, sedangkan hidrosiprolin atau hidrosilisilin sering berada di posisi Y. Glisin (Gly) merupakan asam amino terkecil yang mempunyai struktur cukup padat dan berperan penting sebagai poros dari *helix* sehingga bila terjadi mutasi akan sangat mengganggu struktur dan produksi *helix*. Prokolagen yang abnormal akan membentuk cetakan yang tak normal sehingga matriks pelekatan tulang pun tak normal dan tersusun tak beraturan. Beberapa protein bukan kolagen dari matriks tulang juga berkurang. Hal ini menyebabkan adanya penurunan pembentukan tulang, osteopenia, dan terjadi kerapuhan sehingga meningkatkan angka kepatahan (fraktur). Lebih dari 200 mutasi yang berbeda mempengaruhi sintesis atau struktur prokolagen tipe I ditemukan pada penderita OI. Jika mutasi tersebut menurunkan produksi/ sintesis prokolagen tipe I, maka terjadi OI fenotip ringan (osteogenesis imperfecta tipe I), namun jika mutasi menyebabkan gangguan struktur prokolagen tipe I maka akan terjadi OI fenotip yang lebih berat (tipe II, III, dan IV). Kelainan struktur itu pada dasarnya terbagi menjadi dua macam, yaitu 85% karena *point mutation* akibat glisin digantikan oleh asam amino lain dan sisanya karena kelainan *single exon splicing*. Gambar 1. Struktur normal prokolagen tipe I. Masing-masing rantai kolagen sebagai *triple helix* prokolagen, disekresikan ke ruang ekstraseluler. Domain amino- dan *carboxyl* terminal dipecah di ruang ekstraseluler, mengalami maturitas, kemudian dirangkai, di tulang akan mengalami mineralisasi.

E. Manifestasiklinis

Gambaran yang paling umum dari IO termasuk tulang yang mudah patah, kelemahan ligamen (sendi hypermobile) dan kekuatan otot rendah, riwayat keluarga IO (hadir di sekitar 65% dari kasus), perawakan kecil di jenis sedang dan berat, sclera (“putih “dari mata) berwarna biru, ungu, atau abu-abu pada sekitar 50% kasus, gangguan pendengaran mungkin dalam masa kanak-kanak akhir atau tahun dewasa awal dan gigi rapuh mungkin (dikenal sebagai imperfecta dentinogenesis).

Gambaran yang paling sering membedakan OI dari osteoporosis remaja adalah sejarah keluarga penyakit dan biru, ungu, atau abu-abu sklera umum ditemukan pada pasien dengan IO. Membedakan antara OI dan mungkin memerlukan pengujian Ijo genetik atau, dalam beberapa kasus, biopsi tulang.

Osteogenesis imperfecta mempunyai ciri khas rapuhnya skletal dalam berbagai derajat. Fraktur dan deformitas tulang terjadi walau dengan trauma ringan. Sistem klasifikasi yang paling sering dipakai untuk membedakan tipe OI adalah yang dibuat oleh Sillence dkk. Klasifikasi tersebut didasarkan pada gejala klinis, genetik, dan kriteria radiografi. Gejala klinisnya sangat bervariasi antarpenderita walaupun dalam tipe yang sama. Tipe-tipe tersebut antaralain

Tipe I (Ringan)

Bentuk OI paling ringan dan paling sering ditemukan, bahkan sering ditemukan dalam suatu *pedigree* keluarga yang besar. Diturunkan secara autosomal dominan dan disebabkan oleh menurunnya produksi/ sintesis prokolagen tipe I (*functional null alleles*). Kebanyakan penderita tipe I mempunyai sklera berwarna biru, fraktur berulang pada masa anak-anak tapi tidak sering, dan ketulian (30-60% pada usia 20-30 tahun). Fraktur terjadi karena trauma ringan sedang dan menurun setelah pubertas. Terdapat dua sub tipe yaitu sub tipe A bila tidak disertai dentinogenesis imperfecta dan sub tipe B bila disertai dentinogenesis imperfecta. Kelainan lainnya yang bisa ditemukan antara lain mudah memar, kelemahan sendi dan otot, kifoskoliosis, dan perawakan pendek ringan dibanding anggota keluarga lainnya.

Tipe II (Sangat berat/ perinatal lethal)

Penderita sering lahir mati atau meninggal pada tahun pertama kehidupan dengan berat lahir dan panjang badan kecil untuk masa kehamilan. Kematian terutama disebabkan karena distres pernafasan, juga karena malformasi atau perdarahan sistem saraf pusat. Terjadi karena mutasi baru yang diturunkan secara autosomal dominan (jarang resesif) akibat penggantian posisi glisin pada *triple helix* prokolagen tipe I dengan asam amino lain. Tulang rangka dan jaringan ikat lainnya sangat rapuh. Terdapat fraktur multipel tulang panjang intrauterin yang terlihat sebagai *crumpled appearance* pada radiografi. Selain itu juga dapat terjadi pada tulang tengkorak dan atau vertebra. Tulang tengkorak tampak lebih besar dibanding ukuran tubuh dengan pembesaran fontanela anterior dan posterior. Fraktur multipel tulang iga membentuk gambaran manik-manik (*beaded appearance*), thoraks yang sempit ikut berperan dalam terjadinya distres pernafasan. Penderita mungkin mempunyai hidung yang kecil dan/ mikrognatia. Sklera berwarna biru gelap-keabuan.

Tipe III (Berat/Progresif)

Merupakan tipe dengan manifestasi klinis paling berat namun tidak mematikan yang menghasilkan gangguan fisik signifikan, berupa sendi yang sangat lentur, kelemahan otot, nyeri tulang kronis berulang, dan deformitas tengkorak. Terjadi karena *point mutation* atau *frame shift mutation* pada prokolagen tipe I yang diturunkan secara autosomal dominan atau resesif Berat badan dan panjang lahir sering rendah. Fraktur sering terjadi dalam uterus.

Setelah lahir, fraktur sering terjadi tanpa sebab dan sembuh dengan deformitas. Kebanyakan penderita mengalami perawakan pendek. Bentuk wajah relatif triangular dan makrosefali. Sklera bervariasi dari putih hingga biru. Sering dijumpai dentinogenesis imperfecta (80% pada anak usia < 10 tahun). Disorganisasi matriks tulang menyebabkan gambaran *popcorn* pada metafisis, dilihat dari gambaran radiologi.

Tipe IV (Tak terdefinisi/ *Moderately severe*)

Terjadi karena point mutation atau delesi kecil pada prokolagen tipe I yaitu pada rantai COL1A2, kadang pada COL1A1. Merupakan tipe OI yang paling heterogen karena memasukkan temuan-temuan pada penderita yang tidak tergolong dalam 3 tipe sebelumnya. Fraktur dapat terjadi dalam uterus dengan tulang panjang bawah bengkok yang tampak sejak lahir. Sering terjadi fraktur berulang, kebanyakan penderita mempunyai tulang yang bengkok walau tidak sering mengalami fraktur. Frekuensi fraktur berkurang setelah masa pubertas. Penderita tipe ini memerlukan intervensi ortopedik dan rehabilitasi tetapi biasanya mereka dapat melakukan ambulasi sehari-hari. Penderita mengalami perawakan pendek *moderate*. Warna sklera biasanya putih. Dapat dijumpai dentinogenesis imperfecta, sehingga beberapa penulis membedakan tipe ini menjadi 2 subtipe yaitu subtipe A bila tidak disertai dentinogenesis imperfecta dan subtipe B bila disertai dentinogenesis imperfecta. Gambaran radiologi dapat menunjukkan osteoporotik dan kompresi vertebra. Adanya penelitian mikroskopik terhadap tulang penderita OI membawa penemuan tipe-tipe baru OI. Para peneliti menemukan beberapa penderita yang secara klinis termasuk tipe IV mempunyai pola yang berbeda pada tulangnya. Mereka menamakan sebagai OI tipe V dan tipe VI. Penyebab mutasi pada kedua tipe ini belum dapat diidentifikasi, namun diketahui penderita kedua tipe ini tidak mengalami mutasi pada gen prokolagen tipe I. Pada tahun 2006 ditemukan 2 tipe baru OI yang diturunkan secara resesif. Kedua tipe ini disebabkan oleh kelainan gen yang mempengaruhi pembentukan kolagen tapi bukan mutasi kolagen secara primer.

F. Diagnosis

Diagnosis OI ditegakkan berdasarkan riwayat penyakit yang sama pada keluarga dan atau manifestasi klinis yang berbedabeda tiap penderita, dari tipe ringan sampai berat, ditambah dengan beberapa pemeriksaan penunjang. Manifestasi klinis yang bisa ditemukan antara lain sering fraktur berulang, perawakan pendek, sklera berwarna biru, masalah gigi (dentinogenesis imperfecta), dan gangguan pendengaran yang makin progresif setelah masa pubertas. Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan :

Laboratorium biokimia dan molekular

Analisa sintesa kolagen didapat melalui kultur fibroblas dari biopsi kulit. terutama untuk mendeteksi osteogenesis imperfecta tipe I, III dan IV. Analisa mutasi DNA prenatal dilakukan pada kehamilan dengan resiko OI, melalui kultur villus korion. Pemeriksaan kombinasi antara analisa DNA dan biopsi kolagen akan mendeteksi hampir 90% dari semua tipe mutasi gen pengkode prokolagen tipe I.

Pencitraan

Radiografi tulang skeletal setelah lahir (*bone survey*) Bentuk ringan (tipe I) tampak korteks tulang panjang yang menipis, tidak tampak deformitas tulang panjang. Bisa menunjukkan gambaran Wormian (*Wormian bones*) pada cranium. Bentuk sangat berat (tipe # tampak gambaran manik-manik (*beaded appearance*) pada tulang iga, tulang melebar, fraktur multipel dengan deformitas tulang panjang. Bentuk sedang dan berat (tipe III dan IV) tampak metafisis kistik atau gambaran *popcorn* pada kartilago, tulang dapat normal atau melebar pada awalnya kemudian menipis, dapat ditemukan fraktur yang menyebabkan

deformitas tulang panjang, sering disertai fraktur vertebra. Densitas mineral tulang (*bone densitometry*) diukur dengan DualEnergy X-Ray Absorptiometry (DEXA) yang menghasilkan nilai rendah pada penderita. Ultrasonografi prenatal pada minggu 15-18 kehamilan untuk mendeteksi kelainan panjang tulang anggota badan. Yang tampak dapat berupa gambaran normal (tipe ringan) sampai dengan gambaran isi intrakranial yang sangat jelas karena berkurangnya mineralisasi tulang kalvaria atau kompresi kalvaria. Selain itu dapat juga ditemukan tulang panjang yang bengkok, panjang tulang berkurang (terutama tulang femur), dan fraktur iga multipel. USG prenatal ini terutama untuk mendeteksi OI tipe II.

E. Diagnosis Banding

a. Perlakuan salah dan penelantaran pada anak (*child abuse & neglect*)

Pada OI tipe ringan paling sulit dibedakan dengan kasus penelantaran anak. Usia fraktur tulang yang berbeda-beda pada neonatus dan anak harus dicurigai karena kasus penelantaran anak. Selain itu pada penelantaran anak juga terdapat manifestasi klinis non skeletal, misalnya perdarahan retina, hematoma organ visera, perdarahan intrakranial, pankreatitis dan trauma limpa. Tipe fraktur pada penelantaran anak biasanya adalah fraktur sudut metafiseal yang jarang ditemukan pada OI. Densitas mineral tulang pada penelantaran anak juga normal, sedangkan pada OI rendah.

b. Osteoporosis juvenil idiopati (OJI)

Keadaan ini ditemukan pada anak yang lebih tua, terutama antara 8-11 tahun, yang mengalami fraktur dan tanda osteoporosis tanpa didasari penyakit lainnya. Gejala biasanya nyeri tulang belakang, paha, kaki, dan kesulitan berjalan. Fraktur khasnya berupa fraktur metafiseal, meski dapat juga terjadi pada tulang panjang. Sering terjadi fraktur vertebra yang menyebabkan deformitas dan perawakan pendek ringan. Tulang tengkorak dan wajah normal. OJI akan membaik spontan dalam 3-5 tahun, namun deformitas vertebra dan gangguan fungsi dapat menetap. Jika didapat riwayat keluarga dengan keluhan yang sama maka harus dipikirkan suatu OI tipe ringan.

Achondroplasia

Merupakan penyakit yang diturunkan secara autosomal dominan akibat mutasi pada gen FGFR3. Gen ini bertanggung jawab pada pembentukan protein yang berperan dalam pertumbuhan, perkembangan dan pemeliharaan tulang (osifikasi) dan jaringan otak. Klinis didapat sejak lahir berupa perawakan pendek, termasuk tulang belakang, lengan dan tungkai terutama lengan dan tungkai atas, pergerakan siku terbatas, makrosefali dengan dahi yang menonjol. Kejadian fraktur berulang tak pernah terjadi.

d. Riketsia

Merupakan gangguan kalsifikasi dari osteoid akibat defisiensi metabolit vitamin D. Walau jarang terjadi, riketsia juga bisa karena kekurangan kalsium dan fosfor dalam diet. Klinis yang ditemukan antara lain hipotoni otot, penebalan tulang tengkorak yang menyebabkan dahi menonjol, *knobby deformity* pada metafisis dan dada (*rachitic rosary*), bisa terjadi fraktur terutama tipe *greenstick fracture*. Hasil pemeriksaan laboratorium ditemukan kadar 25-hidroksi-vitamin D serum, kalsium dan fosfor yang rendah, serta alkaline fosfatase meningkat. Beberapa penyakit malabsorpsi intestinal berat, penyakit hati atau ginjal menimbulkan gambaran klinis dan biokimia sekunder riketsia nutrisi. Pada OI kalsium serum dan alkaline fosfatase normal. Kadar 25-hidroksi-vitamin D serum penderita OI sering rendah menunjukkan defisiensi vitamin D sekunder akibat kurangnya paparan terhadap sinar matahari yang sering dialami penderita OI.

F. Prognosis

Osteogenesis imperfecta merupakan kondisi kronis yang membatasi tingkat fungsional dan lama hidup penderita. Prognosis penderita OI bervariasi tergantung klinis dan keparahan yang dideritanya. Penyebab kematian tersering adalah gagal nafas. Bayi dengan OI tipe II biasanya meninggal dalam usia bulanan - 1 tahun kehidupan. Sangat jarang seorang anak dengan gambaran radiografi tipe II dan defisiensi pertumbuhan berat dapat hidup sampai usia remaja. Penderita OI tipe III biasanya meninggal karena penyebab pulmonal pada masa anak-anak dini, remaja atau usia 40 tahun-an sedangkan penderita tipe I dan IV dapat hidup dengan usia yang lebih panjang/ lama hidup penuh.

Penderita OI tipe III biasanya sangat tergantung dengan kursi roda. Dengan rehabilitasi medis yang agresif mereka dapat memiliki ketrampilan transfer dan melakukan ambulasi sehari-hari di rumah. Penderita OI tipe IV biasanya dapat memiliki ketrampilan ambulasi di masyarakat juga tak tergantung dengan sekitarnya.

G. Pengobatan dan Penatalaksanaan

Orang OI dianjurkan untuk melakukan latihan sebanyak mungkin untuk menguatkan otot dan tulang. Berenang dan terapi air adalah latihan yang aman karena gerak di air mengurangi resiko patah. Bagi yang bisa berjalan (dengan atau tanpa alat) adalah latihan berjalan yang paling baik. Perawatan berat badan, pemilihan gizi makanan dan menghindari aktifitas otot dan tulang, merupakan hal yang harus dilakukan. Aktifitas berupa merokok, alkohol, kafein dan pengobatan steroid merupakan larangan keras. Penderita OI harus selalu berkonsultasi dengan dokter atau terapis untuk mendiskusikan latihan yang berkesinambungan.

1) SEBAB

Sebabnya adalah gangguan genetik yang terlihat adanya ketidak normalan autosomal dominant pada penyusunan collagen tipe -1. Sebagian besar kasus disebabkan oleh karena mutasi gen COL1A1 dan COL1A2. 35% kejadian OI diturunkan dari orang tua.

2) TYPE

Type I : Mild

Type II : Severe and usually lethal in the perinatal period

Type III : Consider Progresif and deforming

Type IV : Deforming but with Normal scleras

Type V : Shares the same clinical features of IV but has unique histologic finding

Type VI : Shares the same clinical features of V but has unique histologic finding

Type VII : Associated with cartilage associated protein

Type VIII : Severe to lethal, associated with the protein leprecan

3) SIGN/TANDA

Type I

Collagen berkualitas normal tetapi diproduksi dalam kuantitas yang kurang :

- # Bone Fracture Easily
- # Slight spinal curvature
- # Loose joint
- # Poor Muscletone
- # Discoloration of the sclera (white of the eyes)

- # Early Lost of hearing
- # Slight protusion of theeyes

Type II

Collagen jelek baik dari sisi kualitas maupun kuantitas

- # Kebanyakan kaus meninggal pada tahun I karena kegagalan paru atauperdarahan intracerebral.
- # Gangguan respiratory karena ketidak matangan organparu
- # Deformitas tukang ringan danpendek

Type III

Collagen terbentuk dalam keadaan tidak sempurna, Cukup di produksi tetapi cacat.

- # Mudah patah bahkan ketika di dalamkandungnan
- # Kelainan tulang, kadang kalaringan
- # Gangguanrespiratori
- # Pendek, gangguan lekukan spinal, kadang kadang barrel shape ribcage
- # Triangular face
- # LooseJont
- # Hipotonus pada elstremitas
- # Discolouration of the sclera
- # Early Loss of hearingpossible

Type IV

Collagen quantity cukup tetapi tidak cukup berkualitas

- # Mudah patah, khususnya setelah masapubertas
- # Pendek, gangguan lekukan spinal, kadang kadang barrel shape ribcage
- # Kelainan tulang sedang hinggaberat
- # Early loss of hearing

Type V

Tipe V hampir sama memiliki gejala klinis dengan tipe IV namun secara jelas dapat dibedakan secara hsitologis dengan tanda “mesh like” bone. Lebih jauh tipe V memiliki karakteristik sbb: Secara radiologis tembus pandang (menipis), hypertrophic callules at fracture sites dan calsification of the radio-ulnar interosseous membrane.

Tanda lain tipe V adalah adanya calsification pada membran antar tulang fore arm sehingga wrist susah bergerak. Abnormal large amount of repair tissue pada sisi fraktur. Radial Head dislokation, bungkuk dan hearing los.

Type VI

Memiliki tanda klinis yang sama dengan tipe V hanya dibedakan secara jelas dari sisi histologis dengan terlihat “fish Scale” bone.

Type VII

Tipe ini ditemukan pada tahun 2006 dengan penyebab adanya mutasi dari gen CRTAP

Type VIII

Tipe ini disebabkan karena adanya mutasi dari LEPRE1

H. Epidemiologi

Insiden dari OI diperkirakan 1 orang dari 20.000 kelahiran hidup. Diperkirakan ada sekitar 20.000-50.000 orang di Amerika. Di Indonesia data belum terakus.

