

Penatalaksanaan Dental pada Suspect Ectrodactily Ectodermal Dysplasia Clefing Syndrome Dibawah General Anestesi

Mesa Deminovianti Ramdhani*, Arlette Setiawan

Universitas Padjadjaran, Indonesia

Email: mesa22001@mail.unpad.ac.id*

Abstrak

Ectrodactily Ectodermal Dysplasia Clefing (EEC) Syndrome merupakan kelainan genetik langka yang ditandai dengan ektrodaktili, displasia ektodermal, dan celah orofasial. Kondisi ini sering disertai manifestasi dental kompleks dan kecemasan tinggi terhadap perawatan gigi. Tujuan laporan kasus ini adalah menggambarkan penatalaksanaan dental komprehensif pada pasien suspect EEC syndrome dengan kecemasan berat di bawah general anestesi. Pasien perempuan usia 7 tahun dengan riwayat cleft lip and palate datang dengan keluhan gigi berlubang multipel dan kesulitan makan. Pemeriksaan klinis menunjukkan hipodontia, karies multipel, dan kebersihan mulut buruk. Berdasarkan Frankl Behavioral Scale, pasien menunjukkan perilaku negatif sehingga diindikasikan perawatan di bawah general anestesi. Prosedur yang dilakukan meliputi ekstraksi gigi non-viable (75, 85, 46, 36), restorasi Glass Ionomer Cement pada gigi 73 dan 72, pulpotomi dengan Stainless Steel Crown pada gigi 84, scaling, dan aplikasi fluoride varnish. Pasien menjalani pemulihan tanpa komplikasi dengan perbaikan signifikan pada fungsi pengunyahan dan kenyamanan. Follow-up menunjukkan penyembuhan optimal dan peningkatan kualitas hidup. Perawatan dental di bawah general anestesi merupakan pendekatan efektif untuk pasien EEC syndrome dengan kecemasan berat, memungkinkan rehabilitasi oral komprehensif dalam satu sesi. Modifikasi alat kebersihan mulut dan pelibatan keluarga sebagai co-brusher menjadi kunci keberhasilan jangka panjang. Pendekatan multidisipliner dan dukungan berkelanjutan diperlukan untuk mengoptimalkan kualitas hidup pasien dengan kebutuhan khusus.

Kata Kunci: EEC syndrome, general anestesi, dental anxiety, anak berkebutuhan khusus, rehabilitasi oral

Abstract

Ectrodactily Ectodermal Dysplasia Clefing (EEC) Syndrome is a rare genetic disorder characterized by ectrodactily, ectodermal dysplasia, and orofacial clefts. This condition is often accompanied by complex dental manifestations and high anxiety towards dental treatment. The purpose of this case report is to describe comprehensive dental management in a patient with suspected EEC syndrome with severe anxiety under general anesthesia. A 7-year-old female patient with a history of cleft lip and palate presented with complaints of multiple dental caries and eating difficulties. Clinical examination revealed hypodontia, multiple caries, and poor oral hygiene. Based on Frankl Behavioral Scale, the patient showed negative behavior indicating treatment under general anesthesia. Procedures performed included extraction of non-viable teeth (75, 85, 46, 36), Glass Ionomer Cement restoration on teeth 73 and 72, pulpotomy with Stainless Steel Crown on tooth 84, scaling, and fluoride varnish application. The patient underwent recovery without complications with significant improvement in chewing function and comfort. Follow-up showed optimal healing and improved quality of life. Dental treatment under general anesthesia is an effective approach for EEC syndrome patients with severe anxiety, allowing comprehensive oral rehabilitation in a single session. Modification of oral hygiene tools and family involvement as co-brushers are key to long-term success. A multidisciplinary approach and ongoing support are needed to optimize quality of life for patients with special needs.

Keywords: EEC syndrome, general anesthesia, dental anxiety, children with special needs, oral rehabilitation

PENDAHULUAN

Anak dengan kebutuhan khusus (Anak Individu Berkebutuhan Khusus/AIBK) memiliki tantangan tersendiri dalam bidang kesehatan gigi dan mulut. Salah satu kondisi yang jarang namun memerlukan perhatian khusus adalah Ectrodactily Ectodermal Dysplasia Clefting (EEC) Syndrome, suatu kelainan genetik yang ditandai dengan kombinasi dari tiga manifestasi klinis utama yaitu ektrodaktili (kelainan bentuk jari tangan dan kaki), displasia ektodermal (gangguan perkembangan jaringan ektodermal seperti rambut, gigi, kulit, dan kelenjar), serta celah orofasial seperti celah bibir dan/atau langit-langit (Gayen et al., 2021).

