

EPIDEMIOLOGI CELAH BIBIR DAN LANGIT-LANGIT

LITERATURE REVIEW

*Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin Sebagai Salah Satu Syarat Untuk
Memperoleh Gelar Sarjana Kedokteran Gigi*



MELINDA

J011 18 1016

DEPARTEMEN ILMU BEDAH MULUT DAN MAKSILOFASIAL

PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER GIGI

FAKULTAS KEDOKTERAN GIGI

UNIVERSITAS HASANUDDIN

MAKASSAR

2020

EPIDEMIOLOGI CELAH BIBIR DAN LANGIT-LANGIT

LITERATURE REVIEW

*Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin Sebagai Salah Satu Syarat Untuk
Memperoleh Gelar Sarjana Kedokteran Gigi*

MELINDA

J011 18 1016

DEPARTEMEN ILMU BEDAH MULUT DAN MAKSILOFASIAL

PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER GIGI

FAKULTAS KEDOKTERAN GIGI

UNIVERSITAS HASANUDDIN

MAKASSAR

2020

LEMBAR PENGESAHAN

Judul : Epidemiologi Celah Bibir dan Langit-Langit

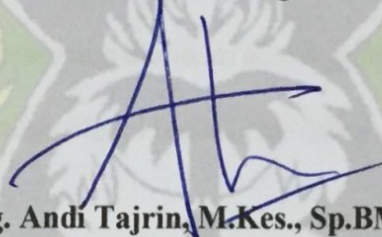
Oleh : Melinda / J011 18 1016

Telah Diperiksa dan Disahkan

Pada Tanggal 08 Februari 2021

Oleh:

Pembimbing



drg. Andi Tajrin, M.Kes., Sp.BM (K)

NIP. 19741010 200312 1 002

Mengetahui,

† Dekan Fakultas Kedokteran Gigi



Universitas Hasanuddin

drg. Muhammad Ruslin, M.Kes., Ph.D., Sp.BM (K)

NIP. 19730702 200112 1 001

SURAT PERNYATAAN

Dengan ini menyatakan mahasiswa yang tercantum di bawah ini:

Nama : Melinda

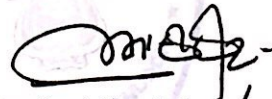
NIM : J011181016

Judul : Epidemiologi Celah Bibir dan Langit-Langit

Menyatakan bahwa judul skripsi yang diajukan adalah judul yang baru dan tidak terdapat di Perpustakaan Fakultas Kedokteran Gigi Unhas.

Makassar 08 Februari 2021

Koordinator Perpustakaan FKG Unhas



Amiruddin, S.Sos.

NIP. 19661121 199201 1 003

PERNYATAAN

Yang bertandatangan di bawah ini:

Nama : Melinda

NIM : J011 18 1016

Dengan ini menyatakan bahwa skripsi yang berjudul “EPIDEMIOLOGI CELAH BIBIR DAN LANGIT-LANGIT ” adalah benar merupakan karya sendiri dan tidak melakukan tindakan plagiat dalam penyusunannya. Adapun kutipan yang ada dalam penyusunan karya ini telah saya cantumkan sumber kutipannya dalam skripsi. Saya bersedia melakukan proses yang semestinya sesuai dengan peraturan perundangan yang berlaku jika ternyata skripsi ini sebagian atau keseluruhannya merupakan plagiat dari orang lain.

Demikian pernyataan ini dibuat untuk dipergunakan seperlunya

Makassar, 08 Februari 2021



MELINDA
NIM J011 18 1016

KATA PENGANTAR

Alhamdulillah rabbil'alamin, puji dan syukur kita panjatkan kepada Allah Subhanahu Wata'ala yang telah melimpahkan berkah dan rahmat-Nya sehingga penulis dapat menyelesaikan proposal literature review yang berjudul **“Epidemiologi Celah Bibir dan Langit-langit”** Shalawat serta salam penulis haturkan kepada baginda Nabi Muhammad SAW, manusia terbaik yang Allah pilih untuk menyampaikan risalahNya dan dengan sifat amanah yang melekat pada diri beliau, risalah tersebut tersampaikan secara menyeluruh sebagai sebuah jalan cahaya kepada seluruh ummat manusia yang ada dimuka bumi ini.

Penulis menyadari sepenuhnya kesederhanaan isi literature review ini baik dari segi bahasa terlebih pada pembahasan materi ini. Semoga dengan terselesaikannya proposal literature review ini dapat memberikan manfaat kepada kita semua. Dengan penuh kerendahan hati penulis menyadari bahwa literature review ini tidak dapat terselesaikan tanpa adanya bantuan dari berbagai pihak, sehingga penulis ingin mengucapkan banyak terima kasih kepada:

1. Orang tua tercinta Herman dan Maryam atas doa, dukungan, nasihat, motivasi dan perhatian yang sangat besar yang telah diberikan kepada penulis hingga saat ini.
2. drg. Muhammad Ruslin, M.Kes., Ph.D., Sp.BM(K) selaku Dekan Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Hasanuddin.
3. drg. Andi Tajrin, M.Kes., Sp.BM(K) selaku dosen pembimbing skripsi yang telah banyak meluangkan waktu, tenaga dan pikiran untuk memberikan

bimbingan, saran dan motivasi kepada penulis sehingga literature review ini dapat berjalan dan terselesaikan.

