

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ
السَّلَامُ عَلَيْكُمْ وَرَحْمَةُ اللَّهِ وَبَرَكَاتُهُ

K.17.KG.B05

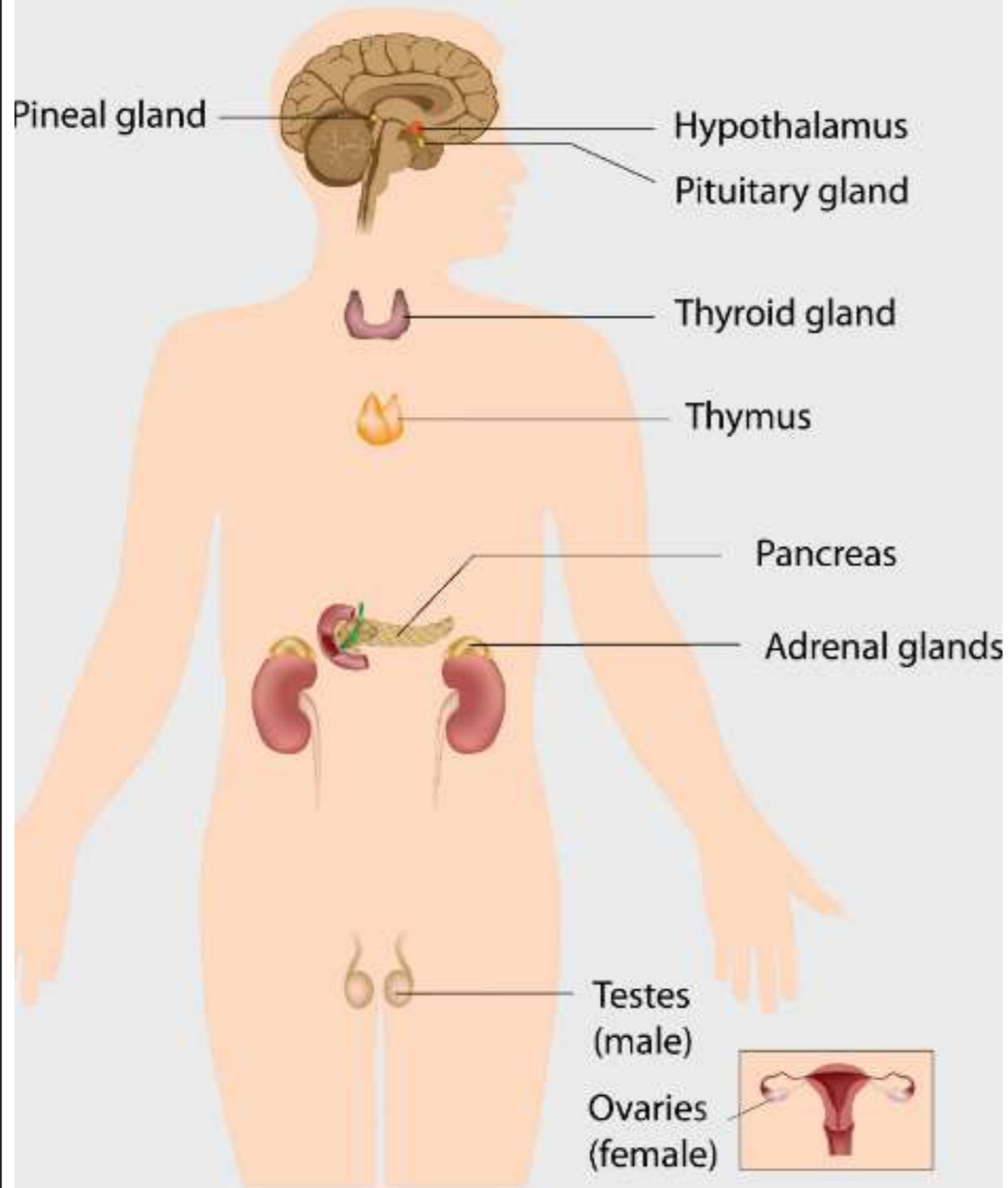
GANGGUAN TUMBUH KEMBANG DENTO-CRANIOFACIAL AKIBAT KELAINAN SISTEM ENDOKRIN (HORMON)

