

BACAAN UNTUK ORANGTUA



UNIVERSITAS  
DIPONEGORO  
SEMARANG



# MENGENAL Hiperplasia Adrenal Kongenital

(Congenital Adrenal Hyperplasia)

Bacaan untuk orangtua

Mengenal  
**Hiperplasia Adrenal Kongenital**  
**(Congenital Adrenal Hyperplasia)**

Penyusun  
*Agustini Utari*  
*agustiniutari@gmail.com*  
*Annastasia Ediati*  
*ediati.psi@gmail.com*

Universitas Diponegoro  
2016

**Hak Cipta Dilindungi Undang-undang**

**Buku ini dapat diperbanyak atau dikutip untuk kepentingan edukasi pasien dengan tetap menyertakan identitas penyusun dan tidak digunakan untuk kepentingan profit.**

**Diterbitkan pertama kali tahun 2016**

**Tim penyusun**

**Agustini Utari**  
*agustiniutari@gmail.com*  
*Fakultas Kedokteran Undip*

**Annastasia Ediati**  
*ediati.psi@gmail.com*  
*Fakultas Psikologi Undip*

**Desain grafis dan layout**

*Najah Anindya Aisya*  
*Abigail Natalini*

**Penerbit: Undip Press**  
**ISBN 978-979-097-414-2**



# KATA PENGANTAR

Hiperplasia Adrenal Kongenital (HAK) atau *Congenital Adrenal Hyperplasia* (CAH) merupakan suatu kondisi kompleks yang juga bisa mengancam jiwa.

Banyak pertanyaan mengalir dari orangtua. Terkadang sangat sulit untuk menjelaskan hal-hal yang terjadi dan apa akibat dari ketidaktaatan terhadap pengobatan. Kami menyusun buku panduan sederhana untuk orangtua yang berisi hal-hal penting terkait HAK. Kami berharap agar buku ini dapat membantu orangtua memahami tentang kondisi HAK.

Terimakasih kami ucapkan kepada orangtua yang telah berjuang untuk putra-putrinya.

**TIM PENYUSUN**







# APA YANG DIMAKSUD DENGAN **HIPERPLASIA ADRENAL KONGENITAL** (HAK)?



HAK merupakan kelainan genetik yang menyebabkan kelenjar anak ginjal (adrenal) membesar dan tidak mampu menghasilkan hormon “kortisol” dan “aldosteron” disertai meningkatnya “androgen”

## **Kortisol**

Merupakan “hormon stres” yang berfungsi melindungi tubuh dari infeksi luka, penyakit lain, dan menghasilkan energi untuk tubuh.

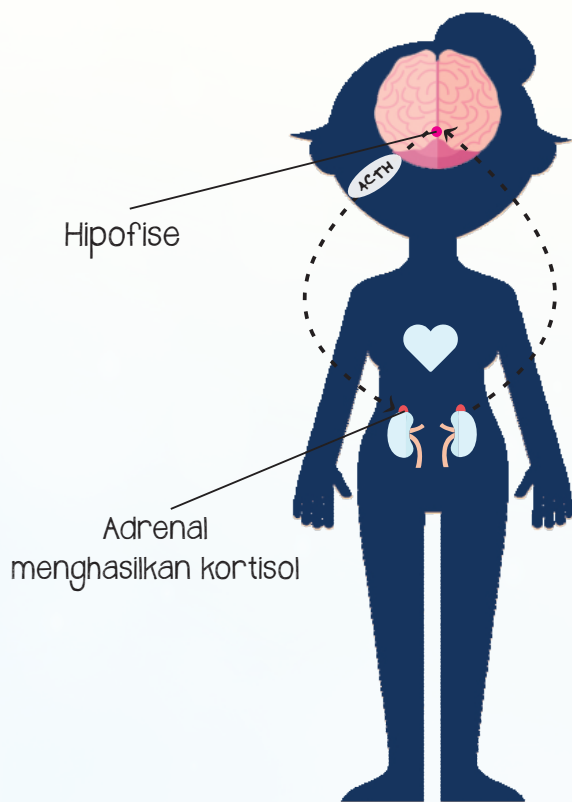
## **Aldosteron**

Merupakan “hormon penahan garam” yang berfungsi menjaga tubuh agar tidak kekurangan cairan.