4. Prof. Dr. A. Mardiana Adam, MS selaku penasihat akademik yang senantiasa memberi dukungan, motivasi dan arahan kepada penulis sehingga jenjang perkuliahan penulis dapat selesai dengan baik.
5. Teman seperjuangan literature review didepartemen ilmu bedah mulut dan maksilofasial Ema yang telah banyak membantu dan mendukung dalam penyelesaian literature review ini.
6. Teman-teman seperjuangan Cingulum 2018 yang awalnya tidak saling mengenal sampai dengan seperti saudara saat ini, telah banyak membantu dan memotivasi penulis dalam proses menyelesaikan literature review ini.
7. Dan pihak-pihak lainnya yang tidak dapat disebutkan satu persatu. Semoga semua bantuan yang telah diberikan kepada penulis bernilai dan Allah Subhanahu Wata'ala berkenan memberikan balasan lebih dari hanya sekedar ucapan terima kasih dari penulis. Mohon maaf atas segala kesalahn yang disengaja maupun tidak disengaja dalam rangkaian pembuatan literature review ini. Semoga literature review ini dapat memberikan manfaat dalam perkembangan ilmu kedokteran gigi kedepannya.

Makassar, 13 Desember 2020

Hormat Kami



Penulis

ABSTRAK

EPIDEMIOLOGI CELAH BIBIR DAN LANGIT-LANGIT

(Literature Review)

Melinda

Mahasiswa Kedokteran Gigi Universitas Hasanuddin

Latar Belakang: Celah bibir dan langit-langit atau celah orofasial merupakan salah satu kelainan bawaan yang paling umum di dunia. Celah bibir adalah suatu keadaan terbukanya bibir sedangkan celah langit-langit adalah suatu keadaan terbukanya langit-langit pada rongga mulut. Hal ini merupakan kegagalan bibir dan atau langit-langit mulut untuk menyatu selama proses perkembangan embrionik pada usia kehamilan 4 sampai dengan 12 minggu. Prevalensi global terjadinya celah bibir dan langit-langit atau celah orofasial sekitar 1 dari 700 kelahiran, meskipun celah orofasial dapat diperbaiki dengan operasi namun dapat menimbulkan dampak negatif yaitu secara psikologis pada orang tua dan pasien itu sendiri, kemandirian sosial yang lebih rendah, penurunan kualitas hidup serta biaya medis yang tinggi. Oleh karena itu celah bibir dan langit-langit merupakan masalah kesehatan masyarakat yang penting. **Tujuan:** Secara umum, literature review ini bertujuan untuk mengetahui epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan jenis kelamin, status sosial dan pendidikan serta ras atau suku. **Metode:** Literature review. **Hasil:** Dalam tinjauan literature ini, didapatkan hasil bahwa peningkatan risiko konsisten pada benua Asia sedangkan tingkat terendah pada benua Afrika dengan prevalensi celah bibir yang terisolasi 6,4 per 10.000 kelahiran hidup untuk kulit putih non-Hispanik, 6,4 untuk Indian Amerika atau penduduk asli Alaska; 5,6 untuk hispanik; 5,6 untuk Asia atau Kepulauan Pasifik dan 4,4 untuk orang dengan kulit hitam non-Hispanik (penduduk asli Amerika Indian). **Kesimpulan:** Berdasarkan jenis kelamin penderita CLP didominasi oleh pria dan CP didominasi oleh wanita pada negara Estonia, Arab Saudi, Afrika Selatan, Spanyol dan Pakistan, berdasarkan status sosial hubungan positif antara ibu yang merokok selama kehamilan dan NSCL / P pada keturunannya di negara Brazil dan Pakistan, status sosial ekonomi rendah atau sedang dan malnutrisi berkaitan dengan peningkatan NSCL / P terdapat pada negara Pakistan dan Spanyol dan berdasarkan ras atau suku gen TGF β 3/ polimorfisme SfaN1 sebagai faktor risiko terkait dengan celah langit - langit non sindrom di beberapa negara seperti Indonesia, Korea dan India serta penderita CLP didominasi oleh orang yang berkulit putih.

Kata Kunci: “Epidemiologi celah bibir” “Epidemiologi celah langit-langit”, dan “Epidemiologi celah bibir dan langit-langit”

ABSTRACT

EPIDEMIOLOGY OF CLEFT LIP AND PALATE

(Literature Review)

Melinda

Dentistry Student of Hasanuddin University

Background: Cleft lip and palate or orofacial cleft is one of the most common congenital disorders in the world. A cleft lip is a condition where the lips are opened while a cleft palate is a condition where the palate is opened in the oral cavity. This is the failure of the lips and / or palate to coalesce during the embryonic development process at 4 to 12 weeks of gestation. The global prevalence of cleft lip and palate or orofacial clefts is around 1 in 700 births, although the orofacial cleft can be repaired with surgery but can have negative impacts, namely psychologically on parents and patients themselves, lower social independence, decreased quality of life as well as high medical costs. Therefore cleft lip and palate is an important public health problem. **Objectives:** In general, this literature review aims to determine the epidemiology of cleft lip and palate based on gender, social and educational status and race or ethnicity. **Method:** Literature review. **Results:** In this review of the literature, it was found that the increased risk was consistent across the Asian continent whereas the lowest rate was in the African continent with the prevalence of isolated lip clefts 6.4 per 10,000 live births for non-Hispanic whites, 6.4 for American Indians or residents. native to Alaska; 5,6 for Hispanic; 5.6 for Asian or Pacific Islanders and 4.4 for non-Hispanic black people (Native American Indians). **Conclusion:** Based on the sex, CLP patients are dominated by men and CP is dominated by women in Estonia, Saudi Arabia, South Africa, Spain and Pakistan, based on the social status of the positive relationship between mothers who smoke during pregnancy and NSCL / P in their offspring in Brazil and Pakistan, low or moderate socioeconomic status and malnutrition associated with increased NSCL / P are found in Pakistan and Spain and based on race or ethnicity the TGF β 3 / SfaN1 polymorphism as a risk factor associated with non-syndromic cleft palate in several countries such as Indonesia , Korea and India and people with CLP are predominantly white.