DRG. LIKKY TIARA ALPHIANTI, MDSC., SP.KGA

KELAINAN/ PENYAKIT SISTEM ENDOCRIN —> TUMBUH KEMBANG

- ▶ Kelenjar Pituitary
- ▶ Kelenjar Thyroid
- ▶ Kelenjar Parathyroid
- ▶ Kelenjar Adrenal

The endocrine system



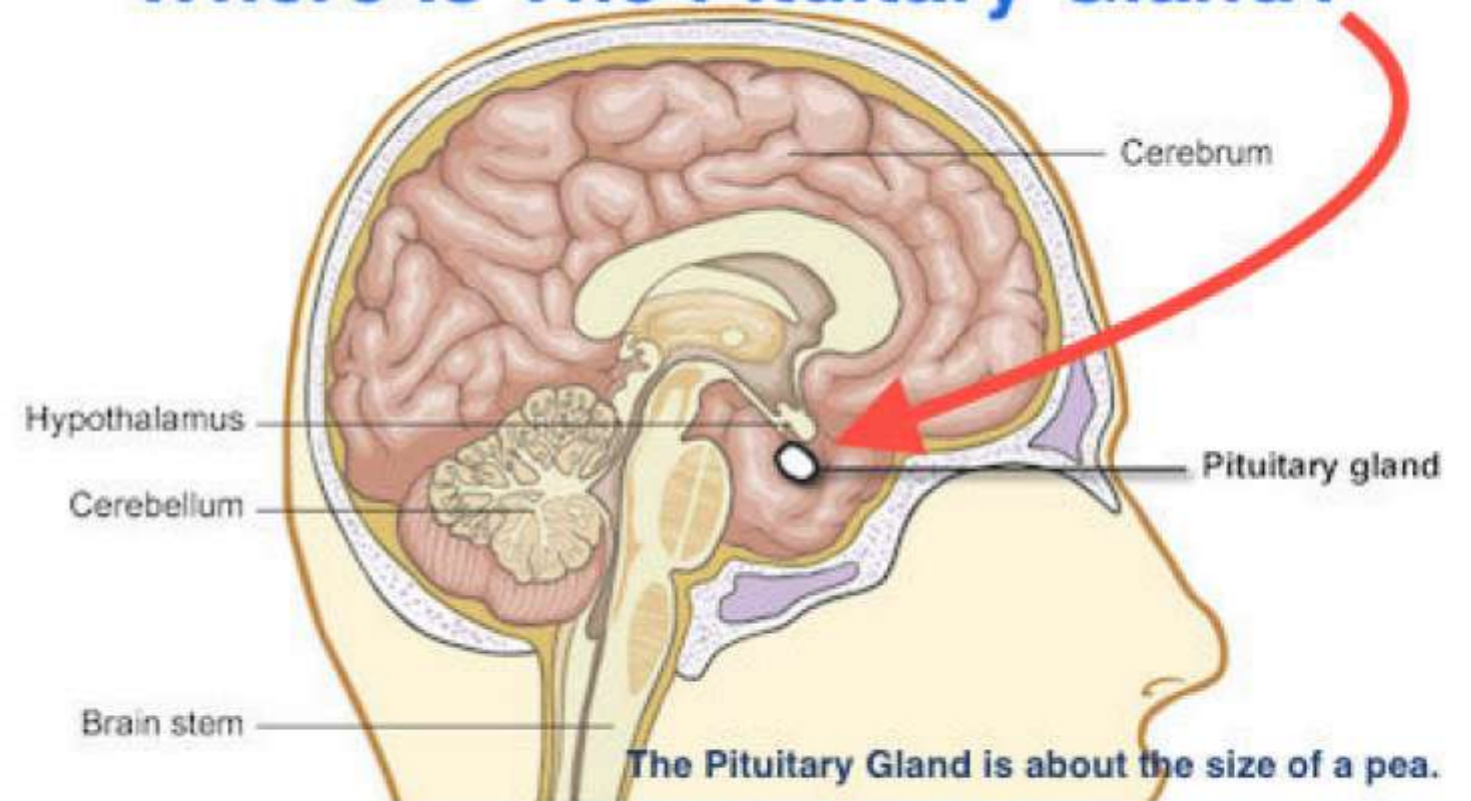
ENDOKRINOLOGI

KELENJAR PITUITARY

Kelenjar *pituitary* berukuran sebesar kacang yang posisinya berada di dasar otak-dibelakang hidung-di antara kedua telinga kiri dan kanan.