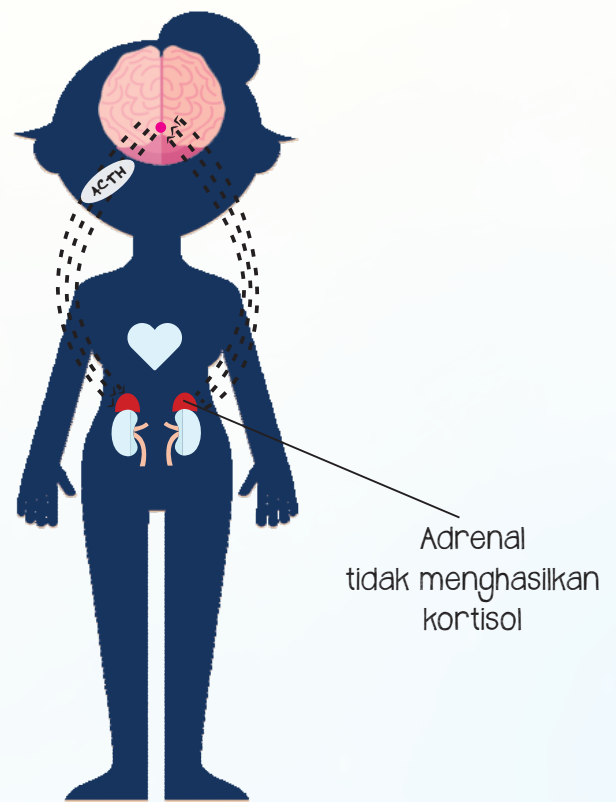
## **Androgen**

Merupakan “hormon laki-laki” yang diproduksi pada tubuh anak perempuan dan laki-laki untuk perkembangan organ reproduksi.