Keywords: “Epidemiology cleft lip” “Epidemiology cleft palate”, and “Epidemiology cleft lip and palate”

DAFTAR ISI

HALAMAN SAMBUNG.....	i
LEMBAR PENGESAHAN.....	iii
SURAT PERNYATAAN.....	iv
KATA PENGANTAR.....	vi
ABSTRAK.....	viii
DAFTAR ISI.....	x
DAFTAR GAMBAR.....	xii
DAFTAR TABEL.....	xiii
BAB I PENDAHULUAN	
1.1 Latar Belakang.....	1
1.2 Rumusan Masalah.....	5
1.3 Tujuan Penulisan.....	5
1.4 Manfaat Penulisan.....	6
BAB II TINJAUAN PUSTAKA	
2.1 Celah Bibir.....	7
2.1.1 Klasifikasi celah bibir.....	8
2.1.1.1 Celah bibir dan langit-langit unilateral.....	8
2.1.1.2 Celah bibir dan langit-langit bilateral.....	9
2.2 Celah Langit-langit.....	10
2.2.1 Klasifikasi celah langit-langit.....	11
2.2.1.1 Celah langit-langit lunak.....	11
2.2.1.2 Celah langit-langit lunak dan keras.....	12
2.3 Insidensi Celah Bibir dan Langit-langit di Dunia.....	13
2.4 Epidemiologi Celah Bibir dan Langit-langit.....	14
2.4.1 Epidemiologi berdasarkan jenis kelamin.....	14
2.4.2 Epidemiologi berdasarkan status sosial.....	16
2.4.3 Epidemiologi berdasarkan ras atau suku.....	18

BAB III PEMBAHASAN	
3.1 Analisis sintesa jurnal	20
3.2 Analisis persamaan jurnal	34
3.3 Analisis perbedaan jurnal	36
BAB IV PENUTUP	
4.1 Kesimpulan	37
4.2 Saran	37
DAFTAR PUSTAKA	39
LAMPIRAN	44

DAFTAR GAMBAR

Gambar 2.1 Celah bibir unilateral.....	8
Gambar 2.2 Celah bibir bilateral.....	9
Gambar 2.3 Langit-langit manusia.....	11

DAFTAR TABEL

Tabel 2.4 Celah bibir dan langit-langit dan TNAs (data komplit)	15
Tabel 2.5 Analisis hubungan antara ibu yang merokok dengan terjadinya celah orofasial.....	16
Tabel 2.6 Faktor sosiodemografi dan reproduksi serta risiko celah orofasial	17
Tabel 2.7 Celah bibir dan langit-langit berdasarkan etnis	19
Tabel 3.1 Karakteristik dari setiap jurnal yang dimasukkan kedalam tinjauan literature	27

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Celah bibir dan langit-langit atau celah orofasial merupakan salah satu kelainan bawaan yang paling umum di dunia. Celah bibir adalah suatu keadaan terbukanya bibir sedangkan celah langit-langit adalah suatu keadaan terbukanya langit-langit pada rongga mulut. Hal ini merupakan kegagalan bibir dan atau langit-langit mulut untuk menyatu selama proses perkembangan embrionik pada usia kehamilan 4 sampai dengan 12 minggu. Keadaan kelainan ini dapat menyebabkan berbagai masalah yang berkaitan dengan rongga mulut seperti bicara, pendengaran dan mungkin juga mempengaruhi jumlah, ukuran, bentuk dan posisi gigi sulung serta gigi tetap.^{1,2,3}

Prevalensi global terjadinya celah bibir dan langit-langit atau celah orofasial sekitar 1 dari 700 kelahiran, meskipun celah orofasial dapat diperbaiki dengan operasi namun dapat menimbulkan dampak negatif yaitu secara psikologis pada orang tua dan pasien itu sendiri, kemandirian sosial yang lebih rendah, penurunan kualitas hidup serta biaya medis yang tinggi. Oleh karena itu celah bibir dan langit-langit merupakan masalah kesehatan masyarakat yang penting. Berbagai faktor genetik dan lingkungan terlibat dalam etiologi celah bibir dan langit-langit seperti etnis, ras, variasi geografis, status ekonomi, kelainan gen tunggal, penyimpangan kromosom dan paparan teratogen (alkohol, tembakau, anti-konvulsan).^{1,3,5,6,29}

Adapun faktor predisposisi yang dapat menyebabkan celah bibir dan langit-langit yaitu paparan risiko selama kehamilan seperti gizi buruk dan infeksi virus. Diagnosis celah orofasial saat ini dapat diketahui sekitar 17 minggu intrauterin dikarenakan kemajuan teknik pemindaian ultrasonik, namun sebagian besar kasus celah bibir dan langit-langit hanya didiagnosis setelah bayi lahir.^{7,11}

Epidemiologi dari celah bibir dan langit-langit lebih banyak dua kali terjadi pada anak laki-laki, sedangkan celah langit-langit dua kali lebih banyak terjadi pada perempuan. Langit-langit perempuan diketahui menutup satu minggu lebih lambat dari langit-langit laki-laki sehingga celah langit-langit lebih didominasi pada perempuan dibandingkan laki-laki.^{2,7,8}

Prevalensinya bervariasi sesuai dengan etnis (Afrika 0,3: 1000; Eropa 1,3: 1000; Asia 2,1:1000; Amerika 3,6: 1000). Data menunjukkan bahwa 1 dari 1000 kelahiran bayi di Indonesia adalah penderita celah bibir. Jika jumlah penduduk Indonesia 250 juta, maka tercatat 20 juta kelahiran menderita celah bibir. Celah bibir dengan atau tanpa celah langit-langit pada umumnya banyak terjadi pada ras asli amerika, oriental, *Caucasians* dan sedikit terjadi pada ras afrika, sebaliknya celah langit-langit terjadi konstan pada semua ras.^{2,4,5}