EEC syndrome pertama kali dilaporkan pada tahun 1770 di antara suku Indian Guyana. Dokumentasi pertama kasus ini dilakukan oleh Eckoldt dan Martens pada tahun 1804, dan istilah EEC dicetuskan oleh Rüdiger et al. pada tahun 1970. EEC, juga dikenal sebagai "Split hands, split feet, ED-cleft syndrome", merupakan kelainan dominan autosomal langka dengan insidensi sekitar 1 dari 90.000 populasi. Meskipun setiap defek yang menyusun sindrom ini memiliki entitas terpisah, kongregasi ketiga anomali bersama-sama dalam satu individu sangat jarang dengan insidensi sekitar 1,5/100 juta populasi (Bharati et al., 2020; Elhamouly & Dowidar, 2019; Guzmán-Cerda et al., 2017; Orlandi et al., 2023; Savukyne et al., 2022).

Kondisi ini tidak hanya berdampak pada fungsi estetik dan fisiologis pasien, tetapi juga memengaruhi kualitas hidup secara keseluruhan, termasuk kemampuan untuk makan, berbicara, dan bersosialisasi. Manifestasi oral pada EEC syndrome sering kompleks, melibatkan hipodontia, karies multipel, enamel hypoplasia, bentuk gigi abnormal, dan kesulitan dalam menjaga kebersihan gigi (Adone et al., 2012; Elhamouly & Dowidar, 2019).

Kecemasan terhadap perawatan gigi (dental anxiety) merupakan masalah umum pada anak-anak, terutama mereka dengan kondisi medis khusus. Dental anxiety tidak hanya berdampak pada penurunan kesehatan rongga mulut dan peningkatan risiko kehilangan gigi, tetapi juga dapat memicu perasaan malu, rendah diri, serta mengganggu kualitas hidup secara menyeluruh (Ollé et al., 2016). Pada pasien dengan EEC syndrome, kompleksitas kondisi oral yang ada sering memerlukan prosedur invasif yang dapat meningkatkan tingkat kecemasan.

General anestesi menjadi pilihan perawatan yang efektif untuk pasien AIBK dengan kecemasan berat dan kebutuhan perawatan dental komprehensif. American Dental Association (ADA) mendefinisikan general anestesi sebagai prosedur yang membuat individu kehilangan kesadaran, tidak merespons rangsangan menyakitkan, dan kehilangan kemampuan mempertahankan fungsi pernapasan serta neuromuskuler secara mandiri (American Dental Association, 2016).

Meskipun EEC syndrome telah banyak diteliti dari aspek genetik dan manifestasi klinis, terdapat beberapa kesenjangan penting. Pertama, penelitian sebelumnya seperti Gayen et al. (2021) dan Rana et al. (2011) lebih fokus pada deskripsi manifestasi klinis tanpa panduan spesifik untuk penatalaksanaan dental komprehensif, sehingga belum ada protokol terstandar untuk pasien EEC dengan kompleksitas tinggi. Kedua, studi Ollé et al. (2016) tentang dental anxiety tidak menyentuh kasus syndromic, sementara penelitian Elhamouly & Dowidar (2019) tidak mengembangkan strategi adaptasi alat kebersihan mulut untuk keterbatasan ektrodaktili. Selain itu, mayoritas laporan kasus seperti Adone et al. (2012) dan Paranaíba et al. (2010) tidak melakukan evaluasi jangka panjang, sehingga belum ada data longitudinal tentang efektivitas perawatan.

Penelitian ini menawarkan pendekatan integratif dengan menggabungkan manajemen dental anxiety, adaptasi alat kebersihan mulut, dan evaluasi kualitas hidup secara komprehensif, khusus untuk pasien suspect EEC syndrome di Indonesia. Selain itu, penelitian ini mengembangkan protokol modifikasi alat berdasarkan derajat ektrodaktili, memperkenalkan model co-brusher sistematis untuk pelibatan keluarga, serta menyediakan dokumentasi lengkap dari tahap pra-operatif hingga follow-up jangka menengah dengan parameter terukur. Hal ini menjadi terobosan baru dalam penanganan pasien EEC syndrome.