# Apa yang terjadi pada tubuh anak dengan HAK?



**Anak tanpa HAK**



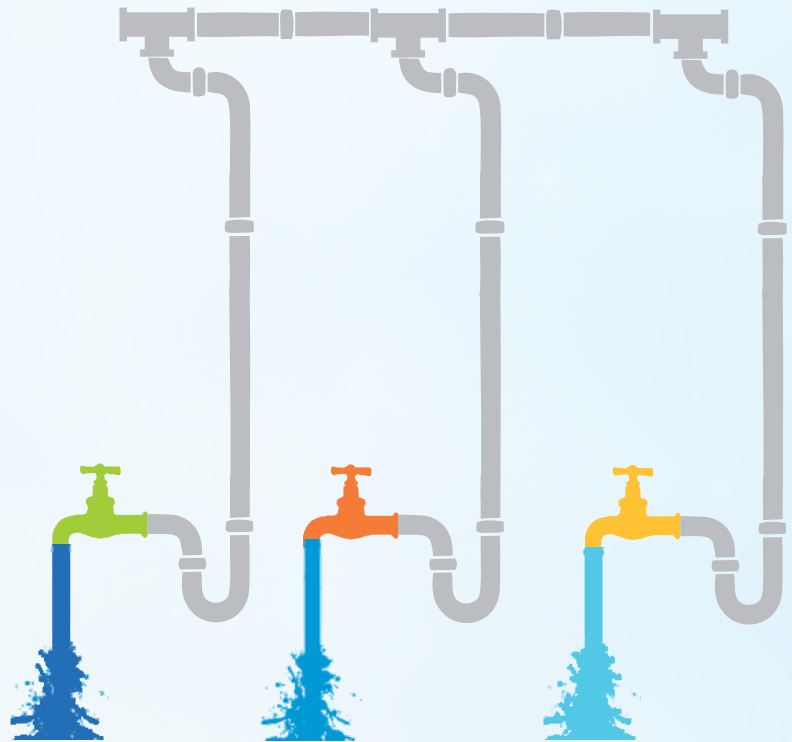
**Anak dengan HAK**

- Kelenjar adrenal bekerja atas arahan dari kelenjar hipofise yang terletak di otak. Dalam keadaan normal, dengan rangsangan dari ACTH (hormon yang bertugas merangsang kelenjar adrenal), maka kelenjar adrenal akan membuat kortisol.
- Pada anak dengan HAK, kelenjar adrenal tidak bisa menghasilkan kortisol yang cukup, maka kelenjar adrenal akan mengirimkan pesan ke kelenjar hipofise untuk meningkatkan ACTH.
- ACTH akan memacu kelenjar adrenal untuk menghasilkan kortisol.
- Adrenal pun bekerja keras terus-menerus dan akhirnya membesar (disebut "hiperplasia), namun tetap tidak bisa menghasilkan kortisol.

# Apa yang Terjadi pada Tubuh Anak dengan HAK?

## Anak Tanpa HAK

Pada anak tanpa HAK, kelenjar adrenal menghasilkan kortisol, aldosteron, dan androgen dalam jumlah yang normal



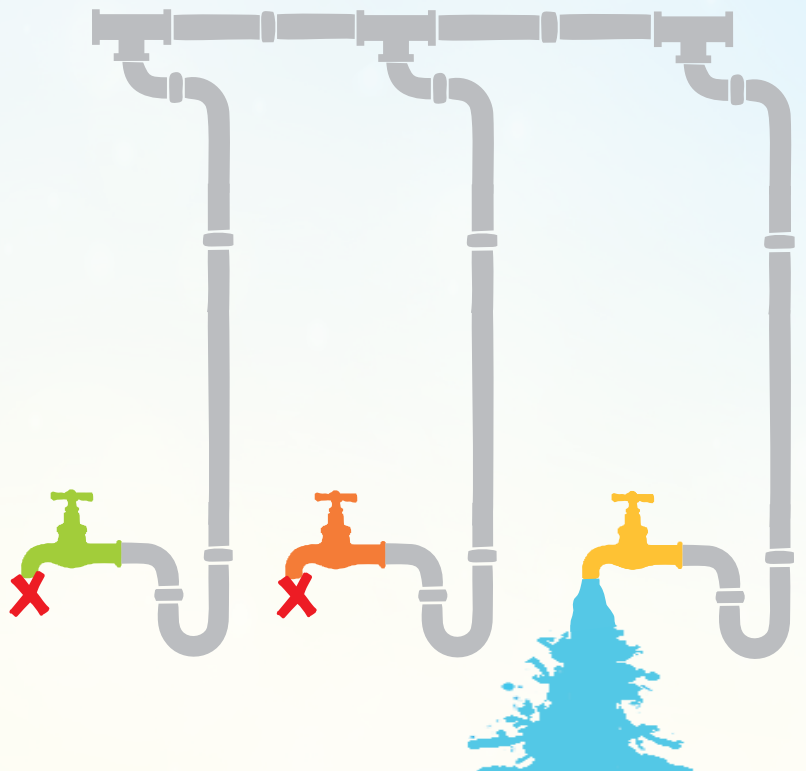
Kortisol

Aldosteron

Androgen

## Anak dengan HAK

Pada anak dengan HAK, tubuh tidak dapat menghasilkan kortisol dan aldosteron, akibatnya produksi androgen berlebihan.