Veau mengklasifikasikan celah bibir dan celah langit-langit yang sering digunakan sebagai berikut, klas I tonjolan unilateral pada vermillion tidak meluas kebibir, klas II tonjolan bilateral dari batas vermillion dengan celah meluas ke dalam bibir tapi tidak termasuk dasar dari hidung, klas III celah unilateral dari batas vermillion bibir meluas ke dasar hidung dan klas IV celah

bibir bilateral lainnya baik merupakan tonjolan tidak lengkap maupun celah yang lengkap.²

Celah bibir unilateral lebih umum dibandingkan dengan celah bibir bilateral, selain itu penderita celah bibir dan langit-langit bilateral lebih sering mengalami deformitas nasal dan deformitas kedalaman nasofaring dibandingkan celah bibir dan langit-langit unilateral. Keterlibatan langit-langit pada pasien dengan celah bibir berhubungan dengan gangguan struktur wajah dan saluran napas. Prevalensi pada anggota keluarga yang mempunyai kelainan celah bibir dan langit-langit lebih besar dibandingkan dengan keluarga yang tidak mempunyai riwayat kelainan celah bibir dan langit-langit. Faktor lingkungan juga mempunyai peranan yang besar pada kelainan ini, jika terjadi pada saat proses pembentukan bibir dan langit-langit.^{7,12}

Faktor-faktor epidemiologi yang dapat mempengaruhi ibu pada trimester pertama kehamilan yaitu (1) faktor fisik 5,8% memiliki trauma fisik, 12,9% melakukan pekerjaan fisik yang berat dan 45% melakukan aborsi medis sebelum kehamilan; (2) faktor kimia 6,7% memiliki toksisitas selama trimester pertama, 5,2% memiliki ketidakseimbangan hormonal, 5,2% memiliki paparan bahan kimia; (3) faktor biologis 9,8% menderita flu biasa, 4% memiliki kelainan ginekologis; (4) faktor psikologis antara lain stres, ketakutan.⁹

Perbaikan dengan proses pembedahan celah bibir dan langit-langit sebaiknya dilakukan sebelum memasuki tahun pertama pada anak, biasanya antara 3 sampai 6 bulan sebelum perkembangan bicara pada anak. Tujuan proses pembedahan adalah untuk menyatukan kembali semua lapisan jaringan

bibir, untuk memposisikan septum hidung dan memisahkan rongga mulut dan hidung serta mengembalikan fungsi langit-langit lunak. Perawatan dan manajemen individu untuk celah bibir dan langit-langit bervariasi tergantung pada jenis dan tingkat keparahannya, adanya sindrom terkait, cacat lahir dan usia anak. Sebagian besar kasus juga memerlukan intervensi bedah tambahan di kemudian hari. Perbaikan bedah menghasilkan koreksi deformitas wajah serta memperbaiki masalah makan, bicara, pernapasan dan pendengaran. Anak-anak kemudian membutuhkan perawatan gigi atau ortodontik khusus, terapi wicara, serta layanan sosial dan psikologis. Protokol manajemen yang optimal mencakup serangkaian layanan yang perlu disediakan secara terkoordinasi sejak lahir hingga remaja dan terkadang sampai dengan tahap dewasa. Namun jika kondisi celah bibir dan langit-langit mengalami keterlambatan dalam konsultasi maka akan menunda proses pengobatan sehingga individu dapat menderita gangguan fisik yang akan mempengaruhi hubungan sosial dan berpotensi menimbulkan efek psikologis jangka panjang, termasuk masalah perilaku dan kurangnya integrasi sosial.^{2,8,10,11}

Celah bibir dan langit-langit mulut dapat memberikan dampak yang signifikan pada ekonomi kesehatan negara-negara di seluruh dunia. Prosedur pembedahan yang dilakukan setiap tahun dan kompleksitas keterampilan diperlukan untuk menyelesaikan prosedur pembedahan dengan aman dan efektif merupakan beban utama terutama di negara-negara yang memiliki penghasilan yang rendah. Ketika intervensi pembedahan tidak dapat diakses, celah bibir dan langit-langit mulut akan menjadi cacat wajah seumur hidup dan

akan memberikan beban tambahan tidak hanya pada individu itu sendiri melainkan juga terhadap lingkungan, masyarakat dan negara.¹¹

1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan uraian dari latar belakang diatas, rumusan masalah pada kajian literature review ini:

1. Bagaimanakah epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan jenis kelamin ?
2. Bagaimanakah epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan status sosial dan pendidikan ?
3. Bagaimanakah epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan ras atau suku ?

1.3 Tujuan Penulisan

Tujuan dari kajian literature review ini, antara lain:

1. Untuk mengetahui epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan jenis kelamin.
2. Untuk mengetahui epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan status sosial dan pendidikan.
3. Untuk mengetahui epidemiologi celah bibir dan langit-langit berdasarkan ras atau suku.

1.4 Manfaat Penulisan

Adapun manfaat yang dapat diperoleh dari penulisan yang dilakukan adalah sebagai berikut :

1. Diharapkan penulisan ini dapat menjadi sumber informasi mengenai insidensi celah bibir dan langit-langit serta epidemiologinya berdasarkan jenis kelamin, status sosial dan pendidikan serta ras atau suku.
2. Diharapkan penulisan ini dapat memperkaya khasanah ilmu pengetahuan bagi pembaca khususnya pada departemen ilmu bedah mulut dan maksilofasial serta juga dapat menginspirasi penulis lain.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Celah Bibir