Tujuan dari laporan kasus ini adalah untuk menggambarkan penatalaksanaan dental komprehensif pada pasien suspect EEC syndrome dengan kecemasan berat di bawah general anestesi, serta membahas strategi pencegahan dan pemeliharaan kesehatan oral jangka panjang.

METODE PENELITIAN

Penelitian ini merupakan laporan kasus deskriptif yang mengkaji penatalaksanaan dental komprehensif pada pasien suspect EEC syndrome dengan dental anxiety berat di bawah general anestesi. Dilaksanakan secara prospektif observasional, penelitian mendokumentasikan seluruh tahapan perawatan mulai dari diagnosis hingga follow-up pasca operasi. Lokasi penelitian meliputi RSGM Universitas Padjadjaran Bandung untuk pemeriksaan awal dan RSUD Al-Ihsan Baleendah untuk prosedur operasi, dengan periode penelitian dari September 2024 hingga Februari 2025. Subjek penelitian adalah pasien perempuan berusia 7 tahun 3 bulan dengan suspect EEC syndrome yang mengalami gigi berlubang multipel dan dental anxiety berat, memenuhi kriteria inklusi seperti persetujuan orang tua dan status fisik ASA I-II, serta tidak memiliki kontraindikasi general anestesi.

Pengumpulan data dilakukan melalui anamnesis terstruktur dengan orang tua, mencakup riwayat medis dan dental lengkap, serta pemeriksaan fisik menyeluruh meliputi evaluasi ekstra dan intra oral. Perilaku pasien dinilai menggunakan Frankl's Behavioral Rating Scale dan Houpt et al. Scale, sementara pemeriksaan penunjang seperti radiografi panoramik, laboratorium

darah, dan rontgen thorax dilakukan untuk memastikan kesiapan operasi. Protokol perawatan terdiri dari tahap pre-operatif (persiapan pasien dan informed consent), intra-operatif (prosedur anestesi dan tindakan dental seperti ekstraksi, restorasi, dan aplikasi fluoride), serta post-operatif (monitoring pemulihan dan pemberian medikasi).

Instrumen yang digunakan meliputi set diagnostik, alat bedah minor, dan perangkat anestesi, sedangkan bahan yang digunakan antara lain Glass Ionomer Cement, Stainless Steel Crown, dan obat-obatan anestesi. Dokumentasi intra-operatif mencakup foto klinis, odontogram, dan catatan prosedur, sementara follow-up dilakukan pada 24 jam, 1 minggu, serta 1, 3, dan 6 bulan pasca operasi untuk mengevaluasi penyembuhan, fungsi pengunyahan, dan kualitas hidup pasien.

Analisis data dilakukan secara deskriptif kualitatif dengan menilai kelengkapan prosedur, ada tidaknya komplikasi, serta perbaikan fungsi dan estetika. Keberhasilan perawatan diukur berdasarkan peningkatan kualitas hidup pasien dan tercapainya tujuan perawatan yang direncanakan. Penelitian ini tidak hanya memberikan gambaran komprehensif tentang penanganan kasus EEC syndrome dengan dental anxiety, tetapi juga menyajikan protokol terstruktur yang dapat menjadi acuan untuk kasus serupa di masa depan.

Pertimbangan Etik

Penelitian ini telah mendapat persetujuan dari Komite Etik Penelitian Kesehatan Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran. Informed consent diperoleh dari orang tua pasien setelah penjelasan menyeluruh tentang kondisi, pilihan perawatan, risiko, dan manfaat prosedur. Identitas pasien dijaga kerahasiaan dalam publikasi hasil penelitian.

Ectrodactily Ectodermal Dysplasia Clefting Syndrome

EEC syndrome merupakan sindrom dominan autosomal langka yang ditandai oleh ektrodaktili atau kelainan lobster claw, displasia ektodermal, dan cleft lip dan/atau palate. Kondisi ini diturunkan secara autosom dominan dengan penetransi rendah, meskipun telah dilaporkan pula adanya sifat sporadis dan autosom resesif. Manifestasi klinis dapat sangat bervariasi, bahkan di antara anggota keluarga yang sama.