Walaupun berukuran kecil namun sekresi hormon yang dihasilkan mempengaruhi hampir ke seluruh bagian tubuh.

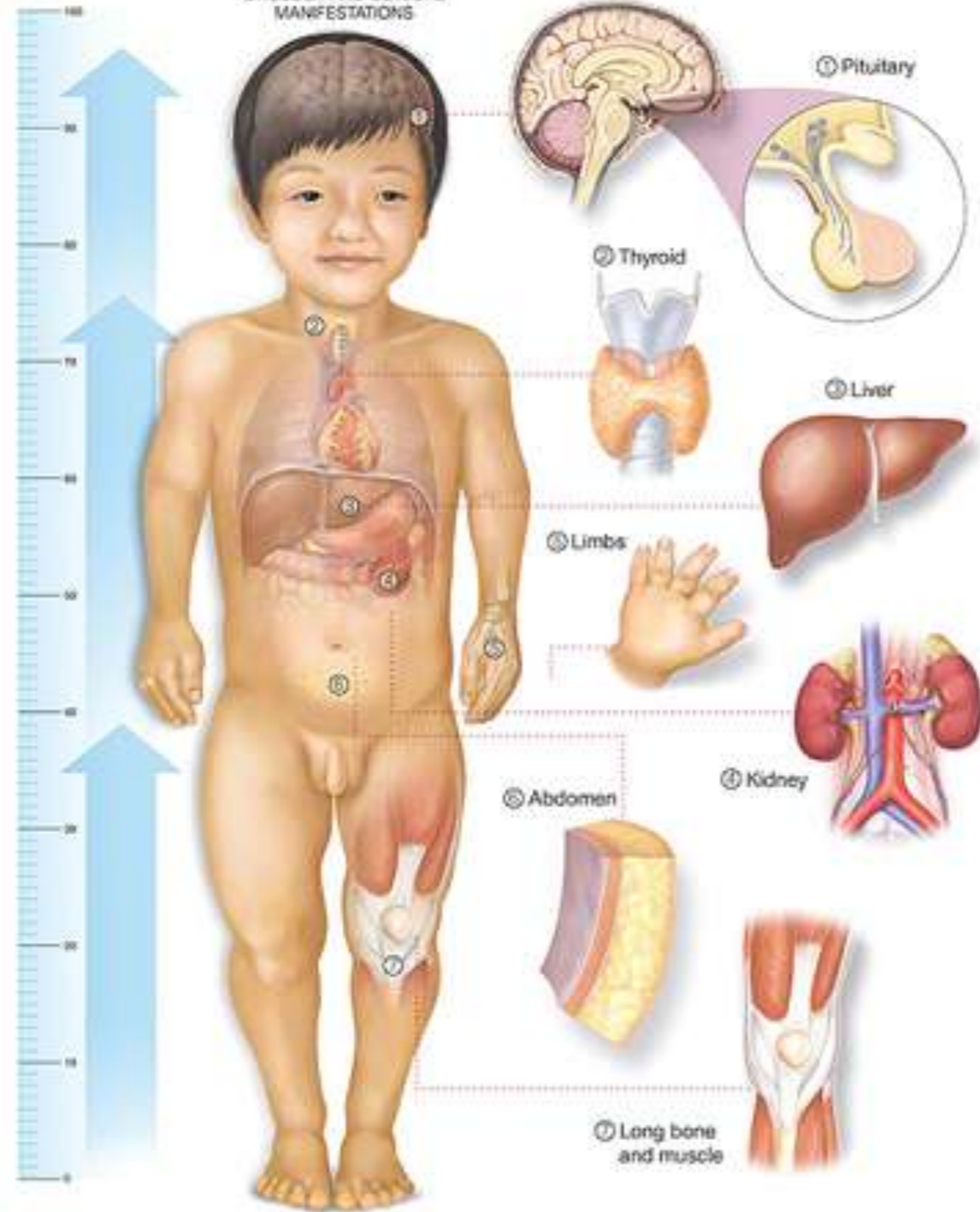
Where Is The Pituitary Gland?