Celah bibir atau biasa disebut dengan celah orofasial merupakan salah satu malformasi kongenital atau cacat bawaan yang paling umum didunia. Celah dapat diklasifikasikan menjadi celah langit-langit lunak, celah langit-langit lunak dan keras, celah bibir dan langit-langit unilateral serta celah bibir dan langit-langit bilateral (Veau, 1931). Sekitar 30% celah orofasial dikaitkan dengan sindrom genetik yang biasa disebut dengan *syndromic* OFC dan 70% celah terjadi tanpa sindrom yang biasa disebut dengan *non-syndromic* OFC. Jika dilihat secara anatomis celah bibir atau celah orofasial dibagi menjadi tiga sub tipe yaitu celah bibir, celah bibir dan langit-langit serta celah langit-langit tanpa celah bibir.^{13,14,15}

Celah orofasial non-syndromic merupakan malformasi yang sangat dipengaruhi oleh faktor multifaktoral yaitu genetik dan lingkungan. Faktor-faktor risiko yang dapat mempengaruhi meliputi merokok, konsumsi alkohol, diabetes, gizi antara lain (vitamin A, kekurangan asam folat) dan obat antikonvulsan. Gangguan celah orofasial dapat menyebabkan penderitaan psikologis dan sosial seperti diskriminasi, harga diri rendah serta kesulitan berinteraksi di masyarakat sehingga memerlukan pendekatan multidisiplin untuk penatalaksanaanya.^{15,16,17,18}

2.1.1 Klasifikasi Celah Bibir

2.1.1.1 Celah bibir dan langit-langit unilateral

Prevalensi celah bibir dan langit-langit unilateral memiliki frekuensi yang lebih tinggi dibandingkan dengan celah bibir dan langit-langit bilateral yaitu 50% untuk celah bibir dan langit-langit unilateral dan untuk celah bibir dan langit-langit bilateral sebanyak 40,5% serta lebih sering terjadi pada penderita celah langit-langit dengan frekuensi 9,4%. Celah bibir dan langit-langit lebih mudah didiagnosis saat bayi lahir dibandingkan dengan celah langit-langit dapat didiagnosis beberapa hari atau minggu setelah bayi lahir. Adapun karakteristik deformitas celah bibir unilateral antara lain sangat asimetris, margin lubang hidung pada sisi yang terdapat celah tertekuk kedalam karena membungkuk oleh jaring vestibular internal dan septum yang menuju ke sisi yang tidak terdapat celah.^{12,18,19}



Gambar 2.1 Celah bibir unilateral

sumber : Worley ML, Patel KG, Kilpatrick LA. Cleft Lip and Palate. Clin Perinatol [Internet]. 2018;45(4):661–78. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.006>

2.1.1.2 Celah bibir dan langit-langit bilateral

Deformitas nasal dan deformitas kedalaman nasofaring lebih sering terjadi pada penderita celah bibir dan langit-langit bilateral dibandingkan dengan penderita celah bibir dan langit-langit unilateral. Adapun karakteristik deformitas celah bibir bilateral antara lain sangat simetris, hidung menjadi lebar, lubang hidung lebar dengan margin yang menyusut kedalam, peningkatan sudut divergensi antara crura medial dan lateral serta crura lateral lebih panjang dibandingkan dengan crura medial yang pendek.^{17,19}



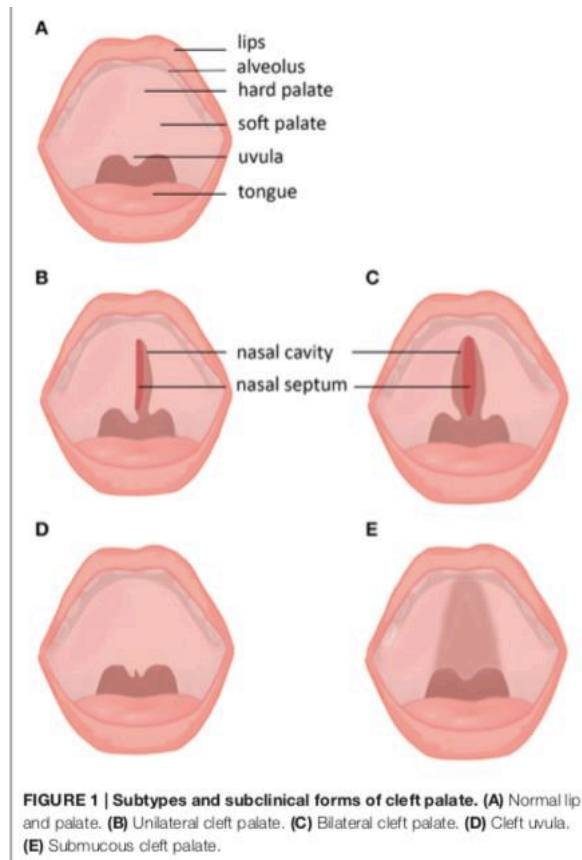
Gambar 2.2 Celah bibir bilateral

Sumber : Worley ML, Patel KG, Kilpatrick LA. Cleft Lip and Palate. Clin Perinatol [Internet]. 2018;45(4):661–78. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.006>

2.2 Celah Langit-langit

Celah langit-langit merupakan bentuk celah pada rongga mulut yang tidak umum, sekitar 33% dari semua celah bibir dan mempengaruhi 1 sampai 25 per 10.000 bayi yang baru dilahirkan diseluruh dunia. Hal ini merupakan kelangkaan celah langit-langit dibandingkan dengan celah bibir dan atau tanpa langit-langit. Langit-langit manusia terdiri dari langit-langit keras dan langit-langit lunak fibromuskular. Celah langit-langit biasanya diklasifikasikan kedalam empat kategori antara lain, langit-langit sumbing lengkap dengan bibir sumbing, celah langit-langit primer (anterior), celah langit-langit sekunder (posterior) dan celah submukosa.^{6,14}