Di Zimbabwe diperkirakan insiden terbanyak pada tipe III dibanding tipe I. Hal yang sama ditemukan di Afrika selatan dan Nigeria.

K. Management Fisioterapi

1. Impairment

Masalah impairment utama pada OI adalah kelemahan otot dan tulang yang mudah patah kadang kala diikuti dengan adanya rasa nyeri sebagai komplikasi.

Untuk mengatasi itu FT dapat melakukan beberapa modalitas sbb :

Latihan penguatan dengan gerakan yang gentile untuk mengurangi resiko fraktur.

Latihan Fungsional dengan Hydroterapi

Latihan berpindah beban dari satu sisi ke sisi yang lain

Pemakaian modalitas elektro (TENS) bisa dipertimbangkan jika px merasakan nyeri

Functional limitation

Pada anak-anak seringkali mengalami ketakutan bergerak karena adanya rasa nyeri, hal ini memerlukan kesabaran FT jika menangani anak-nak. Latihan mobilisasi harus diberikan untuk tetap menjadi kebugaran tubuh secara keseluruhan.

Participation Restriction

Pemakaian alat bantu bisa dipertimbangkan sesuai dengan keadaan. Seperti Crutch, splint, wheelchair dll.

MATERI VI TORTICOLIS

Kata Tortikolis berasal dari bahasa Latin, torta (twisted = terputar) dan collum (leher). Tortikolis menggambarkan posisi abnormal leher. Gangguan tortikolis yang paling sering ditemukan adalah Congenital Muscular Torticollis yaitu kondisi keterbatasan gerakan leher kongenital atau bawaan sejak lahir, dimana anak akan menahan atau memposisikan kepala pada satu sisi dengan dagu mengarah pada sisi yang berlawanan.

A. Penyebab Torticollis

Penyebab pasti sampai saat ini belum diketahui. Ada berbagai faktor yang dianggap sebagai penyebab diantaranya trauma lahir, malposisi in-utero, infeksi, iskemia jaringan, abnormalitas vertebra seperti rotary subluxation of the atlanto-axial joints atau hemivertebra, problem imbalance of extraocular muscles (Ocular Torticollis) serta ketidakseimbangan neurologis (Benign Paroxysmal Torticollis). Davids, Wenger dan Mubarak (1993) melalui penilaian anatomis, pemeriksaan klinis dan MRI menyatakan bahwa tortikolis merupakan gejala sisa dari uterine or perinatal compartment syndrome. Otot sternocleidomastoid memendek karena berubah menjadi jaringan ikat akibat gangguan vaskularisasi atau karena posisi kepala saat intrauterin Ho BCS, Lee EH, Singh K (1999) yang meneliti 91 pasien tortikolis menemukan trauma lahir yang menyebabkan tortikolis adalah persalinan letak vertex dan sisi lesi tergantung letak bahu pada saat persalinan. Trauma saat persalinan dapat menyebabkan perdarahan pada otot leher terutama otot sternocleidomastoid.. Weiner DS (1976) melaporkan 0.6% - 20% dari tortikolis mengalami juga hipodysplasia.

B. Gejala

Pada bayi baru lahir, massa yang firm, non-tender didapatkan pada bagian tengah otot sternocleidomastoid. Kondisi ini tidak menyebabkan sakit tapi orangtua akan cemas karena leher terangkat dan terpaku pada satu sisi atau arah.

Kadangkala didapatkan massa lain yang dapat dilihat atau dirasakan pada otot ini yang merupakan hematoma yang sedang dalam proses membentuk jaringan ikat. Massa ini dapat sembuh total pada usia 3 bulan.

Jika tidak terkoreksi sebelum usia 1 tahun massa ini dapat berganti menjadi jaringan ikat sehingga otot semakin memendek, keterbatasan gerakan leher permanen. Kondisi ini mengakibatkan posisi kepala selalu miring ke satu sisi, dan jika dibiarkan anak bertumbuh dengan kondisi ini akan menyebabkan gangguan pertumbuhan tulang tengkorak dan wajah, kepala dan wajah menjadi asimetris, datar pada sisi otot yang memendek dan mengakibatkan kelainan yang disebut plagiocephaly, kepala dan wajah menjadi miring pada satu sisi. Datar pada satu sisi dan menonjol pada sisi lainnya. Artinya bila lebih dari usia 1 tahun hal ini tidak terkoreksi maka wajah yang tidak asimetris akan menetap.

Sisi kanan terlibat pada 75% kasus artinya anak menahan posisi kepala terangkat ke kanan, sedangkan wajah dan dagu berotasi ke kiri.

C. Pengobatan

Setelah melakukan pemeriksaan fisik dan radiologis untuk menyingkirkan kemungkinan adanya masalah pada daerah leher dan panggul, dokter akan dapat menentukan penyebab dari tortikolis. Pada awalnya terapi utama yang dilakukan adalah latihan peregangan secara halus dan lembut pada otot yang mengalami pemendekan 15-20 kali, 4-6 kali-per-hari.

Pada tortikolis kanan, kepala terangkat ke kanan, wajah terputar ke kiri. Peregangan dilakukan dengan mengangkat wajah ke kiri (telinga kiri mendekati bahu dan putar wajah ke kanan – dagu ke arah bahu kanan).

Pada tortikolis kiri, kepala terangkat ke kiri dan wajah terputar ke kanan. Stretching dilakukan dengan mengangkat kepala ke kanan (telinga kanan mendekati bahu dan putar wajah ke kiri–dagu ke arah bahukiri).

Dibutuhkan bantuan orang lain untuk stabilisasi bahu saat melakukan peregangan. Latihan harus konsisten dan dilakukan

MATERI VII

JUVENIL RHEUMATOID ARTHRITIS (JRA)

Arthritis Reumatoid Juvenil (ARJ) adalah salah satu penyakit Reumatoid yang paling sering pada anak, dan merupakan kelainan yang paling sering menyebabkan kecacatan. Ditandai dengan kelainan karakteristik yaitu sinovitis idiopatik dari sendi kecil, disertai dengan pembengkakan dan efusi sendi. Ada 3 tipe ARJ menurut awal penyakitnya yaitu: oligoarthritis (*pauciarticular disease*), poliartritis dan sistemik.

Penyakit reumatik merupakan sekelompok penyakit yang sebelumnya dikenal sebagai penyakit jaringan ikat. Menurut kriteria *American Rheumatism Association* (ARA) arthritis reumatoid juvenil (ARJ) merupakan penyakit reumatik yang termasuk ke dalam kelompok penyakit jaringan ikat yang terdiri lagi dari beberapa penyakit.

A. Epidemiologi

Arthritis kronik pada anak bukan penyakit yang jarang, namun frekuensi sebenarnya tidak diketahui. Penyakit ini terdapat pada semua ras dan area geografik, namun insidensinya di seluruh dunia berbeda-beda. Insidens arthritis kronik bervariasi antara 2 sampai 20 per 100.000, sedangkan prevalensinya berkisar antar 16 sampai 150 per 100.000. Arthritis kronik pada anak biasanya bermula sebelum usia 16 tahun. Namun, usia onset juga dapat lebih awal # dengan frekuensi tertinggi antara usia 1-3 tahun, meskipun juga tergantung pada tipe onset. Jenis kelamin perempuan lebih sering terkena daripada laki-laki dan rasio tergantung pula pada tipe onset

Prevalensi JRA telah diperkirakan akan 10-20 kasus per 100.000 anak. Prevalensi data berbeda (11-83 kasus per 100.000), tergantung pada lokasi studi. Pauciarticular dan penyakit polyarticular lebih sering terjadi pada anak perempuan, sedangkan kedua jenis kelamin terpengaruh dengan frekuensi yang sama di-serangan penyakit sistemik.

JRA tampaknya lebih sering terjadi di populasi tertentu (misalnya, Native Americans) dari daerah berbeda seperti sebagai British Columbia dan Norwegia. Sebuah studi di Swedia ditemukan prevalensi yang sama dengan di Minnesota, sekitar 85 kasus per 100.000 penduduk.

Etiologi

Kemajuan dalam perawatan selama 30 tahun terakhir telah mengubah prognosa untuk bentuk yang lebih parah dari penyakit ini. Awal perawatan terbatas pada penggunaan salicylates kemudian lainnya nonsteroidal obat anti-kobaran (NSAIDs) mengakibatkan banyak pasien menjadi terikat kursi roda. Pasien lainnya mengalami synovectomies untuk menghilangkan kelebihan jaringan akibat tak terkendalikan arthritis. Penambahan second-line drugs dimulai dengan suntikan emas garam dan kemudian diganti dengan yang lebih efektif methotrexate (mtx), meningkatkan harapan untuk pasien. Pemberian obat ini dalam konteks pendekatan tim dalam Pediatric rheumatology pusat, di mana fisik dan pekerjaan tertentu yang diperbolehkan sangat meningkatkan fungsi fisik. Kandungan biologis lainnya, seperti anakinra, sebuah interleukin-1 (IL-1) receptor antagonist, dapat berperan dalam pasien yang

tidak responsif terhadap obat lini ke dua. Dimasa mendatang, inhibisi dari IL-6 membuktikan lebih efektif dalam JRA sistemik pasien dengan tingkat yang lebih tinggi.

Penyakit reumatik merupakan sekelompok penyakit yang sebelumnya dikenal sebagai penyakit jaringan ikat. Kelompok ini terdiri dari berbagai penyakit yang sangat banyak jumlah dan jenisnya yang ditandai dengan artritis sendi yang mempunyai penampilan klinis dan penyebab yang berbeda. Penyakit ini juga berhubungan dengan respon spesifik tubuh yang didasari oleh patogenesis imunoinflamatorius, kemungkinan diaktivasi oleh kontak dengan antigen.

C. Patogenesis

Sampai kini penyebab ARJ masih belum diketahui dan diakui pula bahwa ARJ sebetulnya merupakan sekumpulan penyakit yang tidak homogen. Terdapat banyak sekali faktor etiologi yang dapat menyebabkan gejala klinis ARJ dengan berbagai faktor penyebab seperti infeksi, autoimun, trauma, stress, serta faktor imunogenetik. Apa pun penyebabnya, patogenesis ARJ kemungkinan melibatkan pola respons pejamu terhadap faktor penyebab tersebut.

Dalam patofisiologi JRA, setidaknya-tidaknya ada 2 hal yang perlu diperhitungkan yaitu hipereaktifitas yang berhubungan dengan HLA dan pencetus lingkungan yang kemungkinannya adalah virus. Penyebab gejala klinis ARJ antara lain infeksi autoimun, trauma, stres, serta faktor imunogenetik.

Pada ARJ sistem imun tidak bisa membedakan antigen diri. Antigen pada ARJ adalah sinovia persendian. Hal ini terjadi karena genetik, kelainan sel T supresor, reaksi silang antigen, atau perubahan struktur antigen diri. Peranan sel T dimungkinkan karena adanya HLA tertentu. HLA-DR4 menyebabkan tipe poliartikuler, HLA-DR5 dan HLADR8, HLA-B27 menyebabkan pauciartikuler. Virus dianggap sebagai penyebab terjadinya perubahan struktur antigen diri ini. Tampaknya ada hubungan antara infeksi virus hepatitis B, virus Eipstein Barr, imunisasi Rubella, dan mikoplasma dengan ARJ.

Pada fase awal terjadi kerusakan mikrovaskuler serta proliferasi sinovia. Tahap berikutnya terjadi sembab pada sinovia, proliferasi sel sinovia mengisi rongga sendi. Sel radang yang dominan pada tahap awal adalah netrofil, setelah itu limfosit, makrofag dan sel plasma. Pada tahap ini sel plasma memproduksi terutama IgG dan sedikit IgM, yang bertindak sebagai faktor rheumatoid yaitu IgM anti IgG. Belakangan terbukti bahwa anti IgG ini juga bisa dari klas IgG. Reaksi antigen-antibodi menimbulkan kompleks imun yang mengaktifkan sistem komplemen dengan akibat timbulnya bahan-bahan biologis aktif yang menimbulkan reaksi inflamasi. Inflamasi juga ditimbulkan oleh sitokin, reaksi seluler, yang menimbulkan proliferasi dan kerusakan sinovia. Sitokin yang paling berperan adalah IL-18, bersama sitokin yang lain IL-12, IL-15 menyebabkan respons Th1 berlanjut terus menerus, akibatnya produksi monokin dan kerusakan karena inflamasi berlanjut.

Pada fase kronik, mekanisme kerusakan jaringan lebih menonjol disebabkan respons imun seluler. Kelainan yang khas adalah kerusakan tulang rawan ligamen, tendon, kemudian tulang. Kerusakan ini disebabkan oleh produk enzim, pembentukan jaringan granulasi. Sel limfosit, makrofag, dan sinovia dapat mengeluarkan sitokin, kolagenase, prostaglandin dan plasminogen yang mengaktifkan system kalokrein dan kinin-bradikinin. Prostaglandin E2 (PGE2) merupakan mediator inflamasi dari derivat asam arakidonat, menyebabkan nyeri dan kerusakan jaringan. Produk-produk ini akan menyebabkan kerusakan lebih lanjut seperti yang terlihat pada Arthritis Reumatoid kronik.

D. Klasifikasi Juvenil Rheumatoid Arthritis (JRA)

1). **JRA Systemic (20%)** menyerang banyak sendi (cervical, temporomandibular), didahului serangan pada organ dalam tubuh hepatomegali, cardiomegali, splenomegali dan peningkatan sel darahputih

2). **JRA Poly Articular(50%)**

Pada 3 bln pertama menyerang 5 persendian/lebih, bilateral, menyebar ke cartilago facet joint erosi kartilago

3). **JRA Pausiarticular (30%)**

3 bln pertama menyerang 3 persendian/lebih, unilateral, chronic iridocyclitis ocularrusak kebutaan , sering terjadi ankylosing S1joint

I.Diagnosis

1). Foto rontgen

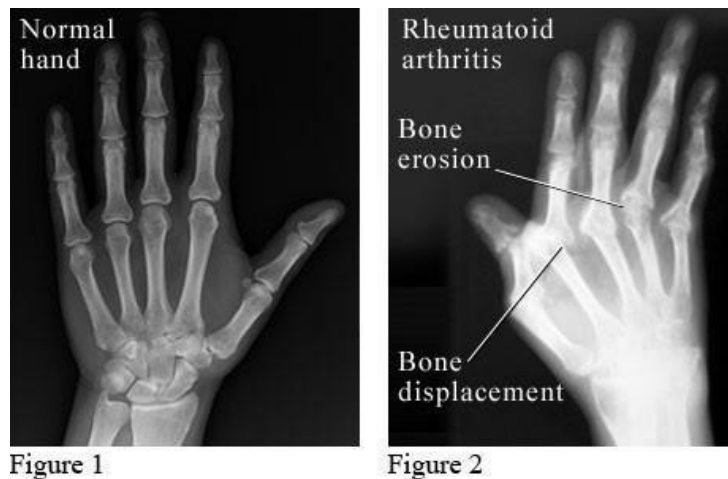


Figure 1

Figure 2

Gambar : foto rontgen rheumatoid arthritis

pemeriksaanLaboratorium

pemeriksaan Magnetic Resonance Imaging (MRI)

F. Penatalaksanaan

1). Aktualitas tinggi /akut

- Rest & positioning → kaki netral disupport, lumbal &cervical diganjal posisi ideal : tengkurap, bila terlentang tanpa bantal kepala
- Ice → blocking nyeri&oedem
- Compression → menekan oedem&membatasigerak
- Elevation → 30%, untuk melancarkan aliran darahbalik

2). Aktualitas rendah:

Terapi latihan

pasif

free aktif & resissted untuk anti gravity muscle

- # PNF → Hold relax(pain)
contrac relax (nopain)
- # biofeedback
- superficial heating → pain dumping 3).
- Splinting & ortosis
 - # Restingsplint → poss.pada loose pack position
 - # Corrective splintc.
 - Functional splint
- 4). Gait training:
 - # kruk / walkerolling
 - # NWB /BWB
c.alas kaki lunak
- 5). Surgery
 - Tenotomy
 - Synovectomy
 - Arthroplasti

Referensi:

- # Miller ML, Cassidy JT. 2017. *Juvenile Rheumatoid arthritis*. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds) : Textbook of Pediatrics. 17th Ed Philadelphia, WB Saunders. pp. 799-804.
- # McCoy, JM, Wick JR, Audoly LP. 2018. *The role of PGE2 receptors in the pathogenesis of Rheumatoid Arthritis*. JCI; 110 :651-658.
- # Modesto C., Woo P., Garcia-Consuegra J. 2011. *Systemic onset juvenile chronic arthritis, polyarticular pattern and hip involvement as markers for a bad prognosis*. Clin Exp Rheumatol; 19 :211-7.

MATERI IIX

ERB'S PARALYSIS DAN KLUMPKE'S PARALYSE

Erb's Paralysis

Erb Palsy adalah kelumpuhan dari lengan sebagai akibat dari adanya kerusakan pada saraf utama yang mengatur lengan, khususnya pada upper trunk pada sraf level C5-C6. Saraf ini adalah bagian dari pleksus brachialis yang merupakan sekumpulan saraf dari C5-T1. Kerusakan saraf ini lebih sering terjadi pada anak-anak utamanya akibat adanya shulder distocia (kesulitan persalinan) selama persalinan yang sulit. Tergantung pada drajat cideranya maka kelumpuhan kadang bisa pulih sendiri dalam beberapa bulan dan sering kali tidak memerlukan tindakan Fisioterapi

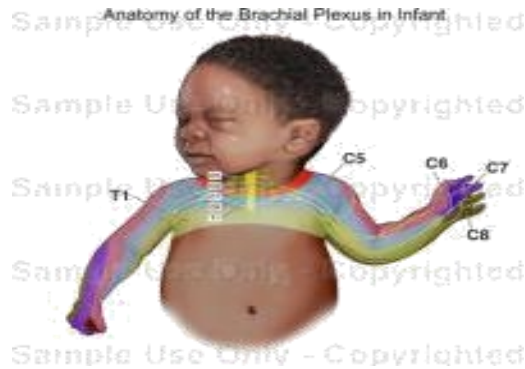


Gambar.
Sikap lengan kiri yang paralitik (erb)

A. Penyebab

Sebab yang umum adalah adanya dysrtocia, proses kelahiran yang bermasalah. Biasanya terjadi ketika persalinan pada saat leher ditarik ke depan samping pada saat yang sama lengan bayi keluar melalui lobang yang sama. Kondisi juga bisa terjadi ketika shoulder ditarik terlalu kuat selama kepala masuk dalam lubang persalinan atau adanya tekanan yang kuat saat lngan terangkat keatas dalam persalinan. Dapat juga terjadi karena adanya fraktur clavicula

Namun demikian sebenarnya bisa juga terjadi pada orang dewasa ketika trauma terjadi pada pleksus brachialis, misalnya karena dislokasi bahu, tarikan lengan yang terlalu keras tertembak dll.