Kortisol

Aldosteron

Androgen

# ● ● TIPE HAK

HIPERPLASIA ADRENAL KONGENITAL

**Tipe Kehilangan Garam**  
**Tipe Tanpa Kehilangan Garam**  
**Tipe Awitan Lambat**

*Ciri-ciri anak HAK tergantung tipe dan jenis kelaminnya*



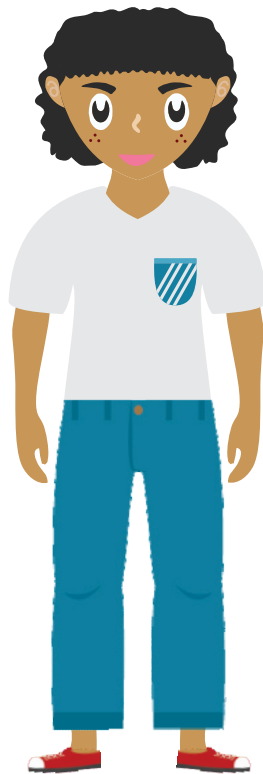
**Apa Ciri-  
Ciri Anak  
Perempuan  
dengan**

# HAK?

## Tipe Tanpa Kehilangan Garam



- Klitoris membesar
- Perkembangan alat kelamin berbeda dibandingkan dengan anak-anak lain seusianya.
- Kulit tampak lebih hitam dari anak pada umumnya.
- Pubertas dini.



## Tipe Kehilangan Garam

- Muntah
- Mual
- Kekurangan cairan
- Tekanan darah menurun (muncul di usia 2-3 minggu)
- Klitoris membesar
- Perkembangan alat kelamin berbeda dibandingkan dengan anak-anak lain seusianya.
- Kulit tampak lebih hitam dari anak pada umumnya.
- Pubertas dini.



Apa Ciri-  
Ciri Anak  
**Laki-laki**  
dengan

# HAK?

## Tipe Tanpa Kehilangan Garam

- Tidak terlalu nampak saat bayi.
- Pubertas dini dan pertumbuhan rambut pada kemaluan lebih dini
- Kulit tampak lebih hitam dari anak pada umumnya
- Tampak terlalu tinggi dibandingkan anak seusianya



## Tipe Kehilangan Garam

- Muntah
- Mual
- Kekurangan cairan
- Tekanan darah menurun (muncul di usia 2-3 minggu)
- Pubertas dini dan pertumbuhan rambut pada kemaluan lebih dini
- Kulit tampak lebih hitam dari anak pada umumnya.
- Tampak terlalu tinggi dibandingkan anak seusianya



# Apakah HAK dapat diobati?

Pada tipe tanpa kehilangan garam, anak perlu mendapat obat pengganti kortisol

Pada tipe kehilangan garam, anak perlu mendapat obat pengganti kortisol dan aldosteron



**HIDROKORTISON**  
Terapi/pengobatan untuk penderita HAK tipe **TANPA KEHILANGAN GARAM**

**HIDROKORTISON + FLORINEF**

Terapi/pengobatan untuk penderita HAK tipe **KEHILANGAN GARAM**



Dosis obat disesuaikan dengan tinggi badan, berat badan, pertumbuhan, dan perkembangan anak. Oleh karena itu, sangat penting kontrol ke dokter secara teratur, untuk penyesuaian dosis dan mengevaluasi pengobatan.

# APA YANG HARUS DILAKUKAN KETIKA ANAK SAKIT?

1

Ketika anak sakit berat  
(demam tinggi,  
operasi, atau luka  
berat)



2

Anak butuh hidrokortison  
lebih banyak



3

Tingkatkan dosis  
hidrokortison **3 kali lipat**  
dari semula



4

**SEGERA** hubungi dokter



# KONDISI YANG HARUS DIWASPADAI

Mual, muntah, diare, nafsu makan menurun, dan sakit

jika muncul gejala tersebut, segeralah...