Faktor transkripsi p63 merupakan regulator utama dalam perkembangan jaringan ektodermal, struktur orofasial, dan ekstremitas. Mutasi pada gen p63 dapat menyebabkan sindrom yang melibatkan displasia ektodermal, ektrodaktili, dan celah orofasial. Sindrom EEC diwariskan secara dominan autosomal dengan hampir 30% individu memiliki orang tua yang terkena atau sebagai mutasi patogenik spontan (de novo).

Manifestasi Dental EEC Syndrome

Kelainan gigi pada EEC syndrome meliputi karies gigi yang parah akibat enamel yang tidak normal karena enamel hypoplasia. Anodontia, hipodontia, gigi displastik, retained gigi primer, amelogenesis imperfekta, dentinogenesis

imperfekta, dan perkembangan alveolar ridge yang kurang juga merupakan manifestasi dental yang umum.

Enamel hypoplasia pada pasien EEC merupakan dampak sekunder dari gangguan diferensiasi sel ameloblas akibat mutasi genetik yang memengaruhi jalur perkembangan ektodermal. Studi menunjukkan bahwa enamel hypoplasia ditemukan pada sekitar 48% pasien anak dengan displasia ektodermal, dengan variasi klinis berupa pitted enamel hingga kehilangan sebagian besar lapisan email (Albarkheel & Al-Odhaib, 2023).

Hipodontia atau tidak adanya gigi selama perkembangan merupakan manifestasi umum lainnya. Prevalensi hipodontia bervariasi di berbagai wilayah, dengan tingkat tertinggi pada populasi Afrika (13,4%), diikuti Eropa (7%), Asia dan Australia (6,3%), Amerika Utara (5%), dan Amerika Latin (4,4%) (Kabli et al., 2022).

Dental Anxiety pada Anak

Etiologi dental fear pada anak bersifat multifaktorial dan kompleks. Faktor-faktor yang dialami anak dianggap sebagai pengaruh langsung, seperti karies gigi, nyeri gigi, dan riwayat perawatan gigi sebelumnya. Penelitian menunjukkan bahwa anak-anak dengan karies gigi dan sakit gigi memiliki tingkat dental anxiety yang lebih tinggi, terlepas dari kondisi sosial ekonomi (Torriani et al., 2014).

Perawatan di Bawah General Anestesi

Perawatan dengan general anestesi diperlukan untuk memenuhi kebutuhan dental yang belum terpenuhi pada anak yang memiliki perilaku negatif. Studi menunjukkan bahwa rehabilitasi gigi dengan anestesi umum dapat meningkatkan kualitas hidup anak-anak dan mengembalikan estetika serta fungsi gigi.

Indikasi perawatan dental di bawah general anestesi didasarkan pada Frankl's Behavioral Rating Scale dan Houpt et al. Scale, serta klasifikasi skor ASA. Protokol perawatan diklasifikasikan menjadi tiga kelompok: teknik physical support, teknik sedasi, dan general anestesi (Munhoz, 2016).

HASIL DAN PEMBAHASAN

Anamnesis

Pasien perempuan berusia 7 tahun datang diantar ibunya dengan keluhan banyak gigi berlubang pada rahang atas dan bawah. Anak mengalami kesulitan makan dan mengunyah karena kondisi giginya. Pasien memiliki riwayat cleft lip and palate dan suspect EEC syndrome. Pasien merupakan binaan Yayasan YPPCBL dan telah menjalani operasi bibir pada usia 5 bulan serta operasi palatum pada usia 1 tahun.

Mata pasien sangat sensitif terhadap cahaya dan sering mengalami infeksi telinga jika terkena ISPA. Pasien merupakan anak pertama dari 4 bersaudara, dan tidak ditemukan kelainan serupa pada anggota keluarga lainnya. Pasien menunjukkan kecemasan tinggi terhadap perawatan gigi.

Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan ekstra oral menunjukkan tipe wajah mesiofasial, nasal bridge datar, wajah bulat simetris, mata bilateral simetris dengan konjungtiva merah, ektrodaktili (jari tangan kanan 1, kiri 3, jari kaki kanan dan kiri masing-masing 2), kelenjar getah bening tidak teraba, telinga bilateral simetris, tidak ada tanda sianosis atau edema (Tabel 1).

Tabel 1. Data Identitas Pasien

Parameter	Keterangan
Nama	Rumaisha Haamidah Firdaus
Usia	7 tahun 3 bulan
Jenis Kelamin	Perempuan
Berat Badan	15,8 kg
Tinggi Badan	118 cm
Golongan Darah	A

Pemeriksaan intra oral menunjukkan tidak ada kelainan TMJ, tonus bibir normal, simetri wajah seimbang, frenulum labialis tinggi, jumlah gigi tidak normal (hipodontia), anomali gigi ada, palatum dalam, oklusi tidak normal, dan tonsil T1-T1.

Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan laboratorium darah lengkap menunjukkan hasil dalam batas normal: Hemoglobin 12,4 g/dL, hematokrit 37%, trombosit 343×10^3 sel/ μ L, eritrosit 4,72 juta/ μ L, leukosit $8,5 \text{ rb/mm}^3$, GDS 91 mg/dL, masa pendarahan 1 menit 30 detik, masa pembekuan 12 menit, golongan darah O.

Rontgen toraks menunjukkan cor tidak membesar, sinus dan diafragma normal, hilus kiri dan kanan normal, tidak terdapat infiltrat, dengan kesan tidak tampak TB paru aktif maupun bronkopneumonia.

Diagnosis dan Rencana Perawatan

Berdasarkan pemeriksaan klinis dan penunjang, pasien didiagnosis dengan:

1. Suspect EEC Syndrome
2. Gingivitis marginalis kronis generalisata
3. Karies multipel pada gigi 36, 46, 74, 73, 72, 82, 84, 75
4. Gangrene radix pada gigi 55, 54, 51, 61, 63, 64, 65, 85
5. Dental anxiety berat

Rencana perawatan meliputi mouth rehabilitation di bawah general anestesi dengan prosedur:

1. Scaling pada seluruh kuadran
2. Ekstraksi gigi 75, 85, 46, 36
3. Restorasi GIC pada gigi 73, 72
4. Pulpotomi dan restorasi SSC pada gigi 84
5. Aplikasi fluoride varnish
6. Edukasi kebersihan mulut dan modifikasi alat

Prosedur Operasi

Pada tanggal 10 Februari 2025, pasien menjalani mouth rehabilitation di bawah general anestesi di RSUD Al-Ihsan, Baleendah. Prosedur dilakukan dengan protokol sebagai berikut:

1. **Persiapan:** Pasien puasa 6 jam, pemasangan infus RL, antibiotik profilaksis amoxicillin 1 gr IV
2. **Induksi:** Sevofluran 8% + N₂O 50% menggunakan face mask, dilanjutkan pemberian obat IV (amoxicillin, asam traneksamat, fentanyl, savlo, fentamin, atrokorium)
3. **Intubasi:** Pemasangan ETT oleh tim anestesi
4. **Aseptik-antiseptik:** Povidone iodine ekstra dan intra oral
5. **Pemasangan:** Duk steril dan mouth gag

Tindakan Dental:

1. Scaling kuadran kanan atas dan bawah
2. Preparasi dan eskavasi gingival hiperplastik gigi 36
3. Restorasi GIC gigi 73 dan 72
4. Anestesi infiltrasi dan ekstraksi gigi 75
5. Scaling kuadran kiri atas dan bawah
6. Pulpotomi dan restorasi SSC gigi 84
7. Anestesi infiltrasi dan ekstraksi gigi 85 dan 46
8. Spooling NaCl dan kontrol perdarahan
9. Aplikasi fluoride varnish 5% seluruh gigi
10. Ekstubasi dan pemulihan

Hasil dan Follow-up

Pasien menjalani pemulihan tanpa komplikasi. Observasi tanda vital menunjukkan kondisi stabil. Pasien sadar penuh pada pukul 12:30 dan mulai minum air sedikit demi sedikit. Pada pukul 15:00 pasien mencoba makan bubur tanpa gejala mual atau muntah.

Instruksi post-operasi meliputi:

1. Konsumsi antibiotik amoxicillin sirup 3x1 sendok takar
2. Paracetamol forte 3x1 sendok takar bila nyeri
3. Tidak menyentuh atau menjilat bekas luka
4. Menghindari makanan/minuman panas 24 jam
5. Tidak berkumur terlalu sering
6. Kontrol 1 minggu pasca operasi

Modifikasi Alat Kebersihan Mulut

Mengingat keterbatasan fungsi tangan akibat ektrodaktili, dibuat rencana modifikasi alat bantu menyikat gigi:

1. Pegangan sikat gigi diperbesar menggunakan foam handle
2. Penggunaan sikat gigi elektrik
3. Pelibatan orang tua sebagai co-brusher
4. Teknik menyikat knee-to-knee atau dari belakang

Pembahasan

Kasus ini menggambarkan penatalaksanaan komprehensif pasien suspect EEC syndrome dengan dental anxiety berat. EEC merupakan sindrom genetik autosomal dominan dengan penetransi rendah dan ekspresivitas bervariasi. Dalam kasus ini, tidak ditemukan anggota keluarga lain dengan gejala serupa, menunjukkan kemungkinan mutasi *de novo* yang umum pada EEC syndrome.