B. Tanda dan Gejala

Kerusakan pada serabut saraf yang terjadi bisa parsial ataupun total, tergantung dari kuatnya trauma (bruising sampai tearing), sebagian besar pada serabut C5-C6. Hal ini mirip dengan Erb-Duchenne Palsy suatu syndrome lower motor neuron yang berhubungan dengan adanya gangguan sensibiliti dan fenomena vegetatif.

Serabut saraf yang umum terkena adalah supra scapular nerve, musculocutaneous nerve dan axillary nerve.

Tanda-tanda umumnya adalah adanya kelumpuhan dan hilangnya sensasi dan atrofia pada otot deltoid, biceps dan brachialis muscle. Posisi lengan pada kondisi ini adalah tergantung disamping pada posisi rotasi kedalam, lengan bawah ekstensi dan pronasi. Lengan tidak bisa diangkat dari samping (posisi abduksi). Elbow tidak bisa bergerak fleksi dan supinasi. Hilangnya kemampuan biceps ini sering disebut posisi "waiter's tip"

Kelemahan ini juga tidak teratasi akan mengganggu pertumbuhan bayi dan maki lemahnya lengan akibat adanya gangguan pada sistem sirkulasi. Gangguan ini perlu diwaspadai sebab jika kulit terluka karena sensasi yang menurun, maka akan lama sembuhnya.

Kelemahan biasanya juga terjadi pada M.supraspinatus, M.infraspinatus, M.subscapularis, M.teres mayor, M.biceps brachialis, M.brachialis dan M.brachioradialis

C. Treatment

Beberapa kasus bisa sembuh sendiri dan beberapa kasus memerlukan penanganan secara profesional

Dr. Bedah Ortopaedy : Jika disebabkan oleh fractur clavícula

Dr. Bedah saraf : dapat melakukan transplantasi saraf, Sub scapularis release dan Latisimus dorsi tendon transfers. Transplantasi saraf biasanya dilakukan pada bayi dengan usia dibawah 9 bulan.

D. Management Fisioterapi

1) Impairment

Adanya kelemahan otot, gangguan sensasi dan gangguan sirkulasi. Pada gangguan ini FT dapat melakukan stimulasi taktil dengan gosokan, pengaktifan sistem lymfe dengan sentuhan ringan. Gosokan akan meningkatkan tonus otot dan merangsang sistem sensasi dan meningkatkan sirkulasi.

Penggunaan Spilnt dengan melawan posisi kelumpuhan dulu sering dilakukan terutama pada malam hari. Namun demikian pendekatan ini semakin jarang dilakukan mengingat bahwa rangsang aktif lebih diperlukan. Jika harus menggunakan splin maka pertimbangkan pemakainnya jangan sampai melukai kulit (mengungat adanya gangguansensasi.

2) Functionallimitation

Keterbatasan fungsi mungkin dapat terjadi karena hilangnya kemampuan aduksi bahu dan fleksi siku. Tindakan fisio yang dilakukan adalah dengan memberikan latihan (exercise therapy). Exercise Pasif bisa dilakukan untuk menjaga luas gerak sendi dan menjegah kontraktur pada posisi lesi. Stimulasi aktif harus dilakukan pada saat yang sama setimulasi aktif harus diberikan.

3) Participation Restriction

Bayi memiliki tahapan perkembangan dari yang paling sederhana sampai yang paling kompleks. Keterbatasan fungsi lengan pada bayi Erb palsy akan mengganggu bayi saat usia miring kiri-kanan, tengkurap, duduk dan lainlain. Seorang Fisioterapi harus melakukan pelatihan sesuai dengan kemampuan motorik sesuai umur.

Klumpke Paralysis (Klumke's Palsy)

Adalah kelumpuhan parsial (paralysis/palsy) pada cabang bawah pleksus brachialis biasanya karena trauma yang terkena pada cabang saraf yang keluar dari C8-T1. Cidera pada saraf bisa terjadi baik pada serabut bagian saraf sebelum maupun sesudah percabangan sebelum keluar ke lower trunk. Biasanya cidera akan menyebabkan kelemahan pada otot-otot intrinsik dari lengan, interosei, thenar dan hypothenar, serta otot-otot fleksor wrist dan Fingers seperti fleksor carpi ulnaris, flexor digitorum profundus, kadang-kadang diikuti kelemahan pada otot-otot pronator lengan bawah. Ciri khas kelemahannya sering disebut sebagai "CLAW HAND", posisi dimana telapak tangan pronasi dan jari-jarifleksi.]

Sebagian besar karena trauma umumnya saat proses kelahiran (vaginal delivery). Resiko Untuk kelahiran yang sulit lebih besar pada ibu yang kecil dengan janin yang besar. Cidera sebegini besar terjadi pada saat lengan bayi ditarik dengan kuat pada posisi abduksi dan lengan berada di atas kepala. Seperti posisi monyet yang menggantung dipohon

A. Sign/tanda dan gejala

- # Clawhand
- # Kelemahan otot intrinsiklengan
- # Numbness (parastesia) pada distribusi serabut saraf ulnaris

B. Treatment

Beberapa kasus bisa sembuh sendiri dan beberapa kasus memerlukan penanganan secara profesional

- # Dr. Bedah Ortopaedy : Jika disebabkan oleh fracture clavicle
- # Dr. Bedah saraf : dapat melakukan transplantasi saraf
- # Fisioterapi
- # Occupational Terapi

C. Management Fisioterapi

Impairment

Kelemahan otot-otot tangan

Gangguan sensasi tangan

Functional limitation

Tidak bisa mengengam mainan

Participation Restriction

Pasien belum bisa bermain

Tindakan tambahan

Pemberian Soft tapping bisa dilakukan dengan tujuan pengaliran cairan limfe untuk merangsang tonus otot pada saat yang sama bisa juga digunakan untuk mencegah kontraktur pada posisi yang berlawanan dengan lesinya. Pemakaian Taping ini Hanya boleh dilakukan oleh FT yang sudah terlatih. Selain itu juga bisa menggunakan Wrist Hand Orthose.

Referensi:

<http://www.erbspalsyonline.com/shoulder dystocia2.jpg>

Diakses tanggal 27 Januari 2018

Solomon L, Warwick DJ, Selvadurai N. Apley's System of Orthopaedics and Fractures. United of Kingdom: Hodder Arnold; 2010.

<http://www.glowm.com/resources/glowm/graphics/figures/v3/0630/006f.jpg>

Diakses tanggal 28 Januari 2018

Monheit, Silverman, Fodera, *Birth Injury Birth Trauma*, <http://www.google.com>.

Diakses tanggal 28 Januari 2018

MATERI IX

FACIALPARALYS

A. Pengertian

Bell's Palsy adalah suatu kelumpuhan akut *nervus facialis perifer* yang penyebabnya tidak diketahui (*idiopatik*). Penyakit ini biasanya hanya mengenai satu sisi wajah (*unilateral*), tetapi dapat pula mengenai kedua sisi wajah yang sehat dengan bilateral *Bell's Palsy* (Jimmi Sabirin, 1996).

Istilah *Bell's Palsy* (kelumpuhan bell) biasanya digunakan untuk kelumpuhan *nervus facialis* jenis *perifer* yang timbul secara akut, yang penyebabnya belum diketahui, tanpa adanya kelainan *neurologik* lain. Pada sebagian besar penderita *Bell's Palsy* kelumpuhannya akan sembuh, namun pada beberapa diantara mereka kelumpuhannya sembuh dengan meninggalkan gejala sisa (Lumbantobing, 2006).

B. Anatomi OtotWajah

Serabut-serabut *nervus facialis* didalam batang otak berjalan melingkari *nucleus nervus abducens* sehingga lesi di daerah ini juga diikuti dengan kelumpuhan *nervus abducens*. Setelah keluar dari batang otak, *nervus facialis* berjalan bersama *nervus intermedius* yang bersifat sensoris dan sekretorik. Selanjutnya berjalan berdekatan dengan *nervus oktavus* bersama-sama masuk ke dalam *canalis austikus internus* dan berjalan ke arah lateral, masuk ke *canalis falopii (pars petrosa)*. Kemudian *nervus facialis* masuk ke dalam *cavum timpani* setelah membentuk *ganglion genikulatum*. Di dalam *cavum timpani* *nervus facialis* membelok tajam ke arah posterior dan horizontal (*pars timpani*). Saraf ini berjalan tepat di atas *foramen ovale*, kemudian membelok tegak lurus ke bawah (*genu eksternum*) di dalam *canalis falopii pars mastoidea*. Bagian saraf yang berada didalam *canalis falopii pars timpani* disebut *nervus facialis pars horizontalis*, sedang yang berjalan didalam *pars mastoidea* disebut *nervus facialis pars vertikalis* atau *desenden*. Saraf ini keluar dari tulang tengkorak melalui *foramen stylomastoideus*. Setelah keluar dari *foramen stylomastoideus*, syaraf ini bercabang-cabang dan berjalan di antara lobus superfisialis dan *profundus glandula parotis* dan berakhir pada otot-otot mimik diwajah.

C. Etiologi

Menurut etiologi artinya ilmu tentang penyebab penyakit (Dachlan,2001). Ada beberapa teori yang mengemukakan tentang penyebab *Bell's Palsy* antara lain sebagai berikut:

Teori Infeksi Virus HerpesZoster

Salah satu penyebab munculnya *Bell's Palsy* adalah karena adanya infeksi virus *herpes zoster*. *Herpes zoster* hidup didalam jaringan saraf. Apabila radang *herpes zoster* ini menyerang *ganglion genikulatum*, maka dapat melibatkan *paralisis* pada otot-otot wajah sesuai area persarafannya. Jenis *herpes zoster* yang menyebabkan kelemahan pada otot-otot wajah ini sering dikenal dengan Sindroma *Ramsay-Hunt* atau *Bell'sPalsy*.

Teori Iskemia Vaskuler

Menurut teori ini, terjadinya gangguan sirkulasi darah di kanalis falopii, secara tidak langsung menimbulkan paralisis pada *nervus facialis*. Kerusakan yang ditimbulkan berasal dari tekanan saraf perifer terutama berhubungan dengan oklusi dari pembuluh darah yang mengalir saraf tersebut, bukan akibat dari tekanan langsung pada sarafnya. Kemungkinan terdapat respon simpatis yang berlebihan sehingga terjadi spasme arterioral atau statis vena pada bagian bawah dari kanalis fasialis, sehingga menimbulkan oedema sekunder yang selanjutnya menambah kompresi terhadap suplai darah, menambah iskemia dan menjadikan parese *nervus facialis*.

Teori herediter

Teori herediter mengemukakan bahwa *Bell's Palsy* yang disebabkan karena faktor herediter berhubungan dengan kelainan anatomis pada *canalis facialis* yang bersifat menurun.

d) Pengaruh udara dingin

Udara dingin menyebabkan lapisan *endotelium* dari pembuluh darah leher atau telinga rusak, sehingga terjadi proses transdusi (proses mengubah dari suatu bentuk ke bentuk lain) dan mengakibatkan foramen stilomastoideus bengkak. *Nervus facialis* yang melewati daerah tersebut terjepit sehingga rangsangan yang dihantarkan terhambat yang menyebabkan otot-otot wajah mengalami kelemahan ataulumpuh.

D. Patofisiologi

Patologi berarti ilmu tentang penyakit, menyangkut penyebab dan sifat penyakit tersebut. Patologi yang akan dibicarakan adalah mengenai pengaruh udara dingin yang menyebabkan *Bell's Palsy*.

Udara dingin menyebabkan lapisan *endotelium* dari pembuluh darah leher atau telinga rusak, sehingga terjadi proses transdusi dan mengakibatkan *foramen stilomastoideus* bengkak. *Nervus facialis* yang melewati daerah tersebut terjepit sehingga rangsangan yang dihantarkan terhambat yang menyebabkan oto-otot wajah mengalami kelemahan atau kelumpuhan.

E. Tanda dan Gejala

Tanda dan gejala motorik yang dijumpai pada pasien *Bell's Palsy* adalah: adanya kelemahan otot pada satu sisi wajah yang dapat dilihat saat pasien kesulitan melakukan gerakan-gerakan volunter seperti, (saat gerakan aktif maupun pasif) tidak dapat mengangkat alis dan menutup mata, sudut mulut tertarik ke sisi wajah yang sehat (mulut mencong), sulit mecucu atau bersiul, sulit mengembangkan cuping hidung, dan otot-otot yang terkena yaitu *m. frontalis*, *m. orbicularis oculi*, *m. orbicularis oris*, *m. zygomaticus* dan *m. nasalis*. Selain tanda-tanda motorik, terjadi gangguan pengecap rasa manis, asam dan asin pada $\frac{2}{3}$ lidah bagian anterior, sebagian pasien mengalami mati rasa atau merasakan tebal-tebal di wajahnya.

Tanda dan gejala klinis pada *Bell's Palsy* menurut (*Chusid*, 2010) adalah:

- # Lesi diluar foramen stilomastoideus: Muncul tanda dan gejala sebagai berikut :
 - mulut tertarik ke sisi mulut yang sehat, makanan terkumpul di antara gigi dan gusi, sensasi dalam pada wajah menghilang, tidak ada lipatan dahi dan apabila mata pada sisi lesi tidak tertutup atau tidak dilindungi maka air mata akan keluar terus-menerus.
- # Lesi di *canalis facialis* dan mengenai *nervus korda timpani*: Tanda dan gejala sama seperti penjelasan pada poin diatas, ditambah dengan hilangnya ketajaman pengecapan lidah $\frac{2}{3}$ bagian anterior dan *salivasi* di sisi lesi berkurang. Hilangnya daya pengecapan pada lidah menunjukkan terlibatnya *nervus intermedius*, sekaligus menunjukkan lesi di daerah antara pons dan titik di mana korda timpani bergabung dengan *nervus facialis* di *canalis facialis*.
- # Lesi yang tinggi dalam *canalis facialis* dan mengenai *muskulus stapedius*: Tanda dan gejala seperti penjelasan pada kedua poin diatas, ditambah dengan adanya *hiperakusis* (pendengaran yang sangattajam).
- # Lesi yang mengenai *ganglion genikuli*: Tanda dan gejala seperti penjelasan pada ketiga poin diatas, disertai dengan nyeri dibelakang dan didalam liang telinga dan dibelakang telinga.

- # Lesi di *meatus akustikus internus*: Tanda dan Gejala sama seperti kerusakan pada *ganglion genikuli*, hanya saja disertai dengan timbulnya tuli sebagai akibat terlibatnya *nervus vestibulocochlearis*.
- # Lesi di tempat keluarnya *nervus facialis* dari pons: Tanda dan gejala sama seperti di atas disertai tanda dan gejala terlibatnya *nervus trigeminus*, *nervus abducens*, *nervus vestibulocochlearis*, *nervus accessorius* dan *nervus hypoglossus*.

F. Komplikasi

Komplikasi atau complication berarti penyakit yang timbul kemudian sebagai tambahan pada penyakit yang sudah ada. Komplikasi yang muncul pada pasien *Bell's Palsy* merupakan kumpulan gejala sisa paska terjadinya kelemahan otot-otot wajah. Lumbantobing (2006) menjelaskan bahwa beberapa di antara penderita *Bell's Palsy*, kelumpuhannya sembuh dengan meninggalkan gejala sisa yang berupa kontraktur, sinkenesis dan spasme spontan.

Kontraktur terlihat jelas saat otot wajah berkontraksi yang ditandai dengan lebih dalamnya lipatan nasolabial dan alis mata lebih rendah dibandingkan sisi yang sehat. *Sinkenesis (assosiated movement)* dapat terjadi karena kesalahan proses regenerasi sehingga menimbulkan gerakan otot wajah yang berasosiasi dengan gerakan otot lain. Misalnya saat mata ditutup, sudut mulut ikut terangkat. Sedangkan *spasme* spontan pada otot wajah terjadi bila pasien *Bell's Palsy* mengalami penyembuhan yang inkomplit. Otot-otot wajah bergerak secara spontan, tidak terkendali. Hal ini disebut juga *tic fasialis*.

Gejala sisa yang ditimbulkan paska serangan *Bell's Palsy* yaitu sindroma air mata buaya (*crocodile tears syndrome*) yang merupakan kesalahan regenerasi saraf *salivarius* menuju ke glandula lakrimalais. Manifestasinya berupa keluarnya air mata pada sisi lesi saat pasien makan.

G. Prognosis dan Pengobatan

Prognosis berarti ramalan klinis mengenai kemungkinan-kemungkinan yang akan terjadi yang berhubungan dengan penyakit, untuk timbul lagi atau mungkin berakhir sembuh. Prognosis *Bell's Palsy* kesembuhan akan terjadi dalam waktu 2 - 8 minggu untuk pasien yang muda dan pasien yang lebih tua sampai 1-2 tahun. Menjaga agar muka tetap hangat dan selanjutnya hindarkan agar tidak terbuka, terutama terhadap angin dan debu. Lindungi mata dengan kasa steril kalau perlu. Muka dapat ditahan dengan mengaitkan pita atau kawat pada sudut mulut dan diikatkan sekitar telinga. Stimulasi listrik sesudah hari keempat belas dapat

dikerjakan untuk membantu mencegah atrofi otot. Lakukan massage perlahan-lahan kearah atas pada otot-otot yang terkena selama 5-10 menit, dua-tiga kali sehari, untuk menjaga tonus otot. Pemanasan dengan memakai lampu inframerah dapat mempercepat penyembuhan. Pada sebagian besar kasus, akan terjadi kesembuhan lengkap atau *partial*. Kalau kesembuhannya partial, dapat timbul kontraktur pada sisi yang lumpuh. Kambuhnya penyakit di sisi yang lain kadang-kadang dilaporkan

MATERI X

SCOLIOSIS

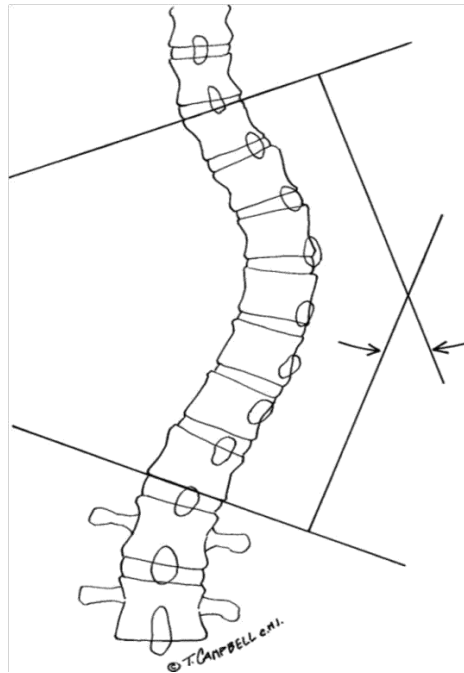
A. Pengertian

Seperti yang kita tahu, Skoliosis adalah kelengkungan tulang belakang yang Abnormal ke arah samping, yang dapat terjadi pada segmen servikal (leher), torakal (dada) maupun lumbal (pinggang). Sekitar 4% dari seluruh anak-anak yang berumur 10-14 tahun mengalami skoliosis dan 40-60% diantaranya ditemukan pada anak perempuan

Scoliosis adalah suatu kelainan yang menyebabkan suatu lekukan yang abnormal dari spine (tulang belakang). Spine mempunyai lekukan-lekukan yang normal ketika dilihat dari samping, namun ia harus nampak lurus ketika dilihat dari depan. Kalau Kyphosis adalah suatu lekukan yang dilihat dari sisi dimana spine bengkok kedepan (maju). Sedangkan Lordosis adalah suatu lekukan yang dilihat dari sisi dimana spine bengkok kebelakang. Orang-orang dengan scoliosis mengembangkan lekukan-lekukan tambahan ke setiap sisi, dan tulang-tulang dari spine melingkar pada masing-masing seperti sebuah pencabut sumbat botol (corkscrew).