# Kemungkinan apa yang akan terjadi jika HAK tidak terdeteksi dini ATAU pasien tidak minum obat secara teratur?

## Perempuan

### BAYI

- Kulit tampak lebih hitam dari bayi pada umumnya
- Pertumbuhan & perkembangan terhambat jika sering muntah-muntah
- 2-3 minggu mengalami mual, muntah, kekurangan cairan, dan tekanan darah menurun
- Klitoris makin membesar



## Laki-laki

### BAYI

- Kulit tampak lebih hitam dari bayi pada umumnya
- Pertumbuhan & perkembangan terhambat jika sering muntah-muntah
- 2-3 minggu mengalami mual, muntah, kekurangan cairan, dan tekanan darah menurun



### ANAK-ANAK

- Tampak lebih tinggi dari teman sebayanya, tapi menjadi lebih pendek saat dewasa
- Muncul tanda pubertas lebih cepat
- Tubuh menjadi lebih maskulin



### ANAK-ANAK

- Tampak lebih tinggi dari teman sebayanya, tapi menjadi lebih pendek saat dewasa
- Muncul tanda pubertas lebih cepat



baik pada laki-laki maupun perempuan pada tipe kehilangan garam bisa menimbulkan kegawatan bahkan kematian

# Kemungkinan apa yang akan terjadi jika HAK tidak terdeteksi dini ATAU pasien tidak minum obat secara teratur?

## Perempuan

### REMAJA

- Pubertas dini
- Suara berubah lebih besar seperti anak laki-laki
- Haid/datang bulan terganggu
- Timbul banyak jerawat & kulit semakin menghitam
- Tumbuh kumis
- Buah dada terhambat perkembangannya



## Laki-laki

### REMAJA

- Pubertas dini
- Timbul banyak jerawat & Kulit semakin menghitam



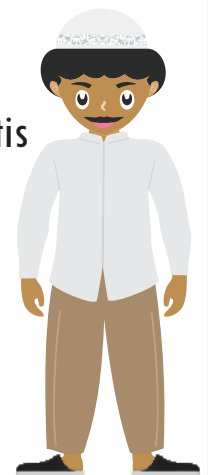
### DEWASA

- Mengganggu kesuburan
- Mengganggu haid/ datang bulan
- Kulit menghitam
- Tubuh pendek