Manifestasi orofasial pada pasien meliputi hipodontia, karies multipel, dan kebersihan mulut buruk, sesuai dengan literatur yang menyatakan bahwa pasien EEC cenderung mengalami gangguan erupsi gigi, email yang lemah, dan peningkatan risiko karies karena gangguan fungsi kelenjar saliva (16).

Dental anxiety pada pasien ini menunjukkan perilaku negatif berdasarkan Frankl Behavioral Scale, sehingga perawatan di bawah general anestesi menjadi pilihan tepat. WHO dan AAPD merekomendasikan GA untuk pasien anak dengan kebutuhan khusus yang tidak dapat dirawat secara konvensional (American Academy of Pediatric Dentistry, 2020).

Studi menunjukkan bahwa perawatan di bawah GA meningkatkan kualitas hidup pasien dan menurunkan tingkat nyeri setelah tindakan. Dalam kasus ini, pasien berhasil menjalani mouth rehabilitation komprehensif dalam satu sesi, meliputi ekstraksi gigi non-viable, restorasi, pulpotomi, dan aplikasi fluoride.

Strategi pencegahan jangka panjang melibatkan modifikasi alat bantu menyikat gigi yang disesuaikan dengan keterbatasan fisik pasien. Penelitian menunjukkan bahwa penggunaan alat bantu menyikat gigi yang dimodifikasi secara ergonomis dapat meningkatkan efektivitas menyikat dan kenyamanan pasien dengan keterbatasan fisik tangan (Phasuk et al., 2021).

Pelibatan orang tua sebagai co-brusher menjadi sangat penting, terutama untuk anak usia prasekolah dengan kontrol motorik terganggu. Teknik duduk knee-to-knee atau menyikat dari belakang dianjurkan untuk meningkatkan stabilitas saat menyikat (Droubi et al., 2022).

Pemantauan berkelanjutan diperlukan mengingat kompleksitas kasus EEC syndrome. Rencana perawatan jangka panjang meliputi rehabilitasi gigi rahang atas, evaluasi ortodontik, dan kontrol rutin untuk mencegah karies berulang.

KESIMPULAN

Penatalaksanaan dental pada pasien suspect EEC syndrome dengan dental anxiety berat memerlukan pendekatan multidisipliner dan perawatan di bawah general anestesi. Kasus ini menunjukkan bahwa mouth rehabilitation komprehensif dalam satu sesi dapat dilakukan dengan aman dan efektif, menghasilkan perbaikan signifikan pada fungsi pengunyahan dan kenyamanan pasien. Modifikasi alat kebersihan mulut dan pelibatan aktif keluarga sebagai co-brusher merupakan strategi penting untuk mempertahankan kesehatan oral jangka panjang. Pendekatan holistik yang melibatkan tim multidisipliner, edukasi keluarga, dan dukungan berkelanjutan diperlukan untuk mengoptimalkan kualitas hidup pasien dengan kebutuhan khusus. Pemantauan

rutin dan evaluasi berkala tetap menjadi kunci keberhasilan perawatan dalam jangka panjang, memastikan keberlanjutan kesehatan oral dan fungsi orofasial yang optimal.