Scoliosis adalah kira-kira dua kali lebih umum pada anak-anak perempuan daripada anak-anak lelaki. Ia dapat dilihat pada semua umur, namun ia adalah lebih umum pada mereka yang lebih dari 10 tahun umurnya. Scoliosis adalah turunan atau warisan dimana orang-orang dengan scoliosis adalah lebih mungkin mempunyai anak-anak dengan scoliosis; bagaimanapun, tidak ada korelasi antara keparahan dari lekukan dari satu generasi ke generasi berikutnya.

Skoliosis dapat dibagi atas dua yaitu skoliosis struktural dan non struktural (postural). Pada skoliosis postural, deformitas bersifat sekunder atau sebagai kompensasi terhadap beberapa keadaan diluar tulang belakang, misalnya dengan kaki yang pendek, atau kemiringan pelvis akibat kontraktur pinggul, bila pasien duduk atau dalam keadaan fleksi maka kurva tersebut menghilang. Pada skoliosis struktural terapat deformitas yang tidak dapat diperbaiki pada segmen tulang belakang yang terkena. Komponen penting dari deformitas itu adalah rotasi vertebra; processus spinosus memutar kearah konkavitas kurva. Skoliosis structural dapat dibagi menjadi tiga kategori utama : kongenital, neuromuskular, dan skoliosis idiopatik.



B. Penyebab Scoliosis

Pada kebanyakan kasus-kasus, penyebab dari scoliosis tidak diketahui (idiopathic). Tipe dari scoliosis ini digambarkan berdasarkan pada umur ketika scoliosis berkembang. Jika orang itu kurang dari 3 tahun umurnya, ia disebut infantile idiopathic scoliosis. Scoliosis yang berkembang antara umur 3 dan 10 tahun disebut juvenile idiopathic scoliosis, dan orang-orang yang diatas 10 tahun umurnya mempunyai adolescent idiopathic scoliosis.

Ada tiga tipe-tipe utama lain dari scoliosis:

Functional: Pada tipe scoliosis ini, spine adalah normal, namun suatu lekukan abnormal berkembang karena suatu persoalan ditempat lain didalam tubuh. Ini dapat disebabkan oleh satu kaki adalah lebih pendek daripada yang lainnya atau oleh kekejangan-kekejangan dipunggung.

Neuromuscular: Pada tipe scoliosis ini, ada suatu persoala ketika tulang-tulang dari spine terbentuk. Baik tulang-tulang dari spine gagal untuk membentuk sepenuhnya, atau mereka gagal untuk berpisah satu dari lainnya. Tipe scoliosis ini berkembang pada orang-orang dengan kelainn-kelainan lain termasuk kerusakan-kerusakan kelahiran, penyakit otot (muscular dystrophy), cerebral palsy, atau penyakit Marfan. Jika lekukan hadir waktu dilahirkan, ia disebut congenital. Tipe scoliosis ini seringkali adalah jauh lebih parah dan memerlukan perawatan yang lebih agresif daripada bentuk-bentuk lain dariscoliosis.

Degenerative: Tidak seperti bentuk-bentuk lain dari scoliosis yang ditemukan pada anak-anak dan remaja-remaja, degenerative scoliosis terjadi pada dewasa-dewasa yang lebih tua. Ia disebabkan oleh perubahan-perubahan pada spine yang disebabkan oleh arthritis. Pelemahan dari ligamen-ligamen dan jaringan-jaringan lunak lain yang normal dari spine digabungkan dengan spur-spur tulang yang abnormal dapat menjurus pada suatu lekukan dari spine yang abnormal.

Lain-Lain: Ada penyebab-penyebab potensial lain dari scoliosis, termasuk tumor-tumor spine seperti osteoid osteoma. Ini adalah tumor jinak yang dapat terjadi pada spine dan menyebabkan nyeri/ sakit. Nyeri menyebabkan orang-orang untuk bersandar pada sisi yang berlawanan untuk mengurangi jumlah dari tekanan yang diterapkan pada tumor. Ini dapat menjurus pada suatu kelainan bentukspine.

C. Gejala-Gejala Scoliosis

Gejala-gejala yang paling umum dari scoliosis adalah suatu lekukan yang tidak normal dari spine. Seringkali ini adalah suatu perubahan yang ringan dan mungkin pertama kali diperhatikan oleh seorang teman atau anggota keluarga. Ia dapat juga ditemukan pada suatu pengujian penyaringan sekolah yang rutin untuk scoliosis. Mereka yang terpengaruh mungkin mencatat bahwa pakaian-pakaian mereka tidak cocok seperti yang mereka lakukan sebelumnya atau bahwa celana-celana panjang adalah lebih panjang pada satu sisi daripada yanglainnya.

Scoliosis mungkin menyebabkan kepala nampaknya bergeser dari tengah atau satu pinggul atau pundak lebih tinggi daripada sisi berlawanannya. Jika scoliosis adalah lebih parah, ia dapat membuatnya lebih sulit untuk jantung dan paru-paru untuk bekerja dengan baik. Ini dapat menyebabkan sesak napas dan nyeri dada.

Pada kebanyakan kasus-kasus, scoliosis adalah tidak menyakitkan, namun ada tipe-tipe tertentu dari scoliosis yang dapat menyebabkan sakit punggung. Sebagai tambahan, ada penyebab-penyebab lain dari sakit punggung, yang dokter anda juga akan ingin mencarinya.

D. Etiologi

Walaupun penyebab skoliosis idiopatik tidak diketahui, namun ada beberapa perbedaan teori yang menunjukkan penyebabnya seperti faktor genetik, hormonal, abnormalitas pertumbuhan, gangguan biomekanik dan neuromuskular tulang, otot dan jaringan fibrosa.

Faktor genetik

Dilaporkan bahwa faktor genetik mempunyai komponen pada perkembangan scoliosis, terjadi peningkatan insiden pada keluarga pasien dengan scoliosis idiopatik dibandingkan dengan pasien yang tidak mempunyai riwayat penyakit scoliosis.

Faktor hormonal.

Defisiensi melatonin diajukan sebagai penyebab scoliosis. Sekresi melatonin pada malam hari menyebabkan penurunan progresivitas scoliosis dibandingkan dengan pasien tanpa progresivitas. Hormon pertumbuhan juga diduga mempunyai peranan pada perkembangan skoliosis. Kecepatan progresivitas skoliosis pada umumnya dilaporkan pada pasien dengan growthhormone.

Perkembangan Spinal dan Teori Biomekanik

Abnormalitas dari mekanisme pertumbuhan spinal juga menunjukkan penyebab dari perkembangan dan progresivitas skoliosis, dimana dihubungkan dengan waktu kecepatan pertumbuhan pada remaja.

Abnormalitas Jaringan.

Beberapa teori diajukan sebagai komponen struktural pada komponen tulang belakang (otot, tulang, ligamentum dan atau discus) sebagai penyebab skoliosis. Beberapa teori didasari atas observasi pada kondisi seperti syndrome Marfan (gangguan fibrillin), duchenne muscular dystrophy (gangguan otot) dan displasia fibrosa pada tulang.

Anatomi Tulang Belakang

Pada umumnya vertebra terdiri dari corpus, arcus processus spinosus dan processus transversus. Ditengah setiap vertebra terdapat lubang yang disebut foramen vertebrae, yang berada diantara corpus dan arcus vertebrae. Foramen vertebrae dari ruas-ruas tulang belakang bersama-sama membentuk suatu saluran yang disebut kanalis vertebralis yang berisikan medulla spinalis. Diantara corpus vertebrae yang lain terdapat discus intervertebralis.

- Ruas-ruas tulang belakang tersusun menjadi columna vertebralis yang terdiri atas
- # Vertebra cervikalis, terdiri atas 7 ruas
- # Vertebra torakalis, terdiri atas 12 ruas
- # Vertebra lumbalis, terdiri atas 5 ruas
- # Vertebra sacralis, terdiri atas 5 ruas dan membentuk os sacrum
- # Vertebra coccygeus, terdiri atas 5 ruas dan membentuk os coccygeus

Bentuk columna vertebralis tidak lurus, di beberapa tempat membentuk beberapa lekungan, yaitu :

- # Lordosis cervikalis, melengkung ke anterior didaerahcervical
- # Kyphosis torakalis, melengkung ke dorsal didaerahtorakal
- # Lordosis lumbalis, melengkung ke anterior daerah lumbal
- # Kyphosis sacralis, melengkungke daerah sacral

Diagnosis
Jika anda berpikir anda mempunyai scoliosis, anda dapat mengunjungi dokter anda untuk suatu pengujian. Dokter akan bertanya pertanyaan-pertanyaan, termasuk apakah ada suatu sejarah scoliosis keluarga, atau apakah anda mempunyai nyeri apa saja, kelemahan, atau persoalan-persoalan medis lain.

Pengujian fisik melibatkan melihat pada lekukan spine dari sisi sisi, depan, dan belakang. Orang itu akan diminta untuk membuka baju dari pinggang keatas untuk melihat lebih baik segala lekukanlekukan yang abnormal. Orang itu akan kemudian membungkuk kedepan mencoba untuk menyentuh jari-jari kaki mereka. Dokter akan juga melihat pada simetris dari tubuh untuk melihat apakah pinggul-pinggul dan pundak-pundak berada pada tinggi yang sama. Perubahan-perubahan kulit apa saja akan juga diidentifikasi yang dapat menyarankan scoliosis yang disebabkan oleh suatu kerusakan kelahiran.

Pertumbuhan yang lebih yang seseorang mendapatkan tersisa meningkatkan kesempatan-kesempatan dari scoliosis menjadi lebih buruk. Sebagai akibatnya, dokter mungkin mengukur tinggi dan berat dari seseorang untuk perbandingan dengan kunjungan-kunjungan masa depan. Petunjuk-petunjuk lain pada jumlah pertumbuhan yang tersisa adalah tanda-tanda dari pubertas (masa remaja) seperti kehadiran dari payudara-payudara atau rambut kemaluan (pubic hair) dan apakah periode-periode menstrual telah mulai pada anak-anakperempuan.

Jika dokter percaya anda mempunyai scoliosis, anda dapat diminta untuk kembali untuk suatu pengujian tambahan dalam beberapa bulan untuk melihat apakah ada suatu perubahan, atau dokter mungkin mendapatkan X-rays daripunggung anda. Jika X-rays didapat, dokter dapat membuat pengukuran-pengukuran dari mereka untuk menentukan berapa besar dari lekukan yang hadir. Ini dapat membantu memutuskan perawatan apa, jika ada, yangperlu. Pengukuran-pengukuran dari kunjungan-kunjungan masa depan dapat dibandingkan untuk melihat apakah lekukan menjadi lebih buruk.

Perlu ditanyakan riwayat keluarga akan skoliosis atau suatu catatan mengenai beberapa kelainan selama kehamilan atau persalinan, kejadian penting dalam perkembangan harus dicatat. Pada kurva yang lebih besar kadang-kadang disertai dengan keluhan nyeri dan sesak.

E. Gambaran Klinis

Gambaran yang terlihat pada skoliosis adalah manifestasi dari tiga deformitas, gambaran tersebut diakibatkan oleh kombinasi deviasi lateral korpus vertebra dan dinding dada. Bila terjadi deviasi lateral vertebra, vertebra berotasi disekeliling sumbunya yang

panjang. Lengkungan yang cembung kekanan memperlihatkan berbagai derajat rotasi, yang menyebabkan penonjolan iga (rib hump). Jika pasien dilihat dari belakang dapat memperlihatkan deviasi lateral processus spinosus dari garis tengah. Pada kurva thorakal, tampak punggung yang miring, rib hump dan asimetri skapula. Pada kurva lumbal tampak penonjolan asimetris salah satu pinggul.

Setelah pasien dilihat dari belakang dalam posisi berdiri tegak, dilakukan tes fleksi ke depan yang disebut Forward Bend Test. Pada posisi fleksi kedepan, deformitas rotasi dapat diamati paling mudah, dan penonjolan iga atau penonjolan paralumbal dapat dideteksi. Lengkung minor sering mudah dideteksi dengan komponen rotasinya. Pada umumnya, jika deviasi lateral vertebra meningkat, begitu juga deformitas rotasinya, tetapi hubungan ini tidak linear dan banyak lengkung minor memperlihatkan rotasi yang nyata sedangkan beberapa deformitas skoliotik sedang dan berat hanya memperlihatkan unsur rotasional yang lebihringan.

Skoliometer

Skoliometer adalah sebuah alat untuk mengukur sudut kurvaturai. Cara pengukuran dengan skoliometer dilakukan pada pasien dengan posisi membungkuk, kemudian atur posisi pasien karena posisi ini akan berubah-ubah tergantung pada lokasi kurvatura, sebagai contoh kurva dibawah vertebra lumbal akan membutuhkan posisi membungkuk lebih jauh dibanding kurva pada thorakal. Kemudian letakkan skoliometer pada apeks kurva, biarkan skoliometer tanpa ditekan, kemudian baca angka derajat kurva. Pada screening, pengukuran ini signifikan apabila hasil yang diperoleh lebih besar dari 5 derajat, hal ini biasanya menunjukkan derajat kurvatura > 200 pada pengukuran cobb's angle pada radiologi sehingga memerlukan evaluasi yang lanjut^{12,13}

Pemeriksaan Radiologis

X-Ray Proyeksi

Foto polos : Harus diambil dengan posterior dan lateral penuh terhadap tulang belakang dan krista iliaka dengan posisi tegak, untuk menilai derajat kurva dengan metode Cobb dan menilai maturitas skeletal dengan metode Risser. Kurva structural akan memperlihatkan rotasi vertebra ; pada proyeksi posterioranterior, vertebra yang mengarah ke puncak processus spinosus menyimpang ke garis tengah; ujung atas dan bawah kurva diidentifikasi sewaktu tingkat simetri vertebra diperoleh kembali. Cobb Angle diukur dengan menggambar garis tegak lurus dari batas superior dari vertebra paling atas pada lengkungan dan garis tegak lurus dari akhir inferior vertebra paling bawah. Perpotongan kedua garis ini membentuk suatu sudut yang diukur.

Maturitas kerangka dinilai dengan beberapa cara, hal ini penting karena kurva sering bertambah selama periode pertumbuhan dan pematangan kerangka yang cepat. Apofisis iliaka mulai mengalami penulangan segera setelah pubertas; ossifikasi meluas kemedial dan jika penulangan krista iliaka selesai, pertambahan skoliosis hanya minimal. Menentukan maturitas skeletal melalui tanda Risser, dimana ossifikasi pada apofisis iliaka dimulai dari Spina iliaka anterior superior (SIAS) ke posteriomedial. Tepi iliaka dibagi kedalam 4 kuadran dan ditentukan kedalam grade 0 sampai 5.

Derajat Risser adalah sebagai berikut : Grade 0 menandakan tidak ada ossifikasi, grade 1 menandakan penulangan mencapai 25%, grade 2 mencapai 26-50%, grade 3 mencapai 51-75%, grade 4 mencapai 76% dan grade 5 menunjukkan fusi tulang yang komplet.

Skoliosis Idiopatik

Lembaga Penelitian Skoliosis (The Scoliosis Research Society) merekomendasikan bahwa Skoliosis Idiopatik digolongkan berdasarkan umur pasien pada saat diagnosis ditegakkan.

1. Skoliosis Idiopatik Infantil

Kelengkungan vertebra berkembang saat lahir sampai usia 3 tahun. James, pertama kali menggunakan istilah skoliosis idiopatik infantil, mencatat bahwa kurva terjadi sebelum umur 3 tahun, dimana lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan dan sebagian besar torakal melengkung kiri.

Dua tipe kurva dilaporkan pada skoliosis infantil yaitu resolving type (85%) dan progressive type (15%). Perkembangan metode Mehta dilakukan untuk membedakan kedua tipe kurva tersebut, dengan cara pengukuran pada posisi AP radiologi. Pertama, dengan menggambar sebuah garis perpendikular ke end-plate pada apeks vertebra. Kedua menarik garis yang memotong caput dan collum pada costa, sudut yang dibentuk pada perpotongan kedua garis tersebut disebut RVA (RibVertebra Angle). Kurva dengan RVAD > 200 dapat menunjukkan progresivitas..

Penatalaksanaan :

Penatalaksanaan yang utama pada scoliosis infantile adalah non bedah, untuk pasien dengan resolving type yaitu dilakukan pemeriksaan fisis dan radiologi tiap 3-6 bulan, untuk progressive type maka penggunaan gips atau brace merupakan pilihan. Pada anak-anak yang masih muda, pemberian gips secara bertahap dengan anestesi umum sampai cukup besar untuk ortosis. Interval antara penggunaan gips ditentukan dengan pertumbuhan rata-rata anak tapi biasanya penggantian gips dibutuhkan selama 2-3 bulan. Penggunaan penyangga (brace) di pakai sampai terjadi stabilisasi kurva minimal 2 tahun. Penggunaan brace dapat dengan jenis Milwaukee Brace (Cervical-ThoracicLumbar-Sacral-Orthosis) atau Boston Brace (Thoracic-LumbarSacral-Orthosis). Jika kurva besar atau bertambah walaupun dengan orthosis, pembedahan stabilisasi tetap dibutuhkan. Jika pembedahan dibutuhkan, arthrodesis anterior dan posterior dapat dipertimbangkan, termasuk hanya struktural atau kurva primer. Gabungan antara arthrodesis anterior dan posterior perlu untuk mencegah "crankshaft phenomenon". Jika tehnik memungkinkan, batang subkutaneus dapat dipertimbangkan.

2. Skoliosis Idiopatik Juvenil

Skoliosis Idiopatik Juvenil terjadi pada umur 4-10 tahun. Berbagai bentuk dapat terjadi namun kurva torakal biasanya kekanan. Skoliosis Juvenil biasanya lebih progresif dari adolecent.

Lonstein menemukan bahwa 67% pasien dengan umur dibawah 10 tahun menunjukkan progresivitas kurva dan resiko progresivitas 100% pada pasien yang berumur double thoracic > thorakolumbal > Lumbal. Pada scoliosis juvenile ini, metode Mehta RVAD kurang digunakan dalam menentukan prognosis dibandingkan dengan skoliosis infantil. .