Kriens juga mengklasifikasikan palindromik menggunakan akronim “LAHSHAL” yang menggambarkan anatomi bilateral bibir yaitu (L), alveolus (A), hard atau keras (H), dan langit-langit lunak atau soft (S) dari kanan ke kiri. Karakter pertama untuk bibir kanan pasien dan karakter terakhir untuk bagian bibir kiri pasien. Kode ini menunjukkan celah lengkap dengan huruf kapital dan untuk celah yang tidak lengkap dengan menggunakan huruf kecil. Misalnya, celah bibir unilateral sisi kanan lengkap, alveolus, langit-langit keras dan lunak adalah “LAHS” ini merupakan sistem yang digunakan untuk hasil dari *American Cleft Palate and Cranifacial Association*. Adapun dampak yang ditimbulkan dari celah orofasial yaitu estetika dan fungsional (pengunyahan, fonasi, pendengaran, pernapasan) serta sosio-emosional.^{14,21}



Gambar 2.3 Langit-langit manusia

Sumber : Burg ML, Chai Y, Yao CA, Magee W, Figueiredo JC. Epidemiology, etiology, and treatment of isolated cleft palate. *Front Physiol.* 2016;7(MAR):1–16.

2.2.1 Klasifikasi Celah Langit-langit

2.2.1.1 Celah langit-langit lunak

Langit-langit manusia terdiri dari langit-langit keras dan langit-langit lunak fibromuskular, untuk langit-langit lunak terdiri dari lima pasang otot antara lain, palatoglossus, palatopharyngeus, levator veli palatinus, tensor veli palatinus dan musculus uvulae. Otot palatoglossus dan palatopharyngeus berada pada posisi dangkal di bagian mulut serta membantu menarik langit-langit lunak kebawah dan dinding faring lateral

kearah dalam. Didalam otot palatoglossus dan palatopharyngeus terdapat muskulus uvulae yang menarik uvula ke depan dan ke atas. Celah langit-langit submukosa adalah kelainan bawaan yang terjadi akibat kurangnya fusi normal otot didalam langit-langit lunak, hal ini terjadi sendiri dan bisa bersamaan dengan sindrom anomali kongenital.^{14,22}

Celah langit-langit lebih sering terjadi pada wanita dibandingkan pria. Hormon seks wanita mungkin lebih berperan dalam peningkatan celah pada bibir dan langit-langit mulut (Ross dan Johnson, 1972; Miura et al.,1990) dan langit-langit wanita menutup satu minggu lebih lambat dibandingkan pada pria. Kegagalan pertumbuhan atau kecenderungan bibir terjadi selama 4-8 minggu dan atau langit-langit pada 6-12 minggu setelah konsepsi. Kejadian ini 1 dari 1200 subjek dengan rasio pria wanita 1:2.^{14,22,23}

2.2.1.2 Celah langit-langit lunak dan keras

Langit-langit keras dibagi menjadi primer dan sekunder yang dimana langit-langit primer terletak di anterior dari foramen incisive dan langit-langit sekunder terletak pada bagian posterior yang memisahkan saluran hidung dari faring (Wexler, 1997; Friedman et al., 2010). Langit-langit primer terbentuk disekitar pengembangan placodes olfaktorius dengan proliferasi yang cepat pada epitel lateral dan mesenkim yang mendasarinya. Celah

langit-langit primer lebih sering terjadi di foramen incisive yang memisahkan gigi seri lateral dan gigi taring.¹⁴

2.3 Insidensi Celah Bibir dan Langit-langit di Dunia

Celah orofasial menggambarkan berbagai anomali neonatal yang melibatkan struktur pada rongga mulut serta dapat meluas kestruktur wajah di sekitarnya yang mengakibatkan deformitas kranifasial yang luas. Insidensi serta distribusi geografis celah orofasial sangat bervariasi diseluruh dunia karena adanya perbedaan dalam prevalensi kelahiran serta adanya kekurangan dalam pencatatan kelahiran dan sistem surveilans cacat kelahiran terutama pada negara yang berkembang. Tingkat insidensi celah orofasial bervariasi sesuai dengan populasi, populasi dengan keturunan Afrika memiliki tingkat terendah diantara kelahiran hidup (1/2.500), populasi Eropa memiliki tingkat menengah (1/1000) dan populasi Asia memiliki tingkat tertinggi (1/500; Mossey, 2007). Data menunjukkan untuk negara Indonesia memiliki prevalensi 1 dari 1000 kelahiran bayi menderita celah bibir, jika jumlah penduduk Indonesia 250 juta jiwa maka tercatat 20 juta jiwa kelahiran bayi menderita celah bibir.^{5,11,24,30}

Berdasarkan Kelompok Kerja Internasional Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTC), menemukan enam dari tiga kali lipat variasi diseluruh dunia dalam prevalensi celah bibir dan atau tanpa celah langit-langit dan celah langit-langit saja. Selain itu, kejadian celah orofasial berbeda menurut sindrom dan non-sindrom, untuk sebagian besar kasus celah orofasial

(70% kasus celah bibir dan atau tanpa celah langit-langit dan 50% kasus celah langit-langit saja). Anak-anak yang menderita celah bibir dan atau tanpa langit-langit memiliki risiko yang lebih rendah untuk mengalami sindrom yang mendasari dibandingkan dengan anak-anak yang menderita celah langit-langit saja. Celah bibir atau langit-langit non-sindromik disebabkan oleh kondisi multifaktoral oleh kombinasi faktor genetik dan lingkungan.^{25,26}

2.4 Epidemiologi Celah Bibir dan Langit-langit

Epidemiologi adalah komponen inti dari kesehatan masyarakat dan sebagai disiplin ilmu dalam konsep serta prinsipnya. Celah orofasial dikenal sebagai cacat kraniofasial yang paling umum dan merupakan salah satu cacat lahir struktural yang paling umum diseluruh dunia. Perkiraan prevalensi kelahiran global secara menyeluruh dari celah orofasial adalah satu individu yang terkena dari setiap 700 bayi yang baru lahir (World Health Organization, 2003). Meskipun celah orofasial terjadi disemua ras, prevalensi serta kondisi celah orofasial setiap individu sangat bervariasi diseluruh wilayah geografis dan kelompok etnis.^{26,27}