### DEWASA

- Kulit menghitam
- Tubuh pendek
- Dapat terkena tumor testis





**DALAM KEADAAN DARURAT  
HUBUNGI DOKTER ANDA**

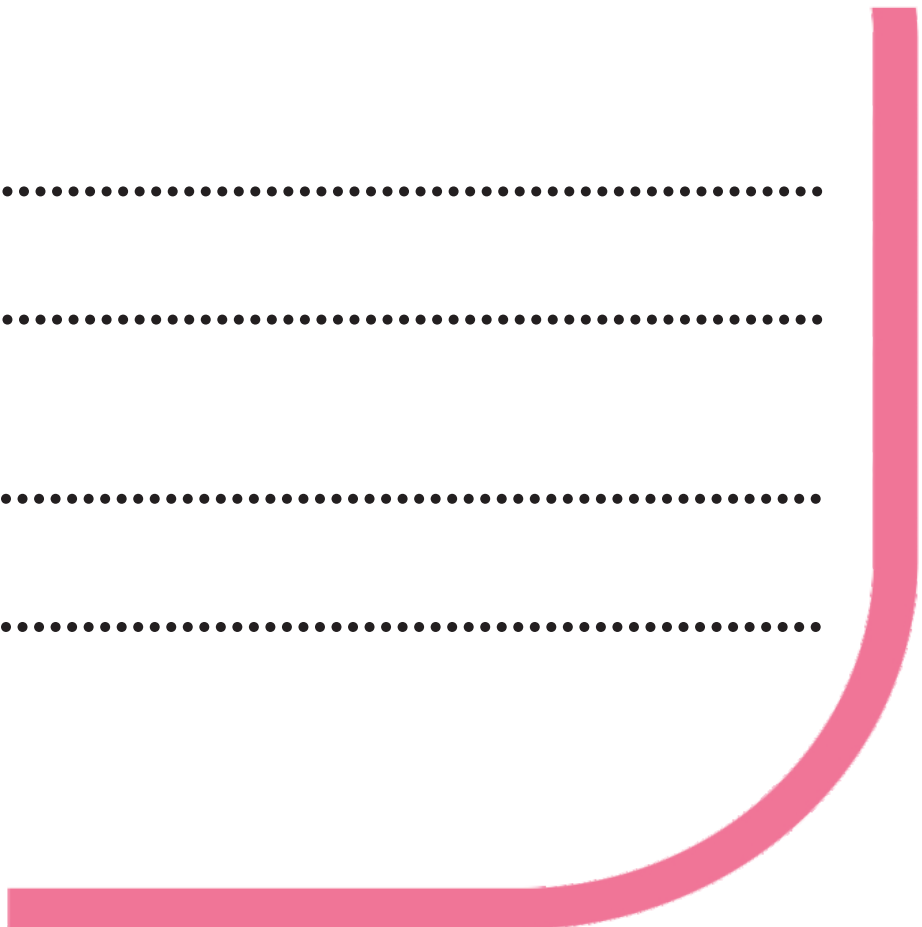


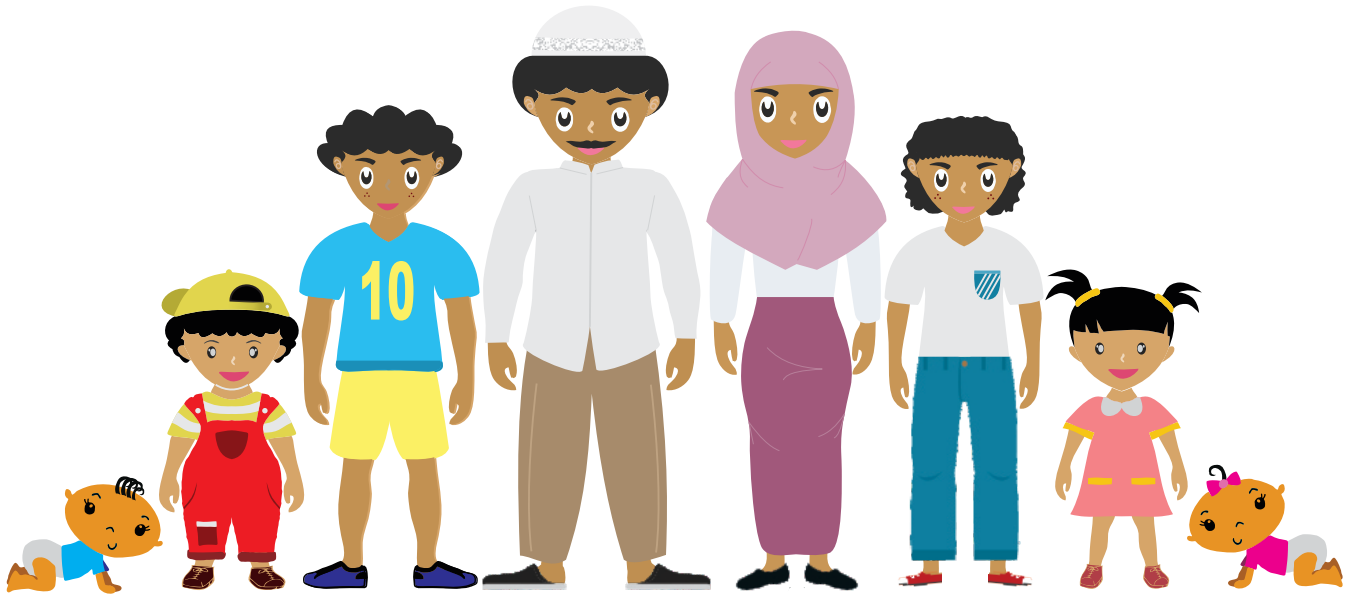
Nama :.....

No. Telp. :.....

Nama :.....

No. Telp. :.....





*Anak dengan HAK dapat  
bertumbuh dan berkembang dengan baik  
apabila diberikan pengobatan secara  
tepat dan teratur*









**BACAAN UNTUK ORANGTUA**  
**MENGENAL**  
**Hiperplasia Adrenal Kongenital**  
*(Congenital Adrenal Hyperplasia)*



UNDIP PRESS  
UNIVERSITAS DIPONEGORO  
SEMARANG