Walaupun cenderung progresif dan membutuhkan pembedahan, skoliosis juvenil ditangani sesuai pedoman yang sama terhadap skoliosis adolescent. Untuk kurva yang kurang dari 200 maka dilakukan observasi dengan pemeriksaan radiologi PA tegak setiap 4-6 bulan.

Tanda adanya progresif pada radiologi jika terdapat perubahan paling sedikit 5-70 sehingga dibutuhkan Brace. Jika kurva tidak progresif maka observasi diteruskan sampai

skelet matur. Walaupun banyak literatur yang menunjukkan pengobatan orthotik pada scoliosis juvenile, Milwaukee brace tetap diprioritaskan. TLSO biasanya digunakan untuk kurva thorakal dengan apeks pada T8 atau dibawah. Pada awalnya, brace digunakan full-time (23 jam perhari) kemudian dikurangi secara berangsur-angsur. Bagaimanapun, pasien harus tetap berhati-hati adanya tanda progresivitas, jika terdapat progresivitas maka program brace full-time dilanjutkan kembali..

Pembedahan dilakukan pada kurva >50°, dapat digunakan dengan subcutaneous rod, multihook segmental system atau spinal fusion. Spinal fusion dapat dilakukan dengan anterior dan posterior perlu untuk mencegah “crankshaft phenomenon”.

3. Skoliosis Idiopatik Adolescent

Skoliosis Idiopatik adolescent terjadi pada umur 10 tahun atau lebih, scoliosis jenis ini paling sering terjadi pada remaja putri. Untuk mendiagnosa sebagai scoliosis idiopatik, harus mempunyai derajat kurvatura minimal 10° dengan rotasional dan deviasi lateralar pada radiologi (< 10° dapat dikatakan normal).

Bentuk Kurva

Ada lima bentuk kurva scoliosis idiopatik adolescent yang pertama diklasifikasikan oleh Ponseti dan Friedman, sedangkan Moe mengklasifikasikan kedalam 6 bentuk:

- # Single major lumbar curve. Kurva lumbal mempunyai apeks antara discus L1-L2 dan L4.
- # Single major thoracolumbar curve. Apeks kurva thorakolumbal pada T12 atau L1.
- # Combined thoracic and lumbar curves (double major curves)
- # Single major thoracic curve. Bentuk kurva ini umumnya melengkung kekanan.
- # Single major high thoracic curve. Apeks biasanya pada T3 dengan kurva memanjang dari C7 atau T1 sampai T4 atau T5.
- 6. Double major thoracic curves T1, T2

Klasifikasi King

Sejak awal tahun 1983, system King-Moe telah mengklasifikasi scoliosis idiopatik adolescent (AIS) untuk terapi pembedahan kemudian semua pasien diterapi dengan menggunakan instrument batang Harrington untuk mengoreksi deformitas. King tidak memasukkan thorakolumbal, lumbal, atau ganda atau tiga kurva mayor pada klasifikasinya.

- # King I- Kurva lumbal lebih besar dari kurvatorakal
- # King II- Kurva thorakal lebih besar daripada kurvalumbal
- # King III- kurva torakal dengan kurva lumbal tidak melewati garis tengah
- # King IV- Kurva thorakal panjang dimana L4 miring kedalam kurva
- # King V- Kurva thorakal ganda

Klasifikasi Lenke

Klasifikasi Lenke merupakan system yang dikembangkan dalam mengklasifikasikan scoliosis Idiopatik Adolescent (AIS), kini telah direkomendasikan dalam pengobatan spesifik dengan perbedaan metode pengobatan.

Sistem Klasifikasi Lenke memadukan tiga komponen

- (1). Tipe Kurva (1-6)
- (2). Lumbar spine modifier (A, B, or C)
- (3). Sagittal thoracic modifier (-, N or +)

J. Penanganan

Prinsip Penanganan

- Mencegah Progresifitas dan menjaga keseimbangan
- Menjaga fungsi respirasi
- Mengurangi Nyeri

Penanganan Non operatif

a. Observasi

Observasi diindikasikan pada derajat kurva yang kurang dari 250 pada pasien immatur dan kurang dari 500 pada pasien matur. - melakukan pemeriksaan 3 bulan setelah pertamakali knjungan dan setiap 6-9 bulan untuk kurva yang kurang dari 200 dan tiap

4-6 bulan untuk kurva yang lebih dari 200. 5,8,10, 11

b. Orthosis(Brace)

Pasien disarankan untuk menggunakan brace untuk mencegah pertambahan kelengkungan ketika :

- # pasien masih bertumbuh dan derajat kelengkungan berkisar 25-300
- # memilih waktu pertumbuhan kurang lebih 2 tahun lagi, derajat kelengkungan 20-290, dan jika perempuan belum mencapai periode menstruasi pertama, atau
- Masih bertumbuh dan memiliki derajat kelengkungan 20-290 yang semakin memburuk

Brace membantu mengurangi progresivitas kurva akan tetapi tidak mengurangi besarnya deformitas. Brace harus digunakan 16-23 jam sehari dan harus dipakai sampai ada maturitas skeletal, yang biasanya terjadi pada usia 14 tahun pada wanita dan 16 tahun pada laki-laki. Pada saat skeletal matur, pasien secara bertahap dilepaskan dari brace.

Secara periodik, selama terapi brace, radiograf dilakukan untuk mengetahui manfaat terapi. Meskipun memakai brace, kira-kira 15-20 % pasien yang diterapi akan memperlihatkan progresifitas lengkung yang nyata. Pemasangan penyangga dapat digunakan seperti penyangga dari Milwaukee atau penyangga dari Boston.

Pengobatanoperatif

I. Indikasi operasi:

operasi dilakukan apabila sudut lebih dari 400 atau terjadi progresifitas dari sudut sebelum usia penderita mencapai dewasa. Patokan untuk melakukan operasi ini adalah dengan melakukan follow up secara teratur.

Apabila terdapat deformitas yang memberikan gangguan dan pengobatan

Pengobatan konservatif yang tidak berhasil

Progresifitas kurva melebihi 500 pada orang dewasa

Tujuan Pengobatan

Mencegah progresivitas kurva

Menjaga keseimbangan vertebra dan pelvis

Menjaga fungsi respirasi

Mencegah nyeri

Pemilihan fusi posterior

Tergantung klasifikasi skoliosis (King atau Lenke)

Tingkat/luas fusi

- # Harus termasuk dalam Harrington Stable Zone , dimana ditentukan dengan dua garis
perpendicular dari pedikel sacral
- # Harus termasuk Neutral Vertebra , dimana tidak ada rotasi vertebra
- # Jika mungkin, hindari fusi dibawah L4 untuk menjaga gerakan segmen distal. Distal Vertebra harus Neutral Stable dan horizontal sampai sacrum setelah instrumentasi.
- # Untuk King Tipe I dan IV, fusi harus dihentikan satu level diatas Stable vertebra.
- # Untuk mencegah dekomposisi koronal post operative, utamanya pada King tipe II, overkoreksi pada kurva torakal harus dihindari.

Perawatan dari scoliosis didasarkan pada keparahan dari lekukan dan kesempatan-kesempatan dari lekukan menjadi lebih buruk. Tipe-tipe tertentu dari scoliosis mempunyai suatu kesempatan yang lebih besar untuk memburuk, jadi tipe dari scoliosis juga membantu menentukan perawatan yang tepat. Ada tiga kategori-kategori utama dari perawatan: pengamatan, penunjang (bracing), dan operasi.

Functional scoliosis disebabkan oleh suatu kelainan ditempat lain didalam tubuh. Tipe scoliosis ini dirawat dengan merawat kelainan itu, seperti suatu perbedaan pada panjang kaki. Tidak ada perawatan langsung dari spine karena spine adalah normal pada orang-orang ini.

Neuromuscular scoliosis disebabkan oleh suatu perkembangan yang abnormal dari tulang-tulang spine. Tipe-tipe dari scoliosis ini mempunyai kesempatan paling besar untuk menjadi lebih buruk. Pengamatan dan penunjang (brace) secara normal tidak bekerja dengan baik untuk orang-orang ini. Kebanyakan dari orang-orang ini akan akhirnya memerlukan operasi untuk menghentikan lekukan menjadi memburuk.

Perawatan dari idiopathic scoliosis didasarkan pada umur ketika ia berkembang.

Pada banyak kasus-kasus, infantile idiopathic scoliosis akan membaik tanpa perawatan apapun. X-rays dapat diperoleh dan pengukuran-pengukuran dibandingkan pada kunjungan-kunjungan masa depan untuk menentukan apakah lekukan memburuk. Penunjang (brace) secara normal tidak efektif pada orang-orang ini.

Juvenile idiopathic scoliosis mempunyai risiko yang paling tinggi untuk memburuk dari semua tipe-tipe idiopathic dari scoliosis. Menunjang bracing) dapat dicoba secara dini jika lekukan tidak sangat parah. Tujuannya adalah untuk mencegah lekukan memburuk sampai orang itu berhenti untuk tumbuh. Karena lekukan mulai secara dini pada orang-orang ini, dan mereka mempunyai banyak waktu yang disisakan untuk tumbuh, ada suatu kesempatan yang lebih tinggi untuk memerlukan perawatan yang lebih agresif atau operasi.

Adolescent idiopathic scoliosis adalah bentuk yang paling umum dari scoliosis. Jika lekukan adalah kecil ketika pertama kali didiagnosis, ia dapat diamati dan diikuti dengan X-rays dan pengukuran-pengukuran yang rutin. Jika lekukan tetap dibawah 25 derajat, tidak ada perawatan lain diperlukan. Jika lekukan adalah antara 25-40 derajat, suatu penunjang (brace) mungkin direkomendasikan. Jika lekukan adalah lebih besar dari 40 derajat, maka operasi mungkin direkomendasikan.

Seperti yang diterangkan diatas, scoliosis adalah tidak secara khusus dihubungkan dengan nyeri punggung. Pada kasus-kasus dengan nyeri punggung, gejala-gejala dapat dikurangi dengan terapi fisik, massage, dan latihan-latihan, termasuk yoga. Ini dapat membantu menguatkan otot-otot dari punggung. Mereka bukanlah, bagaimanapun, suatu

penyembuhan untuk scoliosis dan tidak akan mampu untuk mengoreksi lekukan yang abnormal.

Ada beberapa tipe-tipe yang berbeda dari penunjang-penunjang (braces) yang tersedia untuk scoliosis. Beberapa perlu dipakai hampir 24 jam per hari dan dilepaskan hanya untuk mandi. Yang lain-lain dapat dipakai hanya waktu malam. Kemampuan dari suatu penunjang (brace) untuk bekerja tergantung pada orang yang mengikuti instruksi-instruksi dari dokter dan memakai brace seperti yang diarahkan. Penunjang-penunjang (Braces) tidak diciptakan untuk mengoreksi lekukan. Mereka digunakan untuk membantu memperlambat atau menghentikan lekukan menjadi memburuk.

Jika lekukan bertahan dibawah 40 derajat sampai orang itu selesai tumbuhnya, ia tidak mungkin memburuk dalam kehidupannya kemudian. Bagaimanapun, jika lekukan lebih besar dari 40 derajat, kemungkinan ia berlanjut memburuk dengan 1-2 derajat setiap tahun untuk sisa hidupnya. Jika ini tidak dicegah, orang itu akan akhirnya berada pada risiko untuk persoalan-persoalan jantung ataupun paru.

Jika suatu tumor seperti osteoid osteoma adalah penyebab dari scoliosis, operasi untuk mengangkat tumor umumnya mampu untuk mengoreksi lekukan.

Orang-orang dengan degenerative scoliosis akan seringkali mempunyai lebih banyak keluhan-keluhan dari nyeri punggung dan nyeri kaki. Ini dihubungkan dengan arthritis pada punggung dan kemungkinan tekanan dari akar-akar syaraf yang menjurus ke kakikaki. Perawatan yang bukan operasi termasuk terapi fisik, latihan-latihan, dan chiropractic yang lembut dapat menghilangkan gejalagejala ini pada beberapa kasus-kasus. Orang-orang yang gagal untuk menjadi lebih baik dengan perawatan-perawatan ini mungkin mendapat manfaat dari operasi. X-rays dan kemungkinan MRIs akan diperoleh untuk merencanakan operasi. Operasi dapat termasuk hanya suatu pengurangan tekanan atau pengangkatan dari taji-taji (spurs) tulang yang menekan syaraf-syaraf. Pada beberapa kasus-kasus, suatu fusion akan menjadi perlu untuk menstabilkan spine dan kemungkinan mengoreksi lekukan yang abnormal.

G.PROGNOSIS

Prognosis tergantung atas besarnya derajat kurva, deformitas dan maturitas skeletal. Pada derajat kurva yang ringan dengan skeletal yang sudah matur umumnya tidak mengalami progresif.

Program-program penyaringan sekolah telah membantu untuk mengidentifikasi banyak kasus-kasus dari scoliosis secara dini. Ini mengizinkan orang-orang dirawat dengan pengamatan atau membangkitkan semangat dan menghindari keperluan untuk operasi pada banyak kasus-kasus. Kebanyakan orang-orang dengan scoliosis dapat hidup kehidupan-kehidupan yang penuh, produktif, dan yang normal. Orang-orang dengan scoliosis mampu menjadi hamil dan mempunyai anak-anak dengan tidak ada risiko yang meningkat untuk komplikasi-komplikasi. Mereka mungkin berada pada risiko yang meningkat untuk tambahan nyeri bagian bawah belakang selamakehamilan.

MATERI XI

SPINA BIFIDA

A. Pengertian

Spina bifida (“split tulang”) adalah kelainan perkembangan bawaan yang disebabkan oleh penutupan tidak lengkap dari pembuluh saraf di tulang belakang. Beberapa tulang yang melapisi tulang belakang tidak sepenuhnya terbentuk dan tetap tidak menyatukan dan terbuka. Jika pembukaan cukup besar, hal ini memungkinkan sebagian dari sumsum tulang belakang untuk menonjol melalui lubang pada tulang. Ada mungkin atau mungkin tidak menjadi kantung berisi cairan yang mengelilingi sumsum tulang belakang. Cacat tabung saraf lainnya termasuk encephaly suatu kondisi di mana bagian dari tabung saraf yang akan menjadi otak tidak menutup, dan encephalocele, yang terjadi ketika bagian lain dari otak tetap disatukan.

Spina bifida malformasi jatuh ke dalam tiga kategori:

- # spina bifida occulta,
- # spina bifida cystica dengan meningocele, dan
- # spina bifida cystica dengan myelomeningocele.

Lokasi yang paling umum dari kelainan adalah lumbal dan daerah sacral . Myelomeningocele adalah bentuk paling signifikan dan umum, dan ini menyebabkan kecacatan pada individu. Istilah spina bifida dan myelomeningocele biasanya digunakan secara bergantian.

Spina bifida ditutup dengan melakukan operasi setelah lahir, tetapi ini tidak memulihkan fungsi normal di bagian yang sakit dari sumsum tulang belakang. Operasi intrauterin untuk spina bifida juga telah dilakukan, dan keamanan dan kemanjuran dari prosedur ini saat ini sedang diselidiki. Sebuah studi yang dilakukan dengan ibu yang memiliki spina bifida sebelum kelahiran menunjukkan kejadian spina bifida dapat dikurangi hingga 70% ketika ibu mengkonsumsi suplemen asam folat perhari sebelum persalinan.

Spina bifida adalah salah satu cacat lahir yang paling umum dengan kejadian di seluruh dunia sekitar 1 dalam setiap 1000



B. Klasifikasi

1) Spina bifida occulta

Occulta berarti “tersembunyi”. Ini adalah bentuk paling ringan dari spina bifida. Pada jenis *occulta*, bagian luar dari beberapa vertebra tidak benar-benar tertutup. Perpecahan di tulang belakang sangat kecil sehingga sumsum tulang belakang tidak menonjol. Kulit di situs dari lesi mungkin normal, atau mungkin memiliki beberapa rambut yang tumbuh dari itu, mungkin ada lesung pipit di kulit, atau tanda lain. Banyak orang dengan jenis spina bifida bahkan tidak tahu mereka memilikinya, sebagai kondisi asimtomatik dalam banyak kasus. Insiden spina bifida *occulta* adalah sekitar 10% dari populasi, dan kebanyakan orang didiagnosis kebetulan dari tulang belakang sinar-X. Peninjauan sistematis radiografi studi penelitian tidak menemukan hubungan antara spina bifida *occulta* dan sakit punggung. Penelitian terbaru tidak termasuk dalam dukungan review temuan negatif.

2) Meningocele

Bentuk paling umum dari spina bifida adalah meningocele posterior (atau kista meningeal). Dalam bentuk ini, tulang belakang berkembang secara normal, tetap meninges terdesak keluar antara tulang belakang. Sebagai sistem saraf tetap tidak rusak. Meningocele A juga bisa terbentuk melalui dehiscences di dasar tengkorak. Ini dapat diklasifikasikan oleh lokalisasi mereka untuk oksipital, frontoethmoidal, atau hidung. Endonasal meningoceles terletak di atap rongga hidung mungkin keliru untuk polip hidung. Mereka dilakukan pembedahan. Encephalomeningoceles diklasifikasikan dengan cara yang sama dan juga mengandung jaringanotak.

3) Myelomeningocele

Jenis spina bifida sering menyebabkan komplikasi yang paling parah. Pada individu dengan myelomeningocele, porsi tidak disatukan dari kolom tulang belakang memungkinkan sumsum tulang belakang untuk menonjol melalui sebuah lubang. Membran meningeal yang menutupi sumsum tulang belakang membentuk kantung melampirkan elemen tulang belakang.

4) Myeloschisis

Spina bifida dengan myeloschisis adalah bentuk yang paling parah dari myelomeningocele. Pada tipe ini, daerah yang terlibat diwakili oleh rata, seperti pelat massa jaringan saraf tanpa membran atasnya. Pemaparan dari saraf dan jaringan membuat bayi lebih rentan terhadap infeksi yang mengancam jiwa seperti meningitis.

Bagian yang menonjol dari sumsum tulang belakang dan saraf yang berasal di tingkat kabel yang rusak atau tidak berkembang dengan baik. Akibatnya, biasanya ada beberapa derajat kelumpuhan dan hilangnya sensasi di bawah tingkat cacat sumsum tulang belakang. Dengan demikian, semakin kranial tingkat cacat, semakin parah disfungsi saraf terkait dan kelumpuhan yang dihasilkan mungkin. Orang mungkin memiliki masalah rawat jalan, hilangnya sensasi, kelainan bentuk pinggul, lutut atau kaki, dan hilangnya otot

C. Tanda dan Gejala

1) Komplikasi Fisik

Tanda-tanda fisik dari spina bifida dapat mencakup:

- # Penonjolan seperti kantung di punggung tengah sampai bawah pada bayi baru lahir
- # Kelemahan dan kelumpuhan tungkai
 - Kelainan ortopedi (misalnya, club foot, dislokasi panggul, scoliosis)
- # Kandung kemih dan masalah kontrol usus, termasuk inkontinensia, infeksi saluran kemih, dan miskin fungsional
- # Penurunan sensasi

- # Dekubitus dan iritisikulit
- # Lekukan pada daerah sakrum
- # Gerakan mata yang abnormal
- # Korda spinalis yang terkena rentan terhadap infeksi (meningitis)
Seberkas rambut pada daerah sakral (panggul bagian belakang)

Sebanyak 68% anak dengan spinabifida memiliki alergi terhadap lateks, mulai dari ringan sampai mengancam nyawa. Penggunaan umum dari lateks di fasilitas medis membuat ini menjadi perhatian sangat serius. Pendekatan yang paling umum untuk menghindari mengembangkan alergi adalah dengan menghindari kontak dengan produk lateks yang mengandung seperti sarung tangan pemeriksaan dan kondom dan kateter yang tidak menentukan mereka adalah lateks bebas, dan banyak produk lainnya, seperti beberapa yang umum digunakan oleh dokter gigi.