2.4.1 Epidemiologi berdasarkan jenis kelamin

Celah bibir dan atau tanpa langit-langit lebih sering terjadi pada pria sedangkan celah langit-langit lebih sering terjadi pada wanita. Hal ini terjadi karena langit-langit perempuan diketahui menutup satu minggu lebih lambat dari langit-langit pria. Celah bibir terjadi di usia dini dengan perkembangan embriologis, diskontinuitas bibir yang

menhasilkan obstruksi imigrasi lidah yang akan mengganggu keselarasan horizontal dan fusi rakpalatum. Dengan demikian, celah bibir dapat meningkatkan risiko berkembangnya celah langit-langit.^{7,8,23}

Hormon seks wanita berperan dalam peningkatan celah untuk kedua bibir dan langit-langit (Ross dan Johnson, 1972; Miura et.,1990). Pola pewarisan yang disarankan untuk celah langit-langit adalah autosom dominan dan resesif terkait-X. Meskipun mungkin tampak berlawanan dengan intuisi untuk kondisi resesif terkait-X untuk muncul lebih sering pada wanita, inaktivasi kromosom X wanita dalam rahim dapat menjelaskan terkait spektrum yang lebih luas dari fenotipe yang terlihat pada wanita (Stanier dan Moore, 2004; Jugessur et al., 2012).¹⁴

Data pada grafik medis anak-anak dengan celah bibir dan atau tanpa langit-langit yang terlihat di Rumah Sakit Universitas Laval dari Januari 2011 hingga September 2017 ditinjau secara retrospektif.³³

TABEL 1. Kelompok Celah dan TNAs (Data Komplit)

Kelompok Celah	Klasifikasi	Robinson		Total	Mean Pre-Op TNA	Median Pre-Op TNA	Mean Post-Op TNA	Median Post-Op TNA		
		Urutan	L		P	(#Pasien) mm ²	(#Pasien) mm ²	(#Pasien) ^a mm ²	(#Pasien) ^a mm ²	
1	Langit-langit Lunak	s* <u>u</u> s, S	1	6	5	11	404 (11)	416 (11)	347 (10)	341 (10)
2	Langit-langit lunak dan keras	hSH, HSH	15	14	24	38	359 (38)	341 (38)	288 (31)	285 (31)
3	Celah bibir dan atau tanpa langit-langit unilateral, bilateral inkomplit	hSHAL, LAHsh, lahSHAL, LAHShal		11	8	19	382 (19)	360 (19)	270 (12)	283 (12)
4	Celah bibir dan atau tanpa langit-langit bilateral	LAHSHAL		5	2	7	332 (7)	312 (7)	232 (6)	242 (6)
5	Kelompok heterogen	Ex. I hSh		4	2	6	365 (6)	369 (6)	285 (4)	263 (4)

Singkatan : TNA, transverse nasopharyngeal area
 *nilai pasca operasi tidak tersedia untuk semua kasus

Gambar 2.4 Tabel celah bibir dan langit-langit dan TNAs (data komplit)

Sumber : Gilbert F, Leclerc JE, Deschênes M, Julien AS, Grenier-Ouellette I. Furlow Palatoplasty, Nasopharyngeal Size, and Sleep Oximetry. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 2020

2.4.2 Epidemiologi berdasarkan status sosial dan pendidikan

Kejadian terjadinya celah orofasial juga dipengaruhi oleh status sosial dan pendidikan. Faktor lingkungan yang dipengaruhi oleh faktor status sosial dan pendidikan menjadi faktor risiko celah bibir dan langit-langit antara lain seperti merokok, konsumsi alkohol, ketidakseimbangan mikronutrien faktor nutrisi (seperti, vitamin A dan kekurangan asam folat) dan obat antikonvulsan.^{3,15,28}

Tabel 2 Analisis hubungan antara ibu yang merokok dan terjadinya celah bibir dan atau langit-langit nonsindrom pada jenis kelamin

Variabel	Kasus	Kontrol	OR	95% CL	p
<i>Perempuan</i>					
Ibu bebas rokok	275	435	1.00		
Ibu merokok	94	60	2.48	1.73-3.54	<0.001
<i>Laki-laki</i>					
Ibu bebas rokok	356	146	1.00		
Ibu merokok	118	35	1.38	0.90-2.12	0.149
<i>Ibu bebas rokok</i>					
Perempuan	275	435	1.00		
Laki-laki	356	146	3.85	3.02-4.92	<0.001
<i>Ibu merokok</i>					
Perempuan	94	60	1.00		
Laki-laki	118	35	2.15	1.30-3.53	0.003

Gambar 2.5 Tabel analisis hubungan antara ibu yang merokok dengan terjadinya celah orofasial

Sumber : Martelli DRB, Coletta RD, Oliveira EA, Swerts MSO, Rodrigues LAM, Oliveira MC, et al. Association between maternal smoking, gender, and cleft lip and palate. *Braz J Otorhinolaryngol* [Internet]. 2015

Hubungan antara ibu yang merokok dan terjadinya celah bibir dan langit-langit di Brazil pada (*Gambar 2.5*) memiliki tingkatan risiko bayi

penderita celah bibir dan langit-langit, tercatat juga bahwa anak laki-laki memiliki peluang 3,5 kali lebih besar untuk dilahirkan dengan celah bibir dibandingkan wanita yang ibunya merokok.⁴

Tabel 3 Sosiodemografi dan factor reproduktif dan risiko celah bibir dan atau tanpa langit-langit

