



## DAFTAR ISI

HALAMAN PENGESAHAN .....	ii
SURAT PERNYATAAN.....	ii
PENGAJUAN KASUS PANJANG.....	iii
KATA PENGANTAR .....	iv
DAFTAR ISI .....	v
DAFTAR TABEL .....	vii
DAFTAR GAMBAR .....	viii
DAFTAR SINGKATAN .....	ix
ABSTRAK .....	x
ABSTRACT .....	xi
BAB I PENDAHULUAN .....	1
1.1. Latar Belakang.....	1
1.2. Alasan Pemilihan Kasus Panjang .....	2
1.3. Tujuan pengamatan.....	3
1.4. Manfaat yang diharapkan .....	3
BAB II DESKRIPSI KASUS SINGKAT .....	5
2.1. Identitas Pasien .....	5
2.2. Deskripsi Kasus Secara Singkat .....	5
BAB III TINJAUAN PUSTAKA.....	9
3.1. Pengertian Hipopituitari .....	9
3.2. Epidemiologi .....	9
3.3. Etiologi .....	9
3.4. Manifestasi Klinis .....	11
3.5. Tata Laksana.....	11
3.6. Prognosis .....	21
BAB IV KERANGKA TEORETIS DAN KONSEPTUAL KASUS PANJANG ...	
4.1. Kerangka teori .....	22
4.2. Kerangka konseptual.....	23
BAB V METODE DAN PELAKSANAAN PENGAMATAN DAN INTERVENSI.....	
5.1. Metode pengamatan .....	25
5.2. Subjek pengamatan .....	25
5.3. Waktu Pengamatan .....	25
5.4. Variabel .....	25
5.4.1. Variabel berhubungan dengan MPHD.....	25



5.4.2.	Faktor prognostik.....	28
5.5.	Rencana Pengamatan dan Intervensi .....	30
5.5.1.	Pengamatan .....	30
5.5.2.	Intervensi.....	30
BAB VI RENCANA ANALISIS DATA.....		31
BAB VII HASIL DAN PEMBAHASAN .....		31
7.1.	Hasil Pengamatan .....	32
7.2.	Intervensi Levo-thyroxine, hidrokortison, injeksi testosteron, edukasi kepatuhan terapi, dan pendampingan dokter dan psikolog anak.....	35
7.3.	Pengaruh intervensi Levo-thyroxine, hidrokortison, injeksi testosteron terhadap luaran klinis .....	37
BAB VIII SIMPULAN DAN SARAN .....		50
DAFTAR PUSTAKA .....		51
LAMPIRAN.....		61

## DAFTAR TABEL

Tabel 1. Manajemen Terapi yang Telah Diberikan. ....	7
Tabel 2. Luaran Setelah Intervensi Pertama.....	8
Tabel 3. Etiologi Hipopituitarisme. ....	11
Tabel 4. Manifestasi Klinis Hipopituitari.....	12
Tabel 6. Manifestasi Klinis Defisiensi Androgen pada Pria .....	13
Tabel 7. Jadwal Pelaksanaan Kegiatan.....	25
Tabel 8. Rencana Pengamatan, intervensi dan evaluasi.....	30
Tabel 9. Rangkaian Hasil Pengamatan Variabel-variabel pada Pasien MPHD...32	
Tabel 10. Permasalahan pada Intervensi yang Diberikan Selama Pengamatan...35	
Tabel 11. Pemantauan Efek Samping Terapi.....	45
Tabel 12. Rincian Variabel dan Luaran Selama Pengamatan.....	47



## DAFTAR GAMBAR

Gambar 1. Regulasi Hormon Reproduksi pada laki-laki.....	14
Gambar 2. Kerangka teoritis.....	22
Gambar 3. Kerangka konseptual.....	23
Gambar 4. Grafik Monitoring Volume Testis dan SPL.....	40
Gambar 5. Grafik Monitoring Tinggi Badan.....	41
Gambar 6. Grafik Monitoring TSH dan FT4.....	42
Gambar 7. Grafik Monitoring Kadar Kortisol Pagi.....	43



*PRL prolactin;*

*PSA prostate specific antigen;*

*QoL quality of life;*

*r-hGH recombinant human growth hormone;*

*SAI central or secondary adrenal insufficiency;*

*SC subcutaneously;*

*SDS standard deviation score;*

*SHG secondary hypogonadism;*

*SHT secondary hypothyroidism;*

*TBG thyroid-binding globulin;*

*TSH thyroid-stimulating hormone;*

*UFC urinary free cortisol;*

*ULN upper limit of normal;*

*11-HSD1 enzyme 11-hydroxysteroid dehydrogenase*

## **BAB I**

### **PENDAHULUAN**

#### **1.1. Latar Belakang**

Pituitari berasal dari kata “pituita” yang artinya lendir atau sekret kental. Sedangkan hipofisis berasal dari kata “hypo” yang artinya di bawah, dan “physis” yang artinya tumbuh, sehingga pituitary (hipofisis) diartikan sebagai suatu kelenjar kompleks yang mensekresi hormon peptida, yang mempengaruhi hampir seluruh fungsi tubuh, dan sekresinya dikontrol oleh hipotalamus.<sup>1</sup>

Hipopituitari mengacu pada kegagalan parsial atau total hormon hipofisis anterior dan atau posterior. Penyebab hipopituitari bisa kongenital sejak diferensiasi sel hipofisis atau hipotalamus saat janin, atau hipopituitari didapat yang disebabkan oleh lesi masa, radiasi dan pembedahan, trauma, infiltratif ataupun imunologi.<sup>1,2</sup> Manifestasi klinis hipopituitari tergantung pada tingkat dan derajat keparahan defisiensi hormon, durasi penyakit serta onset. Hipopituitari yang muncul pada masa kanak-kanak memiliki dampak pada semua aspek perkembangan somatik dan efek patofisiologi dari defisiensi hormon yang spesifik.<sup>1</sup>