Lesi sumsum tulang belakang atau jaringan parut akibat operasi dapat menyebabkan gangguan pada sumsum tulang. Pada beberapa individu, hal ini menyebabkan traksi yang signifikan dan stres pada sumsum tulang belakang dan dapat menyebabkan memburuknya kelumpuhan terkait, scoliosis, sakit punggung, dan memburuknya usus dan / atau fungsi kandung kemih.

2) Komplikasi neurologis

Banyak orang dengan spina bifida memiliki terkait kelainan otak kecil, yang disebut Arnold Chiari malformasi II. Dalam individu yang terkena, bagian belakang otak dipindahkan dari bagian belakang tengkorak turun ke leher bagian atas. Pada sekitar 90% dari orang dengan myelomeningocele, hidrosefalus juga terjadi karena otak kecil pengungsi mengganggu aliran normal cairan serebrospinal, menyebabkan kelebihan cairan menumpuk. Bahkan, otak kecil juga cenderung lebih kecil pada individu dengan spina bifida, terutama bagi mereka dengan tingkat lesi yang lebih tinggi.

3) Fungsi Eksekutif

Beberapa penelitian telah menunjukkan adanya gangguan FUNGSI EKSEKUTIF (melakukan sesuatu) pada pemuda dengan spina bifida, dengan defisit yang lebih besar diamati pada pemuda yang diperburuk hidrosefalus. Tidak seperti perkembangan anak-anak biasa, pemuda dengan spina bifida cenderung tidak membaik fungsi eksekutif mereka seiring dengan pertumbuhan semakin dewasa. Pemecahan masalah, abstraksi, dan perencanaan visual yang juga mungkin terganggu. Selanjutnya, anak-anak dengan spina bifida mungkin memiliki fleksibilitas kognitif yang rendah. Meskipun fungsi eksekutif sering dikaitkan dengan lobus frontal otak, individu dengan spina bifida memiliki lobus frontal utuh, sehingga daerah lain dari otak mungkin terlibat.

4) Keterampilan Akademik

Dalam sebuah penelitian, 60% dari anak-anak dengan spina bifida didiagnosis dengan ketidakmampuan belajar. Selain kelainan otak yang berkaitan langsung dengan berbagai keterampilan akademik, prestasi kemungkinan dipengaruhi oleh gangguan kontrol attentional dan fungsi eksekutif. Anak-anak dengan spina bifida dapat tampil baik di sekolah dasar, tetapi mulai berjuang sebagai tuntutan akademik meningkat.

Individu dengan spina bifida cenderung memiliki kemampuan membaca lebih baik daripada keterampilan matematika. Anak-anak dan orang dewasa dengan spina bifida

memiliki kemampuan kuat dalam membaca akurasi daripada pemahaman membaca. Pemahaman dapat terganggu terutama untuk teks yang memerlukan sintesis abstrak informasi daripada pemahaman yang lebih literal. Individu dengan spina bifida mungkin mengalami kesulitan dengan menulis karena defisit dalam kontrol motorik halus dan memori kerja.

5) Komplikasi Sosial

Dibandingkan dengan anak-anak biasanya berkembang, pemuda dengan spina bifida mungkin memiliki sedikit teman dan menghabiskan lebih sedikit waktu dengan teman sebaya. Mereka mungkin lebih sosial belum matang dan lebih pasif dalam situasi sosial. Anak-anak juga dilaporkan merasa kurang dekat dengan teman-teman mereka dan merasa bahwa mereka tidak menerima banyak dukungan emosional dari persahabatan mereka.

D.Patofisiologi

Spina bifida disebabkan oleh kegagalan neural tube untuk menutup selama bulan pertama embrio pembangunan (sering sebelum ibu tahu dia hamil).

Dalam keadaan normal, penutupan tabung saraf terjadi sekitar tanggal 23 (penutupan rostral) dan 27 (penutupan ekor) hari setelah pembuahan. Namun, jika sesuatu mengganggu dan tabung gagal untuk menutup dengan benar, neural tube defect akan terjadi. Obat-obatan seperti beberapa anti konvulsan, diabetes, memiliki relatif dengan spina bifida, obesitas, dan suhu tubuh meningkat dari demam atau sumber eksternal seperti bak air panas dan selimut listrik dapat meningkatkan kemungkinan melahirkan bayi dengan spina bifida.

Penelitian telah menunjukkan kurangnya asam folat (folat) adalah faktor dalam patogenesis cacat tabung saraf, termasuk spina bifida. Suplementasi diet ibu dengan folat dapat mengurangi kejadian neural tube defects sekitar 70%, dan juga dapat mengurangi keparahan cacat ini ketika mereka terjadi. Tidak diketahui bagaimana atau mengapa asam folat memiliki efek ini.

E.Pencegahan

Tak ada penyebab tunggal spina bifida maupun cara yang diketahui untuk mencegah itu sepenuhnya. Namun, suplementasi dengan asamfolat telah terbukti dapat membantu dalam mengurangi kejadian spina bifida. Sumber asam folat termasuk biji-bijian, dibentengi serealsarapan, kering kacang, sayuran daundanbuah-buahan.

Skrining Kehamilan

Cacat neural tube biasanya dapat dideteksi selama kehamilan dengan menguji darah ibu (screening AFP) atau janin rinci USG . Peningkatan kadar serum ibu alfa-fetoprotein (MSAFP) harus ditindaklanjuti oleh dua tes - sebuah USG tulang belakang janin dan amniosentesis dari cairan ketuban ibu (untuk menguji alphafetoprotein dan acetylcholinesterase). Spina bifida dapat berhubungan dengan malformasi lain seperti dalam sindrom dismorfik, sering mengakibatkan spontan keguguran. Pada kebanyakan kasus, meskipun, spina bifida adalah malformasi terisolasi.

F.Pengobatan

Tidak ada obat dikenal untuk kerusakan saraf yang disebabkan oleh spina bifida. Untuk mencegah kerusakan lebih lanjut dari jaringan saraf dan untuk mencegah infeksi, Ahli bedah saraf anak melakukan operasi untuk menutup pembukaan di bagian belakang. Sumsutulang belakang dan akar saraf yang diletakkan kembali ke dalam tulang belakang dan ditutupi dengan meninges. Selain itu selang mungkin dipasang untuk mengurasterus

menerus untuk kelebihan cairan cerebrospinal yang diproduksi di otak, seperti yang terjadi dengan hidrosefalus. Selang paling sering mengalir ke perut atau dinding dada. Namun, jika spina bifida terdeteksi selama kehamilan, maka operasi janin terbuka atau minimalinvasif dapat dilakukan.

Kebanyakan individu dengan myelomeningocele perlu evaluasi berkala oleh berbagai spesialis:

- # **Orthopedists** memantau pertumbuhan dan perkembangan tulang, otot, dan sendi.
- # **Ahli bedah saraf** melakukan operasi pada saat lahir dan mengelola komplikasi yang terkait dengan klem yang ditambatkan dan hidrosefalus.
- # **Ahli saraf** mengobati dan mengevaluasi masalah sistem saraf, seperti gangguan kejang.
- # **Urolog** untuk mengatasi ginjal, kandung kemih, dan disfungsi usus - banyak orang akan perlu untuk mengelola sistem kemih mereka dengan program kateterisasi. Program manajemen usus bertujuan untuk meningkatkan eliminasi juga dirancang.
- # **Dokter mata** mengevaluasi dan mengobati komplikasi pada mata.
- # **Orthotists** merancang dan menyesuaikan berbagai jenis alat bantu, termasuk kawat gigi, kruk, walker, dan kursi roda untuk membantu mobilitas. Sebagai aturan umum, semakin tinggi tingkat cacat spina bifida, yang lebih parah kelumpuhan, tapi kelumpuhan tidak selalu terjadi. Dengan demikian, orang-orang dengan tingkat rendah mungkin perlu penyangga kaki hanya singkat, sedangkan mereka dengan tingkat yang lebih tinggi melakukan yang terbaik dengan kursi roda, dan beberapa mungkin dapat berjalan tanpa bantuan.
- # Fisioterapi, Okupasi terapi, Terapi wicara
- # Pemberian alat bantu (prptese, orthese dll) bisa digunakan saat latihan maupun ketika beraktifitas dirumah.
- # Pendidikan kepada orang tua.
Hal ini perlu dikaukan karena orang tualah yang menjaga bayi selama 24 jam, pemahaman orang tua sangat diperukan shingga pasien terhindar dari komplikasi dan cidera lainnya.

Referensi:

Muttaqin, Arif. 2018. *Buku Ajar Asuhan Keperawatan Dengan Gangguan Sistem Persarafan*. Jakarta: Salemba Medika.

Sadler, 2010.. *Embriologi Kedokteran*. Edisi Sepuluh. Jakarta: *Buku Kedokteran EGC*.

Wong, Donna L. et al. 2009. *Buku Ajar Keperawatan Pedriatik*. Edisi Enam. Jakarta: *Buku Kedokteran EGC*.

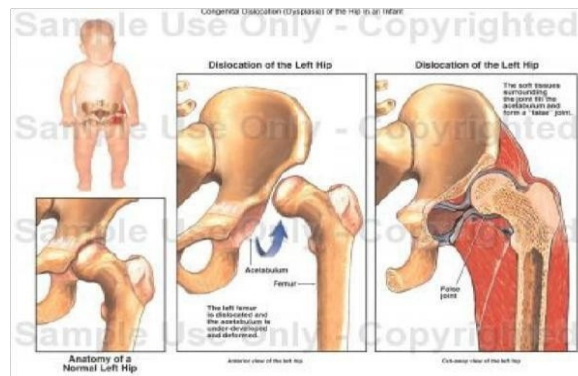
MATERI XII

CONGENITAL DISLOCATION HIP(CDH)

A. Pendahuluan

Congenital Dislocation of the Hip (CDH) atau dislokasi panggul kongenital adalah deformitas ortopedik yang didapat segera sebelum atau pada saat kelahiran. Kondisi ini bervariasi dari pergeseran minimal ke lateral sampai dislokasi komplisit dari *caput femoris* keluar *acetabulum*.

Ada tiga pola yang terlihat: (1) *subluxation*, *caput femoris* berada di *acetabulum* dan dapat mengalami dislokasi parsial saat pemeriksaan; (2) *dislocatable*, pinggul dapat dislokasi seluruhnya dengan manipulasi tetapi berada pada lokasi normal pada saat bayi istirahat; (3) *dislocated*, pinggul berada dalam posisi dislokasi (paling parah).

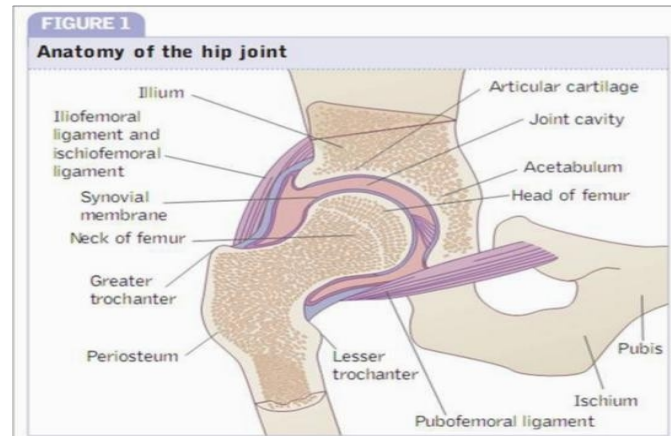


Gambar : dislokasi hip

B. Epidemiologi

Congenital Dislocation of the Hip (CDH) merupakan fase spektrum dari ketidakstabilan sendi panggul pada bayi. Dalam keadaan normal, panggul bayi baru lahir dalam keadaan stabil dan sedikit fleksi. Ketidakstabilan panggul berkisar 5 – 20% dari 1.000 kelahiran hidup dan sebagian besar akan menjadi stabil setelah 3 minggu dan hanya 1-2% yang tetap tidak stabil. Dislokasi panggul kongenital tujuh kali lebih banyak pada perempuan daripada laki – laki, sendi panggul kiri lebih sering terkena dan hanya 1- 5% yang bersifat bilateral. Kelainan ini lebih banyak ditemukan pada orang Amerika dan Jepang serta jarang ditemukan pada orang Indonesia

C. Anatomi



Gambar: anatomi sendi hip

Panggul berbentuk seperti baskom dengan tepi lebar pada kedua sisi, dibentuk oleh 2 tulang pelvis yang bergabung ke arah posterior pada sacrum dan ke arah anterior pada simphysis pubis.

Tulang panggul mempunyai 3 bagian yang menyatu:

Os. ilium

Terdiri atas: ala (sayap atas), crista iliaca, linea arcuata/ linea terminalis, incisura ischiadicus mayor.

Otot – otot untuk fleksi pinggul : m. iliacus dan m. psoas di medial os ilium.

Os. ischium

- Tubercitasischium:origo m.ekstensor panggul, m.hamstrings dan m.gluteus.

Ligamen sacrotuberosum: membatasi dan menstabilkan pintu bawah panggul.

Spina ischiadica: variatif, jarak 10cm diameter panggul tersempit, penting dalam persalinan.

Os.pubis

Ketiga bagian ini bersatu pada acetabulum, soket dari sendi panggul.

Tulang panggul menyerupai bentuk kipas angin listrik dengan sebuah poros pemegang serta dua baling-baling. Poros tersebut adalah suatu kantong seperti cangkir disebut acetabulum, yang menerima caput femur di persendian panggul. Ilium adalah lempeng tulang lebar yang menjulang ke atas dan keluar acetabulum. Bagian ini naik posisinya sampai mencapai crista iliaca tebal yang dapat teraba pada posisi tangan di panggul. Ujung anterior crista iliaca adalah pada spina iliaca anterior superior dan ujung posteriornya pada spina iliaca posterior superior. Spina iliaca ini menjadi tempat perlekatan otot dan ligamen. Spina iliaca anterior inferior adalah suatu tonjolan besar di bawah spina iliaca anterior superior. Sedangkan yang tepat berada di bawah spina iliaca posterior superior adalah spina

iliaca posterior inferior. Di bawah spina iliaca posterior superior, tapi posterior os. ilium membentuk lekukan yang dalam disebut fossa schiatic major.

Os.ischium merupakan baling-baling posterior dan inferior dari kipas. Tepi medialnya ikut membentuk fossa schiatic major. Pada sisi inferior fossa schiatic major adalah bagian spina ischial yang menonjol, yang menjadi tempat melekatnya ligamen dari os.sacrum. Bagian inferior dari spina ischial adalah fossa schiatic minor. Tubercitas ischial adalah tonjolan besar os.ischium yang menyokong tubuh dalam posisi duduk. Tulang ini berfungsi sebagai tempat perlekatan otot paha posterior.

Di bagian anterior tubercitas ischial, terdapat ramus ischial ramping yang memanjang ke arah depan dan ke atas untuk menyatu dengan ramus pubis inferior yang memanjang ke bawah dari os.pubis. Os.pubis melengkapi baling-baling anterior dan inferior tulang panggul. Bagian ini terutama terdiri dari dua batang tulang: ramus pubis superior dan inferior. Ramus pubis superior dan ramus pubis inferior menyatu dengan pasangannya dari sisi lain di garis tengah simphysis pubis. Lengkung pubis adalah sudut yang terbentuk pada persambungan tulang pubis di bawah simphysis.

Foramen obturator adalah pembukaan besar yang dibatasi ramus ischial, terdapat ramus ischial ramping, ramus pubis inferior, ramus pubis superior. Foramen ini merupakan foramen terbesar pada rangka dan selama hidup dilapisi dengan membran obturator. Saat lahir os.ilium, os.ischium, dan os.pubis yang tersusun terutama dari jaringan kartilago, terurai dan mulai terpisah. Os. ischium dan os.pubis mulai mengeras menjadi jaringan tulang yang menyatu pada usia 7-8 tahun. Osifikasi total dari semua jaringan kartilago belum selesai sampai mencapai usia antara 17 dan 25 tahun.

Secara anatomis bagian proksimal dari tungkai bawah antara girdel pelvis dan lutut adalah paha, bagian antara lutut dan pergelangan kaki adalah tungkai. Femur adalah tulang terpanjang, terkuat, dan terberat dari semua tulang pada rangka tubuh. Ujung proksimal femur memiliki kepala yang membulat untuk berartikulasi dengan acetabulum. Permukaan lembut dari bagian kepala mengalami depresi- fovea capitis untuk tempat perlekatan ligamen yang menyangga caput femoris agar tetap di tempatnya dan membawa pembuluh darah ke caput femoristersebut.

Femur tidak berada pada garis vertical tubuh. Caput femur masuk dengan pas ke acetabulum untuk membentuk sudut sekitar 125o dari bagian collum femur, dengan demikian corpus femoris dapat bergerak bebas tanpa terhalang pelvis saat paha bergerak. Sudut femoral pada wanita biasanya lebih miring (kurang dari 125 derajat) karena pelvis lebih lebar dan femur lebih pendek

D. Etiologi

Ada beberapa faktor penyebab yang diduga berhubungan dengan terjadinya *Congenital Dislocation of the Hip* (CDH), antara lain:

1. Faktorgenetik

Faktor genetik pasti berperan pada etiologi, karena dislokasi kongenital cenderung berlangsung dalam keluarga dan bahkan dalam seluruh populasi (misalnya orang Italia Utara). Wynne- Davies (1970) menemukan dua ciri warisan yang dapat mempengaruhi ketidakstabilan pinggul yakni sendi yang longgar merata, suatu sifat yang dominan dan displasia acetabulum, suatu sifat poligenik yang ditemukan pada kelompok yang lebih kecil (terutama gadis) yang menderita ketidakstabilan yang menetap. Tetapi ini bukan keterangan satu- satunya karena pada 4 dari 5 kasus hanya 1 yang mengalami dislokasi.

2. Faktor hormonal

Yaitu tingginya kadar estrogen, progesteron dan relaksin pada ibu dalam beberapa minggu terakhir kehamilan, dapat memperburuk kelonggaran ligamentum pada bayi. Hal ini dapat menerangkan langkanya ketidakstabilan pada bayi prematur, yang lahir sebelum hormon- hormon mencapai puncaknya.