Variabel	Kasus n= 105 (%)	Kontrol n= 315 (%)	Crude OR (95% CI)	Adjusted OR (95% CI)
Riwayat keluarga				
Pertalian darah	2 (1.9)	1 (0.3)	6.1 (0.5-67.9)	2.5 (0.5-11.2)
Semua jenis anomaly kongenital	43 (41.0)	43 (13.7)	4.4 (2.7-7.3)	2.7 (1.4-5.1)
Keluarga dengan CL ± P	36 (34.3)	8 (2.5)	20.0 (8.9-44.9)	19.6 (8.2-47.1)
Kerabat tingkat pertama CL ± P	12 (11.4)	2 (0.6)	20.1 (4.4-91.8)	1.4 (0.2-8.7)
Kerabat tingkat kedua CL ± P	6 (5.7)	1 (0.3)	19.0 (2.3-159.9)	2.6 (0.2-43.2)
Kerabat tingkat ketiga CL ± P	15 (14.3)	6 (1.9)	8.6 (3.2-22.8)	0.3 (0.1-1.8)

Gambar 2.6 Tabel faktor sosiodemografi dan reproduksi serta risiko celah orofasial

Sumber : Corona-rivera JR, Bobadilla-morales L, Corona-rivera A, Peña-padilla C, et al. Prevalence of orofacial clefts and risks for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in newborns at a university hospital from West Mexico. 2018

Gangguan perkembangan kraniofasial embrionik normal karena paparan lingkungan khususnya pada trimester pertama merupakan kontributor celah bibir dan langit-langit. Penggunaan progestogen selama awal kehamilan diduga sebagai faktor risiko. Penggunaan progestogen pada ibu dari bayi dengan celah bibir dan langit-langit menjadi manifestasi dari efek anti-aborsi pada embrio yang cacat serta meningkatkan kelangsungan hidup janin. Dari (*Gambar 2.6*) menunjukkan bahwa nilai rata-rata untuk berat badan sebelum hamil dan BMI, berat antepartum memiliki statistik lebih tinggi pada ibu dengan kasus celah bibir dan langit-langit.³⁰

2.4.3 Epidemiologi berdasarkan ras atau suku

Berdasarkan ras atau suku prevalensi celah orofasial bervariasi sesuai dengan etnis (Afrika 0,3: 1000; Eropa 1,3: 1000; Asia 2,1:1000; Amerika 3,6: 1000). Celah bibir dan atau tanpa celah langit pada umumnya banyak terjadi pada ras asli Amerika, oriental, *Caucasians* dan berbanding terbalik yaitu sedikit terjadi pada ras Afrika.^{2,4}

Kejadian celah langit-langit diseluruh dunia diperkirakan 1 dari 1000-2500 dengan variabilitas yang luas berdasarkan ras dan wilayah. Pada manusia, beberapa keluarga dengan celah langit-langit non sindrom memiliki model pewarisan autosom dominan dengan risiko kekambuhan sekitar 2% jika sudah memiliki satu anak yang menderita celah langit-langit, sekira 6% jika salah satu orang tua menderita celah langit-langit dan untuk kembar monozigot memiliki risiko 50-60% sehingga fakta ini menunjukkan bahwa celah langit-langit memiliki komponen genetik yang kuat di Indonesia berdasarkan gen $TGF\beta 3$ / polimorfisme SfaN1. Untuk Amerika Selatan menunjukkan bahwa $TGF\beta 3$ lebih terkait dengan fenotipe celah langit-langit dan mutasi di suatu tempat pada gen $MSX1$ memainkan peran yang berkontribusi pada bibir sumbing dengan atau tanpa celah langit-langit.^{31,32}

Variabel	Celah (n=32)	Tanpa celah (n=33)	Total (n= 65)	Nilai P
Jenis kelamin perempuan, no (%)	17 (53,1%)	21 (63,4%)	38 (57,6%)	,390
Etnis, no. (%)				,261
Putih	24 (75,0%)	24 (72,7%)	48 (73,8%)	
Hitam atau Amerika Afrika	2 (6,3%)	5 (15,2%)	7 (10,8%)	
Hispanik / Latino	1 (3,1%)	1 (3,0%)	2 (3,1%)	
Asia	3 (9,4%)	0 (0,0%)	3 (4,6%)	
Lain	1 (3,1%)	0 (0,0%)	1 (1,5%)	
Tidak dilaporkan	1 (3,1%)	3 (9,1%)	4 (6,2%)	
Usia (tahun) di Le Fort I osteotomi	17,7 ± 1,9	18,8 ± 2,6	18,2 ± 2,3	,051
Waktu (hari) antara CT praoperasi dan Le Fort I osteotomi	109,8 ± 112,4	86,1 ± 40,2	97,8 ± 84,1	,259
Waktu (hari) antara osteotomi Le Fort I dan CT pasca operasi	468,0 ± 252,6	418,5 ± 125,9	442,9 ± 198,6	,319
Tipe celah, no(%)		-	-	-
Celah bibir dan langit-langit unilateral	24 (75%)			
Celah bibir dan langit-langit bilateral	8 (25%)			
Signifikan ditetapkan $p \leq ,05$.				

Gambar 2.7 Tabel celah bibir dan langit-langit berdasarkan etnis

Sumber : Langeveld M, Bruun RA, Koudstaal MJ, Padwa BL. Etiology of Cleft Lip Lower Lip Deformity: Use of an Objective Analysis to Measure Severity. Cleft Palate-Craniofacial J. 2019

Prevalensi terjadinya celah bibir dan langit-langit jika dilihat dari (Gambar 2.7) berdasarkan etnis untuk kulit putih memiliki total 73,8% menderita celah bibir dan langit-langit, kulit hitam atau Afrika Amerika tingkat 10,8%, Hispanik atau Amerika Latin memiliki tingkat 3,1% dan Asia memiliki tingkat 4,6% bayi penderita celah bibir dan langit-langit.³⁴