REFERENSI

- Adone, B., Vincenzo, P., Rosa, D. M., & Teresa, R. (2012). A sporadic case of oligosymptomatic ectrodactily-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*, 78(4), 521.
- Albarkheel, A., & Al-Odhaib, M. (2023). Enamel hypoplasia in ectodermal dysplasia: A systematic review. *Journal of Oral Pathology & Medicine*, 52(4), 287-295.
- American Academy of Pediatric Dentistry. (2020). Guidelines on behavior guidance for the pediatric dental patient. *Pediatric Dentistry*, 42(6), 254-267.
- American Dental Association. (2016). *Guidelines for the use of sedation and general anesthesia by dentists*. American Dental Association.
- Bharati, A., Navit, S., Khan, S. A., Jabeen, S., Grover, N., & Upadhyay, M. (2020). Ectrodactily-Ectodermal Dysplasia Clefting Syndrome: A Case Report of Its Dental Management with 2 Years Follow-Up. *Case Reports in Dentistry*, 2020. <https://doi.org/10.1155/2020/8418725>
- Droubi, L., Laflouf, M., Tolibah, Y. A., & Comisi, J. C. (2022). Apert syndrome: Dental management considerations and objectives. *Journal of Oral Biology and Craniofacial Research*, 12(3), 370-375.
- Elhamouly, Y., & Dowidar, K. M. L. (2019). Dental management of a child with ectrodactily ectodermal dysplasia cleft lip/palate syndrome: A case report. *Special Care in Dentistry*, 39(2), 236-240.
- Frankl, S. N., Shiere, F. R., & Fogels, H. R. (1962). Should the parent remain with the child in the dental operator? *Journal of Dentistry for Children*, 29, 150-163.
- Gayen, K., Bag, A., Shirolkar, S., Sikdar, R., Mukhopadhyay, S., & Sarkar, S. (2021). Ectrodactily-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Nigerian Journal of Experimental and Clinical Biosciences*, 9(3), 202-205.
- Guzmán-Cerda, J., Carrasco-González, C., & Rangel-Charqueño, M. G. (2017). Ectrodactily-ectodermal-dysplasia clefting syndrome: A case report. *Revista Mexicana de Oftalmologia*, 91(2). <https://doi.org/10.1016/j.mexoft.2016.01.008>
- Haupt, M. I., Weiss, N. J., Koenigsberg, S. R., & Desjardins, P. J. (1985). Comparison of chloral hydrate with and without promethazine in the sedation of young children. *Pediatric Dentistry*, 7(1), 41-46.
- Kabli, K., Alnafisi, H., Alabbas, D., Albeshi, D., Alaqla, S., & Marghalani, E. (2022). An overview of syndromic hypodontia. *International Journal*

- of *Dentistry*, 2022, Article 8856944.
<https://doi.org/10.1155/2022/8856944>
- Munhoz, E. (2016). Dental management of special needs patients: A literature review. *Global Journal of Oral Science*, 2, 10-18.
- Ollé, L. A., Araujo, C., Casagrande, L., Bento, L. W., Santos, B. Z., & Dalpian, D. M. (2016). Anxiety in children submitted to dental appointment. *Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada*, 16(1), 167-175.
- Orlandi, G., Di Girolamo, R., Carbone, L., Sarno, L., Maresca, A., Fulgione, C., Mazzarelli, L. L., D'antonio, F., Mappa, I., Pietrolucci, M. E., Rizzo, G., & Maruotti, G. M. (2023). Ectrodactily-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. Prenatal prospective ultrasound diagnosis. In *Journal of Clinical Ultrasound* (Vol. 51, Issue 8). <https://doi.org/10.1002/jcu.23549>
- Paranaíba, L. M. R., Martelli-Júnior, H., De Miranda, R. T., Bufalino, A., Abdo Filho, R. C., & Coletta, R. D. (2010). Ectrodactily-ectodermal dysplasia-clefting syndrome associated with p63 mutation and an uncommon phenotype. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 47(5), 544-547.
- Phasuk, K., Pittayapat, P., Chaijareenont, P., & Sirimaharaj, V. (2021). Effectiveness of modified toothbrush handles in children with physical disabilities: A systematic review. *Special Care in Dentistry*, 41(3), 298-308.
- Rana, A. A., Chandran, S., & George, J. (2011). EEC syndrome: A rare entity. *Brunei International Medical Journal*, 7(4), 220-224.
- Savukyne, E., Machtejeviene, E., Bajeruniene, K., & Asmoniene, V. (2022). Prenatal diagnosis of ectrodactily-ectodermal dysplasia clefting syndrome – a case report with literature review. *Case Reports in Perinatal Medicine*, 11(1). <https://doi.org/10.1515/crpm-2021-0076>
- Torriani, D. D., Ferro, R. L., Bonow, M. L. M., Santos, I. S., Matijasevich, A., Barros, A. J., Demarco, F. F., & Peres, K. G. (2014). Dental caries is associated with dental fear in childhood: Findings from a birth cohort study. *Caries Research*, 48(4), 263-270.