Ditambahkan adalah pengamatan bahwa selama periode neonatal, bayi relatif membawa estrogen dari ibunya. Hal ini menenangkan ligamen di dalam tubuh. Beberapa bayi sangat sensitif terhadap estrogen, sehingga menyebabkan ligament panggul menjadi terlalu lemah, dan panggul tidakstabil.

3. Malposisiintrauterin

Terutama posisi bokong dengan kaki yang berekstensi, dapat mempermudah terjadinya dislokasi, ini berhubungan dengan lebih tingginya insidensi pada bayi yang merupakan anak sulung, dimana versi spontan lebih sedikit kemungkinannya untuk terjadi.

Dislokasi unilateral biasanya mempengaruhi pinggul kiri, ini sesuai dengan presentasi verteks biasa (occiput anterior kiri) dimana pinggul kiri agak beradduksi.

4. Faktor pascakelahiran

Dapat membantu menetapnya ketidakstabilan neonatal dan gangguan perkembangan acetabulum. Dislokasi sering kali ditemukan pada orang Lapps dan orang Indian Amerika Utara yang membedong bayinya dan menggendongnya dengan kaki merapat, pinggul dan lutut sepenuhnya berekstensi, dan jarang pada orang Cina Selatan dan Negro Afrika yang membawa bayi pada punggungnya dengan kedua kaki berabduksi lebar- lebar. Ada juga bukti dari percobaan bahwa ekstensi lutut dan pinggul secara serentak mengakibatkan dislokasi panggul selama perkembangan awal

e. Patogenesis

Saat kelahiran panggul, meskipun tak stabil mungkin bentuknya normal, tetapi kapsul sering merentang dan berlebih – lebihan. Selama masa kanak-kanak beberapa perubahan timbul, beberapa di antaranya mungkin menunjukkan displasia primer pada acetabulum dan /atau femur proksimal, tetapi kebanyakan di antaranya muncul karena adaptasi terhadap ketidakstabilan menetap dan pembebanan sendi secara abnormal.

Caput femoris mengalami dislokasi di bagian posterior tetapi dengan ekstensi pinggul, caput itu pertama – tama terletak posterolateral dan kemudian superolateral pada acetabulum. Soket tulang rawan terletak dangkal dan anteversi. Caput femoris yang bertulang rawan ukurannya normal tetapi inti tulangnya terlambat muncul dan osifikasinya tertunda selama masa bayi. Caput teregang dan ligamentum teres menjadi panjang dan hipertrofi. Di bagian superior, labrum asetabulum dan tepi kapsulnya dapat didorong ke dalam soket oleh caput femoris yang berdislokasi; libus fibrokartilaginosa ini dapat menghalangi usaha reduksi tertutup terhadap caput femoris.

Setelah mulai menyangga badan perubahan – perubahan ini lebih hebat. Acetabulum dan colum femur tetap anteversi dan tekanan dari caput femoris menyebabkan terbentuknya suatu soket palsu di atas acetabulum dan m. psoas, menimbulkan suatu penampilan jam pasir (hourglass). Pada saatnya otot di sekelilingnya menyesuaikan diri dengan memendek.

f. Manifestasi Klinis

Keadaan ideal yang masih belum tercapai adalah mendiagnosis setiap kasus pada saat kelahiran. Karena alasan ini setiap bayi yang baru lahir harus diperiksa untuk mencari

tanda- tanda ketidakstabilan panggul. Bila terdapat riwayat dislokasi kongenital dalam keluarga, disertai presentasi bokong, kita harus sangat berhati – hati dan bayi mungkin terpaksa diperiksa lebih dari sekali. Pada neonatus terdapat beberapa cara untuk menguji ketidakstabilan. Gambaran klinis dislokasi panggul kongenital adalah asimetri pada lipatan- lipatan kulit paha.



Gambar : bilateral dislokasi hip

Pemeriksaan klinik untuk mengetahui dislokasi panggul kongenital pada bayi baru lahir adalah:

Uji Ortolani

Dalam uji Ortolani, bagian medial paha bayi dipegang dengan ibu jari dan jari – jari diletakkan pada trokanter mayor; pinggul difleksikan sampai 90^0 dan diabduksi perlahan – lahan. Biasanya abduksi berjalan lancar sampai hampir 90^0 . Pada dislokasi kongenital biasanya gerakan terhalang, tetapi kalau tekanan diberikan pada trokanter mayor akan terdapat suatu bunyi halus sementara dislokasi tereduksi, dan kemudian panggul berabduksi sepenuhnya (sentakan ke dalam). Kalau abduksi berhenti di tengah jalan dan tidak ada sentakan ke dalam, mungkin ada suatu dislokasi yang tak dapat direduksi.

Uji Barlow

Uji Barlow dilakukan dengan cara yang sama, tetapi di sini ibu jari pemeriksa di tempatkan pada lipatan paha dan dengan memegang paha bagian atas, diusahakan mengungkit caput femoris ke dalam dan keluar acetabulum selama abduksi dan adduksi. Kalau caput femoris normalnya berada pada posisi reduksi, tetapi dapat keluar dari sendi dan kembali masuk lagi, panggul itu digolongkan sebagai dapat mengalami dislokasi (yaitu takstabil).

Tanda Galeazzi

Pada pemeriksaan ini kedua lutut bayi dilipat penuh dengan panggul dalam keadaan fleksi 90^0 serta kedua paha saling dirapatkan. Keempat jari pemeriksa memegang bagian belakang tungkai bawah dengan ibu jari di depan. Dalam keadaan normal kedua lutut akan sama tinggi dan bila terdapat dislokasi panggul kongenital maka tungkai yang mengalami dislokasi, lututnya akan terlihat lebih rendah dan disebut sebagai tanda Galeazzi/ Allis positif.

F. Pemeriksaan Fisik : Untuk bayi baru lahir

- # Adanya asimetris skin fold (lipatan kulit dekat paha yang tidak simetris antara kiri dan kanan)
- # Abduksi panggul yang terbatas

Ortolani test (+)\

Bayi diletakkan dalam posisi terlentang, lalu paha di abduksi dan ditarik keatas maka akan terdengar suara “klik” yang berasal dari reduksi spontan kaput femur yang dislokasi ke asetabulum

Balow test (+)

Kaput femur di dislokasi dapat didorong masuk ke asetabulum dan dapat di dislokasikan kembali jika dorongan dilepaskan

Galeazzi test (+)

Pada anak yang sudah pandai berjalan :

Flexion contracture panggul

Hiper lordosis panggul

Pelvic obliquity : panggul miring (sisi kiri dan kanan tidak sametinggi)

Limb length inequality (terbatasnya abduksi panggul pada posisi flexi)

Trendelenberg gait : pada penderita DDH yang disertai gangguan pertumbuhan pada panggul biasanya disertai kontraktur sendi panggul sisi kontralateral sehingga anak akan berjalan pincang (miring ke arah yang sakit)

G.D iagnosis

Diagnosis Congenital Dislocation of the Hip(CDH) berdasarkan atas manifestasi klinis dan pemeriksaan radiologi.

Pemeriksaan Radiologi

Pemeriksaan biasanya agak sulit dilakukan karena pusat osifikasi sendi baru tampak pada bayi umur 3 bulan atau lebih sehingga pemeriksaan ini hanya bermanfaat pada umur 6 bulan atau lebih.

a. Rontgen Pelvis

Pemeriksaan ini berguna untuk menentukan indeks acetabuler, garis horizontal Hilgenreiner, garis vertikal Perkin serta garis arkua dari Shenton.

Keterangan:

Garis Hilgenreiner adalah garis horizontal yang melintasi tulang rawan tri-radiatum.

Garis Perkin adalah garis vertikal yang berjalan melalui aspek lateral dari asetabulum. Tepi asetabulum pada bayi masih merupakan tulang rawan sehingga tidak terlihat pada foto rontgen.

Indeks Asetabular (Sudut Hilgenreiner)

Dibentuk oleh perpotongan antara garis sepanjang atap asetabulum dengan garis Hilgenreiner.

Garis Shenton adalah garis yang melewati arkus antara tepi atas foramen obturator dan bagian medial leher femur. Garis ini akan terpotong bila terdapat dislokasi panggul.

Ultrasonografi (USG)

Pemeriksaan USG pada bayi dilakukan untuk menggantikan pencitraan panggul dengan foto rontgen. Pada bayi baru lahir, acetabulum dan caput femoris dihubungkan oleh tulang rawan, sehingga pada foto polos biasa tidak terlihat. Dengan pemeriksaan USG, meskipun penderita berusia di bawah 3 bulan, hubungan antara caput femoris dan acetabulum dapat diamati. 7,8,9

Persiapan pemeriksaan pada USG:

Persiapan pasien

Umur yang sesuai untuk melakukan pemeriksaan USG pada bayi adalah di atas 6 minggu.

Bayi diposisikan secara supine (kaki bayi menghadap ke arah pemeriksa).

Bayi boleh diposisikan secara dekubitus dengan meletakkan bantal di punggungnya.

Jika bayi memakai popok, popok dibuka supaya dapat di skaning secara coronal pada panggul.

Bayi diiringi oleh tua.

Teknik Skanning

Panggul bayi diskaning secara coronal dan transversal untuk mengevaluasi panggul dalam posisi neutral, abduksi / adduksi dan fleksi.

USG coronal memperlihatkan caput femur yang bulat berada pada posisi

sentral USG coronal memperlihatkan panggul normal

USG memperlihatkan caput femur dalam posisi elevasi

USG memperlihatkan panggul kanan

USG secara luas telah menggantikan radiografi untuk pencitraan panggul neonatus.

Pada saat kelahiran, acetabulum dan caput femoris merupakan tulang rawan sehingga tak kelihatan pada foto rontgen biasa. USG nyata memberikan gambaran yang tepat mengenai tata hubungan antara satu dengan yang lainnya.

H. Diagnosis Banding

Perthes (Coxa plana) adalah suatu keadaan yang ditandai dengan hancurnya lempeng pertumbuhan pada leher tulang paha. Pada foto rontgen akan tampak bahwa kepala tulang paha kanan mendatar.

I. Prognosis

Penanganan penderita dengan dislokasi panggul kongenital termasuk dalam kedaruratan medis, artinya harus segera dilakukan reposisi. Semakin cepat ditangani semakin baik prognosinya. Tindakan yang lazim dilakukan adalah reposisi, umumnya perlu pembiusan total mengingat sakit yang berat dan otot serta jaringan penunjangnya yang kuat. Akibat yang bisa terjadi bila terlambat ditangani adalah terjadinya nekrosis avaskuler yang mengakibatkan kematian jaringan tulang dan sendi sampai osteoarthritis sendi yang terjadi lebih akhir dan ditandai kerusakan jaringan sendi diikuti terbentuknya jaringan tulang baru yang abnormal. Idealnya jika kurang dari 6 jam dislokasi sudah ditangani dapat mencegah komplikasi ini. Selain direposisi juga dilakukan pemasangan traksi agar posisi sendi tidak bergeser lagi, lebih kurang 2 minggu.

J. Komplikasi

Berbagai komplikasi yang mungkin dapat terjadi, termasuk redislocation, kekakuan panggul, infeksi, kehilangan darah dan kemungkinan nekrosis paling berat dari caput femur. Tingkat nekrosis caput femur bervariasi, pada penelitian ini rentang tingkat dari 0% sampai 73%. Banyak penelitian menunjukkan bahwa abduksi ekstrim, khususnya dikombinasikan dengan ekstensi dan rotasi internal, menghasilkan nekrosis avaskular yang lebih tinggi kecuali dikoreksi segera setelah lahir, penekanan abnormal menyebabkan malformasi perkembangan

tulang paha dengan gaya berjalan pincang. Jika kasus kelainan panggul congenital terlambat diobati, anak akan memiliki kesulitan berjalan yang dapat mengakibatkan rasa sakit seumur hidup. Selain itu jika kondisi ini tidak diobati posisi pinggul abnormal akan memaksa acetabulum untuk mencari posisi lain untuk menampung caput femur.

K. Pengobatan dan Penatalaksanaan

1. 3-6 bulan pertama

Kebijakan yang paling sederhana adalah menganggap semua bayi dengan latar belakang yang berisiko tinggi (riwayat keluarga atau kelahiran sungsang dengan ekstensi), atau dengan uji Ortholani atau uji Barlow positif, harus dicurigai dan merawatnya dengan popok dobel atau suatu bantal abduksi selama 6 minggu pertama. Pada stadium itu mereka diuji lagi, bayi yang panggulnya stabil dibiarkan bebas tetapi tetap dalam pengawasan sekurang – kurangnya selama 6 bulan hingga panggul itu stabil dan rontgen memperlihatkan bahwa atap acetabulum berkembang dengan memuaskan (biasanya 3-6 bulan).

Tetapi karena 80 – 90% panggul yang tak stabil pada saat kelahiran akan stabil secara spontan dalam 2-3 minggu, tampaknya akan lebih bijaksana bila tidak memulai pembebatan dengan segera kecuali kalau panggul itu sudah mengalami dislokasi. Hal ini mengurangi sedikit risiko (tetapi bermakna) akan terjadinya nekrosis epifisis yang menyertai setiap bentuk pembebatan pembatas pada neonatus. Karena itu kalau panggul dapat mengalami dislokasi tetapi biasanya tidak terjadi dislokasi, bayi itu tidak diberi terapi tetapi diuji lagi setiap minggu, jika setelah 3 minggu pinggul masih tak stabil, pembebatan abduksi diterapkan. Kalau panggul sudah mengalami dislokasi pada pengujian pertama, dengan hati – hati panggul di tempatkan pada posisi reduksi dan pembebatan abduksi dilakukan dari permulaan. Reduksi dipertahankan hingga panggul stabil, ini dapat berlangsung hanya beberapa minggu, tetapi tindakan yang paling aman adalah mempertahankan pembebatan hingga rontgen memperlihatkan suatu atap acetabulum yang baik.

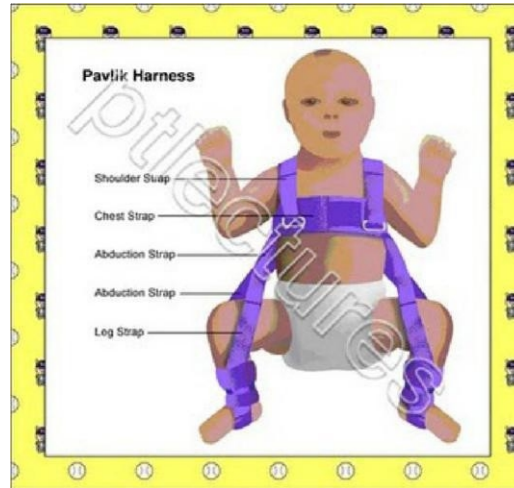
Bila ada fasilitas untuk USG, dapat diterapkan protokol yang lebih baik. Semua bayi baru lahir yang memiliki latar belakang berisiko tinggi atau diduga memiliki ketidakstabilan pinggul diperiksa dengan USG. Kalau USG memperlihatkan bahwa panggul dalam reduksi dan mempunyai struktur tulang rawan yang normal, tidak diperlukan terapi tetapi anak itu tetap dalam pengawasan selama 3- 6 bulan. Kalau secara anatomis kurang sempurna, panggul dibebat dalam keadaan abduksi dan setelah 6 minggu USG dilakukan lagi. Sekarang pada beberapa kasus, panggul akan tampak normal dan tidak membutuhkan terapi lanjutan, kecuali pemeriksaan rutin selama 3-6 bulan. Sebagian di antaranya akan memperlihatkan kelainan yang menetap dan untuk kasus ini pembebatan dalam keadaan abduksi dilanjutkan sampai USG berikutnya dalam 3 bulan atau rontgen dalam 6 bulan memperlihatkan terbentuknya atap acetabulum yang baik.

Pembebatan.

Tujuan pembebatan adalah mempertahankan panggul agak berfleksi dan berabduksi; posisi ekstrim dihindari dan sendi – sendi harus dimungkinkan untuk melakukan sedikit gerakan dalam bebat. Untuk bayi yang baru lahir, popok dobel atau bantal abduksi yang empuk cukup memadai. Bebat Von Rosen adalah suatu bebat lunak yang berbentuk – H yang bermanfaat karena mudah digunakan. Pengikat pelvic (Pelvic Harness) lebih sulit dipakaikan tetapi lebih banyak memberi kebebasan kepada anak sementara posisi masih dipertahankan. Cara yang tidak terlalu rumit dan yang paling tidak disenangi ibu yaitu penggunaan plaster lutut dengan batang melintang yang mempertahankan pinggul dalam 90o fleksi dan sekitar

45° abduksi, atau 10° lebih besar dari sudut dimana sentakan ke dalamnya dapat diraba. Tiga aturan pembebatan yang terbaik adalah :

- # Pinggul harus direduksi sebagaimana mestinya sebelum dibebat
2. Posisi ekstrim harus dihindari
3. Pinggul harus dapat digerakkan.



Gambar : Pengikat pelvic (Pelvic Harness)

Tindak lanjut

Tindakan apapun yang telah diambil, tindak lanjut tetap diteruskan hingga anak dapat berjalan. Kadang – kadang sekalipun dengan terapi yang paling hati-hati, panggul dapat memperlihatkan tingkat displasia acetabulum tertentu di kemudian hari.

Dislokasi yang menetap 6 – 18 bulan

Kalau setelah terapi dini, panggul belum seluruhnya direduksi atau kalau anak itu di belakang hari menunjukkan adanya dislokasi yang tersembunyi, panggul itu harus direduksi terutama dengan metode tertutup tetapi kalau perlu dengan operasi dan tetap direduksi hingga perkembangan acetabulum memuaskan.

Reduksi tertutup

Cara ini ideal tetapi memiliki risiko rusaknya pasokan darah pada caput femoris dan menyebabkan nekrosis. Untuk memperkecil risiko ini dilakukan reduksi berangsur-angsur, traksi dilakukan pada kedua kaki secara vertikal dan secara berangsur-angsur abduksi ditingkatkan hingga dalam 3 minggu, kedua kaki terentang lebar-lebar. Manuver ini dapat mencapai reduksi konsentrik stabil dan dicek dengan rontgenpelvis.

Pembebatan panggul yang direduksi secara konsentrik ditahan dalam suatu spika gips dalam keadaan 60° fleksi, 40° abduksi dan 20° rotasi internal. Setelah 6 minggu spika digantikan dengan bebat yang mencegah adduksi tetapi memungkinkan gerakan suatu pengikat Pavlik atau gips lutut dengan batang melintang. Bebat ini dipertahankan selama 3-6 bulan lagi dan diperiksa dengan rontgen untuk memastikan caput femoris tereduksi secara konsentrik dan atap acetabulum berkembang dengan normal.