Manajemen utama hipopituitarisme pada prinsipnya adalah dengan penggantian hormon target yang kurang. Namun dalam praktiknya, terapi hormonal ini relatif rumit dan membutuhkan pemantauan ketat pasien dan penyesuaian dosis yang tepat. Selain itu perlu diperhatikan skrining rutin defisiensi hormon hipofisis baru, pemantauan terhadap penyebab yang mendasarinya dan pemantauan serta penatalaksanaan akibat hipopituitarisme yang lainnya.<sup>2</sup> Bagaimanapun, *Childhood Onset Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (COMPHD) memiliki dampak pada semua aspek perkembangan somatik, efek patofisiologi dari defisiensi hormon yang spesifik, dan gangguan akan berlangsung seumur hidup. Dimana kondisi itu akan menyebabkan berbagai masalah medis, terapi jangka panjang, serta permasalahan psikososial yang akan sangat mempengaruhi kualitas hidup anak. Sehingga peran serta semua pihak



sangat diperlukan dalam manajemen *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (MPHD) secara menyeluruh dan berkelanjutan.

## **1.2. Alasan Pemilihan Kasus Panjang dan Masalah yang Dihadapi**

Pasien yang diamati pada kasus panjang ini adalah anak laki – laki, usia saat ini 17 tahun yang didiagnosis dengan *Multiple Pituitary Hormone Deficiency*. Kasus ini menjadi ”spesial” karena pasien ini mengalami defisiensi beberapa hormon pituitari, yaitu defisiensi Growth hormon, defisiensi kortisol, defisiensi FSH-LH (gonadotropin), defisiensi testosteron dan hipotiroid, yang menyebabkan gangguan yang kompleks. Manifestasi klinis pada pasien ini berupa *short stature*, *delay puberty*, gangguan maturitas seksual (mikropenis, mikrotestis), undescendencus testis. Dimana kondisi diatas mempengaruhi kualitas hidup anak baik dari segi medis, psikologis, maupun sosial.

Saat ini pasien sudah mendapatkan terapi Levothyroxine, hidrokortison, injeksi testosteron dan injeksi *Growth Hormone*. Namun karena pengobatan jangka panjang, sering kali anak merasa bosan, terutama injeksi *growth hormone*. Dimana injeksi harian *growth hormone* ini menimbulkan rasa tidak nyaman dan nyeri pada anak yang menyebabkan kepatuhan terapi (*compliance*) yang buruk, sehingga perlu adanya pendampingan untuk memperbaiki *compliance* tersebut. Selain *compliance* yang buruk, injeksi *growth hormone* dan testosteron ini harganya terbilang mahal dan tidak selalu tersedia di farmasi, hal ini juga menjadi salah satu faktor penyebab terapi yang diberikan tidak optimal.

Pasien sebelumnya sudah mendapatkan pendampingan terkait manajemen *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (MPHD) oleh pengamat pertama (Juni 2017- Juni 2019), selama periode pemantauan didapatkan respon terapi yang cukup baik. Selain itu pasien berdomisili di Bantul dan orang tua pasien juga bersikap kooperatif serta rutin membawa anaknya kontrol setiap bulan ke poli endokrin anak RS Sardjito, namun *compliance* terapi pasien ini memang rendah. Hal itu menjadi pertimbangan untuk melanjutkan pemantauan pasien ini guna mencapai kualitas kehidupan yang baik pada pasien dengan *Childhood Onset*



*Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (COMPHD), baik dalam fungsi fisiologi maupun sosial.

### **1.3. Tujuan Pengamatan**

Tujuan dari pemantauan kasus panjang ini antara lain:

- 1.3.1 Melakukan pendampingan dan monitoring kepada pasien dan keluarga untuk memperbaiki *compliance* terapi
- 1.3.2 Untuk mengamati, memonitor, dan memberikan intervensi kepada pasien *Childhood Onset Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (COMPHD) secara terpadu dan menyeluruh, sehingga pasien mempunyai kualitas hidup dan prognosis yang lebih baik.
- 1.3.3 Mengamati luaran anak dengan *Childhood Onset Multiple Pituitary Hormone Deficiency* (COMPHD) yang mendapatkan *Replacement Hormone Therapy* (RHT) dan pendampingan dokter dan psikologi, dalam perbaikan medis, psikologis maupun sosial

### **1.4. Manfaat yang diharapkan**

#### **1.4.1 Bagi pasien**

Diharapkan dengan dijadikan sebagai kasus panjang, tata laksana *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* dapat dilakukan lebih komprehensif dan terpantau lebih baik, sehingga luarannya baik.

#### **1.4.2 Bagi keluarga**

Agar keluarga dapat lebih memahami dan menerima kondisi penyakit anak secara lebih baik dan ikut berperan dalam penanganan pasien untuk mencapai kualitas hidup yang baik.

#### **1.4.3 Bagi peserta PPDS**

Dapat memahami lebih dalam mengenai *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* dan tatalaksananya, baik medikamentosa maupun non-medikamentosa, serta edukasi bagi keluarga pasien.

#### **1.4.4 Bagi Rumah Sakit**

Memberikan tatalaksana yang komprehensif bagi pasien, meningkatkan mutu pelayanan Rumah Sakit





1.4.5 Bagi pasien *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* lain

Dapat memberi masukan dan berbagi pengalaman dalam usaha memberikan perawatan yang terbaik pada pasien *Multiple Pituitary Hormone Deficiency* lainnya demi kualitas hidup yang lebih baik