

## **Luaran anak dengan Hiperplasia Adrenal Kongenital**

**Arini Rahmawati, Purnomo Suryantoro, Suryono Yudha Patria**

Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan  
Keperawatan, Universitas Gadjah Mada

### **ABSTRAK**

**Latar belakang** Hiperplasia adrenal kongenital (HAK) merupakan kelainan genetik yang diturunkan secara autosomal resesif. Produksi kortisol dan aldosteron rendah serta androgen yang tinggi pada HAK menyebabkan beragam manifestasi pada pasien seperti pubertas prekoks, klitoromegali, hirsutisme, jerawat, gangguan menstruasi pada saat dewasa, serta toleransi yang rendah terhadap stress dan infeksi. Seiring dengan pertambahan usia, gejala ini akan menjadi beban psikologis bagi pasien maupun keluarganya.

**Tujuan** Untuk mengetahui luaran pada anak dengan HAK.

**Metode** Subjek yang diamati adalah perempuan usia 4 tahun 2 bulan yang telah terdiagnosis HAK pada usia 3 tahun 10 bulan. Penelitian yang dilakukan adalah penelitian observasional dengan metode prospektif selama 18 bulan (1 Juli 2016 – 31 Desember 2017). Penelitian ini mengamati perjalanan penyakit HAK, status pubertas, tumbuh kembang, serta kualitas hidup pasien HAK. Analisis data ditampilkan secara deskriptif, dilakukan dengan pengambilan data pada masing-masing luaran pemantauan. Analisis pencapaian anak dengan luaran kualitas hidup pasien dengan HAK dievaluasi dengan membandingkan data awal saat mulai pemantauan dengan data saat akhir pemantauan. Hasil akhir kemudian dibandingkan dengan target yang seharusnya tercapai.

**Hasil** Kepatuhan terapi menurun pada pertengahan hingga akhir pemantauan. Faktor ekonomi dan penolakan anak ke rumah sakit menjadi kendala utama. Ketidakpatuhan pasien terhadap terapi hidrokortison, menyebabkan gejala virilisasi bertambah pada akhir pengamatan, meliputi klitoromegali yang bertambah dari 15 mm menjadi 18 mm, mulai muncul rambut pubis dan kumis, beberapa *acne* pada wajah, dan pubertas prekoks.

**Kesimpulan** Kepatuhan pasien dalam proses pengobatan yang buruk menyebabkan perjalanan penyakit HAK, terutama tanda virilisasi memberat.

**Kata kunci:** hiperplasia adrenal kongenital, virilisasi, klitoromegali, pubertas prekoks.

## **Outcomes of children with congenital adrenal hyperplasia**

**Arini Rahmawati, Purnomo Suryantoro, Suryono Yudha Patria**

Child Health Department, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing, Universitas  
Gadjah Mada, Yogyakarta

### **ABSTRACT**

**Background** Congenital adrenal hyperplasia (CAH) is an autosomal recessive genetic disorder. Low cortisol and aldosterone production, and high androgens in CAH can cause various manifestations, such as precocious puberty, clitoromegaly, hirsutism, acne, menstruation problem, and lower toleration of stress and infection. These symptoms will become a psychological burden on the patients and her family.

**Objective** To find out the outcome in children with CAH.

**Methods** Subject was 4 years and 2 months old woman who had been diagnosed as CAH since 3 years and 10 months old. This study was an observational study using a prospective for 18 months (July 1st, 2016 – December 31st, 2017). This study evaluated the outcome of CAH. There are courses of disease, puberty status, growth, development, and quality of life. Data analysis was showed descriptively, data was taken at each monitoring of outcome. Analysis of the progress outcome was evaluated by comparing the initial data at the first of monitoring with data at the end of monitoring. The result was compared with the target that should have been achieved.

**Result** Treatment compliance decreased in the middle until the end of monitoring. Economic factors and refusal of the child to come to the hospital became the main problem. Poor compliance of hydrocortisone therapy caused increasing of virilization, increasing the size of clitoromegaly, which increased from 15 mm to 18 mm, multiple acne, pubic hair began to appear, and precocious puberty.

**Conclusion** Poor compliance of therapy of CAH leads to the poor progress of the disease, especially the sign of aggravating virilization.

**Keywords:** congenital adrenal hyperplasia, virilization, clitoromegaly, precocious puberty.