Operasi

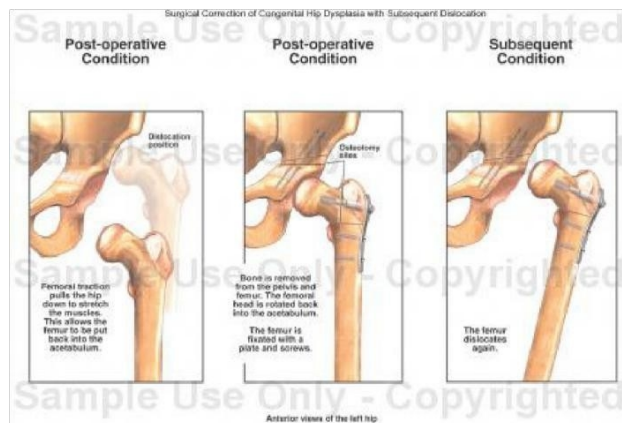
Kalau setiap tahap reduksi konsentrik belum dicapai, diperlukan operasi terbuka.

3 . Dislokasi menetap 18 bulan ke atas.

Pada anak yang lebih tua, reduksi tertutup kemungkinan kurang berhasil; banyak ahli bedah langsung melakukan atrografi dan reduksiterbuka.

Traksi dilakukan jika reduksi tertutup tidak berhasil. traksi membantu melonggarkan jaringan dan menurunkan caput femoris berhadapan dengan acetabulum. Operasikapsulsendidibukadibagiananteriornya, setiap limbus yang kedalam dibuang dan caput femoris ditempatkan pada acetabulum. Biasanya diperlukan osteotomi derotasi.

Pembebatan dilakukan setelah operasi, panggul ditahandalamspika gipsselama3bulandankemudiandenganbebatmemungkinkanbeberapagerakan pinggul selama 1- 3 bulan dan diperiksa dengan rontgen untuk memastikantelah tereduksi dan sedang berkembang secara memuaskan.



Gambar : post operasi dislokasi hip

MATERI XIII

Dystrophia Muskulorum Progresiva (DMP)

1. Definisi

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) merupakan penyakit distrofi muskular progresif, bersifat hereditas, dan mengenai anak laki-laki. Insidensi penyakit itu relatif jarang, hanya sebesar satu dari 3500 kelahiran bayi laki-laki. Penyakit tersebut diturunkan melalui X-linked resesif, dan hanya mengenai pria, sedangkan perempuan hanya sebagai karier. Pada DMD terdapat kelainan genetik yang terletak pada kromosom X, lokus Xp21.2 yang bertanggung jawab terhadap pembentukan protein distrofin. Perubahan patologi pada otot yang mengalami distrofi terjadi secara primer dan bukan disebabkan oleh penyakit sekunder akibat kelainan sistem saraf pusat atau saraf perifer (Wedhanto, 2007).

2. Etiologi

Duchenne muskular dystrophy disebabkan oleh suatu mutasi gen dystrophin yang bertanggung jawab atas struktur otot, ketidakhadiran dystropin menyebabkan kerusakan pada struktur otot, sehingga menyebabkan masuknya kalsium secara berlebihan menembus sarkolema. Dengan masuknya kalsium yang berlebihan menyebabkan tekanan oksidatif pada sarkolema. Kelainan kromosom X regio p21, sehingga penyakit ini banyak mengenai pada laki-laki. Karena pada wanita mempunyai dua kromosom X, satu kromosom X dari ibunya dan satu lagi kromosom X dari ayahnya. Jika wanita tersebut mendapatkan warisan kromosom Xp21 yang cacat baik dari ibu atau dari ayahnya maka wanita tersebut akan menjadi pembawa kecacatan, yang diturunkan kepada anak-anaknya. Sedangkan pada laki-laki hanya mempunyai satu kromosom XY. Kromosom X diturunkan dari ibunya dan kromosom Y diturunkan dari ayahnya, sehingga apabila anak laki-laki tersebut menerima kromosom Xp21 yang cacat, anak laki-laki tersebut sudah pasti mendapat penyakit ini.

Wanita yang memiliki kecacatan pada salah satu kromosom Xp21 tidak akan memperlihatkan kelainan seperti pada pria, karena wanita mempunyai dua kromosom X, dimana kromosom yang dominan akan menggantikan kecacatan yang terjadi pada kromosom yang cacat, sehingga wanita akan terkena penyakit ini apabila wanita tersebut mendapatkan warisan kromosom Xp21 yang cacat dari kedua orang tuanya.

Pada penderita Duchenne muskular dystrophy protein tersebut tidak ditemukan di dalam otot mereka. Dystrophin berfungsi untuk memelihara struktur dari otot, ketidakhadiran dystrophin menyebabkan struktur otot menjadi rusak sehingga menyebabkan salah satu unsur pokok kinase kreatina keluar dari otot, dimana unsur tersebut dibutuhkan dalam proses pembentukan energi untuk kontraksi otot. Wagner dkk (2001) menyebutkan bahwa Duchenne muskular dystrophy ini disebabkan oleh mutasi pada gen terpaut kromosom X (bersifat resesif), yang menyebabkan penghentian prematur pada translasi dystropin, yaitu salah satu protein yang berperan dalam pembentukan sel-sel tulang dan serat-serat otot. Pada penderita Duchenne muskular dystrophy terdapat kerusakan struktur otot yang disebabkan ketidakhadiran dystrophin di dalam otot, sehingga menyebabkan keluarnya creatine phosphokinase (CPK) yang berfungsi sebagai unsur pokok dalam proses pembentukan energi untuk kontraksi otot. Karena adanya kerusakan pada otot, maka

menyebabkan masuknya kalsium yang berlebih ke dalam otot sehingga menyebabkan kematian sel yang pada akhirnya serat otot akan mengalami nekrosis dan digantikan oleh jaringan lemak.

Penyakit ini ditandai dengan *progressive weakness* dan *wasting of muscles*. Hal ini terlihat pada laki-laki, dan diturunkan sebagai karakteristik resesif *sex-linked* dengan tingkat mutasi yang tinggi. Gambaran klinis biasanya terlihat dalam tiga tahun pertama, dan penyakit berlangsung sampai pasien tidak mampu berjalan yang mungkin terjadi di dekat usia 12, atau pada awal masa remaja. Si anak meninggal karena infeksi pernapasan atau gagal jantung beberapa waktu di dekade kedua atau ketiga. Kelemahan otot relatif simetris dan dimulai pada proksimal *pelvic girdle*, *shoulder girdle* dan *trunk*.

C. Tipe DMP

1. Duchene

Merupakan kategori DMP berat. DMP ini mempunyai gejala awal normal pada periode tertentu tonus otot menurun arah distal ke proksimal, setelah itu kekuatan otot menurun drastis yang diikuti dengan aktifitas yang semakin menurun (problem gross – fine motor) namun, tidak ada gangguan pada SSP dan tidak ada problem kognitif, kualitas hidup menurun karena otot-otot diafragma (otot bantu pernapasan) mengalami kelemahan.

Backer

Merupakan Kategori DMP sedang yang mengenai sampai usia belasan, maks 20 th. Gejala dari DMP Backernya adalah Gower's sign +, Gower manuver +, Mampu ADL dng kekuatan terbatas, Paralysis total jika otot distal sudah terkena dampaknya otot-otot seluruh tubuh akan paralysis, Proses lebih lama dari type Duchenne's. Sebaiknya untuk type DMP ini dilakukan Terapi mulai umur 8 th.

Type lain (kategori DMP ringan)

- # Limb Girdle : Jika yg terkena bagian leher, shoulder girdle (atas), jika yg terkena Limb Girdle bawah pelvic + thigh (quadriceps & ototsekitarnya)
- # Fascio Scapulo Humeral : Yg terkena pada fascio scapula – ShoulderG
- # Scapulo Peroneal Limb : Yg terkena shoulder G dan Peroneus
- # Distal Pattern : lengan bawah / tungkai bawah ygterkena

d.Peran Fisioterapi

Fisioterapi memegang peran yang penting dalam menjaga:

- # Feksibilitas otot
- # Mencegah terjadinya kontraktur
- # Mobilisasi sendi dengan menggunakan terapi latihan seperti relaxed passive movement, forced passive movement, stretching atau gabungan dari teknik-teknik tersebut.

Dilihat dari aspek fisioterapi, distrofia muskulum progresiva tipe Duchenne dapat menimbulkan berbagai tingkatan gangguan yaitu

- # "impairment" seperti menurunnya kekuatan otot, keterbatasan gerak akibat dari kontraktur dan "disability" seperti ketidakmampuan mengangkat kaki, bah.

- # “functional limitation” seperti keterbatasan melakukan kegiatan tertentu seperti berdiri, berjalan, menaiki tangga, memakai baju dan lain-lain akibat dari menurunnya kekuatan otot. Pada penderita distrofia muskulum progresiva tipe Duchenne kelemahan otot yang terjadi tidak dapat ditingkatkan lagi kekuatan ototnya.
- # tujuan dari pemberian terapi hanya untuk memper lambat lajunya kelemahan, menjaga luas gerak sendi, memelihara fleksibilitas otot, menghindari kontraktur dan mencegah terjadinya deformitas yang dapat memperparah keadaan pasien.

Referensi:

- # Anonim. Distrofi Otot Dunchenne Muscular Dystrophy (DMD) Gangguan Kelemahan Otot Kaki. Diakses tanggal 27 Januari 2018 <http://childrenfootclinic.wordpress.com/2012/11/09/distrofi-otot-duchenne-duchenne-muscular-dystrophy-dmd-gangguan-kelemahan-otot-kaki/anonim>
 - # Anonim. Montrosse Access DMD – A Team Approach to Management. Diakses tanggal 27 Januari 2018. http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/Sep_11_DMD_Book_Stretches1.pdf?docID=11703
3. Wedhanto, Sigit. 2017. *Laporan Kasus Dunchenne Muscular Dystrophy*. Divisi Orthopaedi & Traumatologi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo: Jakarta.

BAB II

A. DESKRIPSI PEMBELAJARAN TUTORIAL

Tutorial merupakan salah satu kegiatan pada strategi pembelajaran dengan metode PBL (*Problem Based Learning*). Proses pembelajaran pada metode ini berpusat pada mahasiswa (*Student Center Learning*). Mahasiswa menggunakan skenario sebagai trigger yang bertujuan antara lain memberikan bantuan mahasiswa simulasi berbagai situasi/kasus bermasalah yang autentik dan bermakna sehingga dapat berfungsi sebagai batu loncatan untuk melakukan analisis dan keterampilan menyelesaikan masalah. Selain itu juga membelajarkan mahasiswa berperilaku dan memiliki keterampilan sosial sesuai peran orang dewasa, meningkatkan kemampuan berkomunikasi dan bekerja dalam tim dan meningkatkan kemampuan mahasiswa belajar aktif mandiri.

1. Pengorganisasian Tutorial

Proses tutorial dilaksanakan dengan menggunakan kelompok kecil yang terdiri dari 10 – 15 mahasiswa. Setiap mahasiswa secara bergiliran bertugas menjadi ketua, sekretaris dan anggota kelompok. Dalam pelaksanaan diskusi tutorial, didampingi satu orang tutor sebagai fasilitator akan membantu proses diskusi untuk mencapai tujuan belajar yang sudah ditentukan. Adapun tugas dan fungsi masing-masing peran adalah :

Tutor

- Memotivasi seluruh anggota kelompok untuk berpartisipasi dalam diskusi
- Membantu ketua kelompok dalam mempertahankan kedinamisan kelompok dan memanfaatkan waktu sebaik-baiknya
- Mencegah *side tracking*
- Memastikan bahwa kelompok telah mencapai *learning objective* atau tujuan belajar sesuai yang diharapkan
- Mengecek pemahaman peserta diskusi
- Menilai penampilan peserta didik saat proses diskusi

Chair /KetuaKelompok

- Memimpin proses kerja kelompok
- Meningkatkan seluruh kegiatan anggota tim untuk berpartisipasi dalam kelompok
- Mempertahankan kelompok agar tetap dinamis
- Memanfaatkan waktu dengan sebaik-baiknya
- Meyakinkan semua tugas kelompok sudah dikerjakan dengan baik
- Meyakinkan bahwa sekretaris dapat mencatat hasil aktivitas kelompok dengan akurat

Scribe /Sekretaris

- Mencatat point-point dan usulan anggota kelompok
- Membantu mengurutkan pendapat kelompok berpartisipasi aktif dalam diskusi
- Mencatat sumber belajar yang digunakan pada diskusi

Group Member/Anggota

- Mengikuti setiap tahapan proses secara berurutan
- Berpartisipasi dalam diskusi
- Mendengarkan dan berkontribusi pada orang lain (kelompok)

Bertanya dengan pertanyaan terbuka
Meneliti atau melihat kembali semua tujuan belajar (*learning objective*)
Sharing informasi dengan teman lain

Aktifitas Pembelajaran

Tutorial

Dalam diskusi kelompok, mahasiswa diminta memecahkan masalah yang terdapat pada skenario yaitu mengikuti metode “*Seven Jump-Steps*”, terdiri dari 7 langkah pemecahan masalah yaitu :

Step 1: *Clarifying unfamiliar terms*

Mengklarifikasi istilah atau konsep; istilah-istilah dalam skenario yang belum jelas atau yang menyebabkan banyak interpretasi ditulis dan diklarifikasi terlebih dahulu

Step 2: *Problem definition*

Masalah yang ada dalam skenario diidentifikasi dan dirumuskan dengan jelas (bisa dalam bentuk pertanyaan)

Step 3: *Brainstorming*

Pada langkah ini setiap anggota kelompok melakukan *brainstorming* mengemukakan penjelasan tentative terhadap permasalahan yang sudah dirumuskan di step 2 dengan menggunakan *pre-existing knowledge*

Step 4: *Analyzing the problem*

Mahasiswa memberikan penjelasan secara sistematis terhadap jawaban pada step 3, bisa juga dengan saling menghubungkan antar konsep, klasifikasikan jawaban atas pertanyaan, menarik kesimpulan dari masalah yang sudah dianalisis pada step 3

Step 5: *Formulating learning issues*

Menetapkan tujuan belajar (*learning objective*); informasi yang dibutuhkan untuk menjawab permasalahan dirumuskan dan disusun secara sistematis sebagai tujuan belajar

Step 6: *Self study*

Mengumpulkan informasi tambahan dengan belajar mandiri; kegiatan mengumpulkan informasi tambahan dilakukan dengan mengakses informasi dari internet, jurnal, perpustakaan, kuliah dan konsultasi pakar

Step 7: *Reporting*

Mensintesis atau menguji informasi baru; mensintesis, mengevaluasi dan menguji informasi baru hasil belajar setiap anggota kelompok

Sedangkan teknis pelaksanaan kegiatan pembelajaran tutorial sebagai berikut :

- # Setiap skenario diselesaikan dalam 1 minggu dengan 2 kali pertemuan
- # Step 1-5 dilaksanakan pada pertemuan pertama dihadiri oleh tutor
- # Step 6 dilaksanakan antara pertemuan pertama dan kedua, dengan belajar mandiri tanpa kehadiran tutor
- # Step 7 dilaksanakan pada pertemuan kedua bersama dengan tutor

Pentingnya *learning atmosphere* : keterbukaan dan kebersamaan dalam belajar kelompok, mahasiswa berperan aktif dalam setiap diskusi, bebas mengemukakan pendapat, tanpa khawatir dianggap salah, diremehkan atau pendapatnya dinilai tidak bermutu oleh teman-temannya.

Pembelajaran Mandiri

Aktivitas pembelajaran mandiri merupakan inti dari kegiatan pembelajaran yang didasarkan pada paradigma pembelajaran mahasiswa aktif (*student centered learning-SCL*).

Dalam hal ini secara bertahap, mahasiswa dilatih dan dibiasakan untuk belajar secara mandiri (tidak harus menunggu pemberian materi oleh dosen)

Kuliah dan Konsultasi Pakar

Kuliah diberikan dalam rangka penataan pengetahuan/informasi yang telah diperoleh oleh mahasiswa. Kuliah pakar akan berhasil tepat guna apabila dalam saat itu terjadi pertemuan antara mahasiswa dengan pakar, mahasiswa aktif mengungkapkan hal-hal yang ingin dipahami. Selain itu konsultasi dengan pakar juga bisa dilakukan, pada kesempatan ini mahasiswa diberikan kesempatan secara perorangan atau kelompok untuk mendiskusikan secara khusus mengenai suatu informasi dengan pakar yang bersangkutan. Diharapkan mahasiswa akan mendapat pemahaman yang lebih mantap sesuai dengan informasi yang didiskusikan.

A. Skenario 1

Capaian Pembelajaran

1. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang Konsep/Paradigma Fisioterapi pada tumbuh kembang trauma
2. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang fisioterapi fraktur pada anak
3. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang fisioterapi Osteogenesis Imperfecta

KASUS SKENARIO 1

Seorang anak laki-laki bernama Habil berusia 5 tahun saat ini sedang di rawat di bangsal cendana setelah post OP fraktur radius dan ulna dekstra dengan bentuk perpatahan oblique seminggu yang lalu akibat pasien jatuh ketika sedang bermain dengan kakaknya di halaman rumah. Dari hasil Rotgent yang dilakukan diketahui bahwa telah dipasang plate and screw. Menurut catatan medis pasien, kurang lebih dua tahun yang lalu pasien juga pernah menjalani operasi patah tulang femur sepertiga distal dektra. Diketahui ternyata pasien menderita Osteogenesis imperfecta. Saat ini luka bekas operasi masih terpasang bandage dan pada ujung jari-jari kanan pasien nampak kebiruan. Pasien terlihat rewel dan sering menangis.

Berikut adalah hasil Rontgent pasien:



Sebelum operasi

Setelah operasi

Skenario 2

Capaian Pembelajaran

4. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang Konsep/Paradigma Fisioterapi pada tumbuh kembang trauma
5. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang fisioterapi torticollis
6. Mahasiswa mampu menguasai konsep teoritis pada bidang keilmuan fisioterapi tentang fisioterapi skoliosis

KASUS SKENARIO 2

Seorang pasien bernama An. Nesti berusia 3 bulan dirujuk ke fisioterapi oleh dokter spesialis anak dengan diagnosa medis torticollis muscular tipe osseus, kondisi ini sering disebabkan oleh disfungsi vertebracervical (sindrom Klippel-Feil), dan hemivertebrayang menyebabkan leher menjadi pendek, garis rambut rendah, dan terbatasnya gerakan leher dan scoliosis. Dari assesment yang dilakukan oleh fisioterapis pada ibu pasien diperoleh keterangan bahwa bayi mengalami sungsang saat dalam kandungan, saat lahir kondisi leher bayi cenderung miring ke kanan, setiap kali menyusu bayi lebih sering di PD ibu sebelah kanan. Dari inpesksi terlihat salah satu sisi bahu terlihat lebih tinggi, dagu miring ke kiri. Dan dari palpasi yang dilakukan oleh fisioterapis diperoleh hasil adanya ketegangan otot SCM sebelah kanan dan disertai pemendekan, untuk kemampuan motorik anak juga mengalami gangguan terutama head control. Hasil Rontgen menunjukkan tampak adanya sudut kemiringan Vertebra C4-L2 kearah kanan(tipe C).