SHORT STATURE (DWARFISM)

ETIOLOGY AND CLINICAL
MANIFESTATIONS



**GANGUAN TUMBUKEMB AKIBAT
KELAINAN KEL. PITUITARY :**

1. *Hypopituitarism*

GAMBARAN

Hypopituitarism merupakan kelainan yang jarang terjadi —> kelenjar *pituitary* gagal dalam memproduksi 1 atau lebih jenis hormon yang seharusnya dihasilkan atau jumlah sekresi yang dihasilkan pada tiap jenis hormon kurang.

Hypopituitarism bisa jadi bersifat diturunkan (***inherited disorders***), namun paling sering merupakan bawaan (***acquired***).

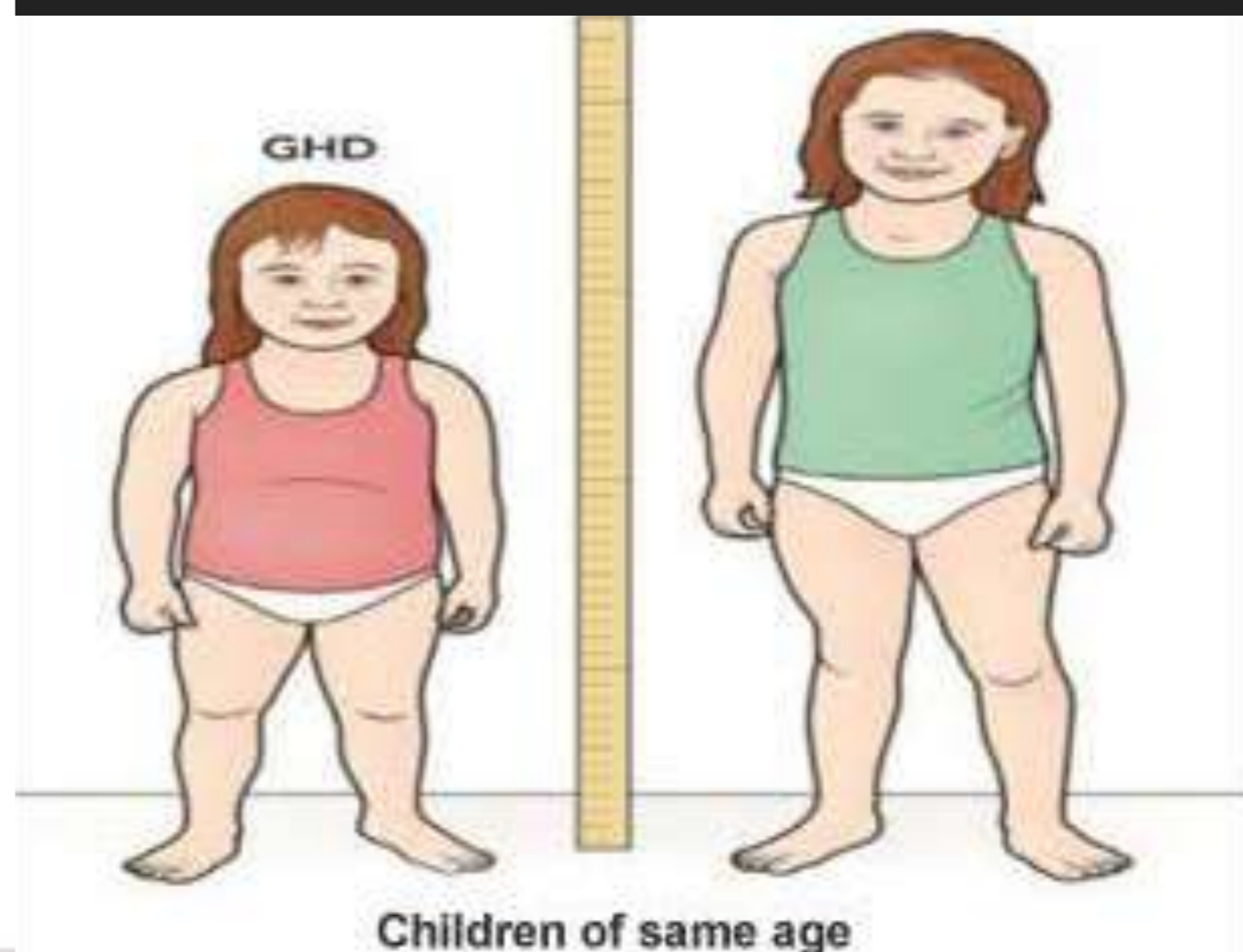
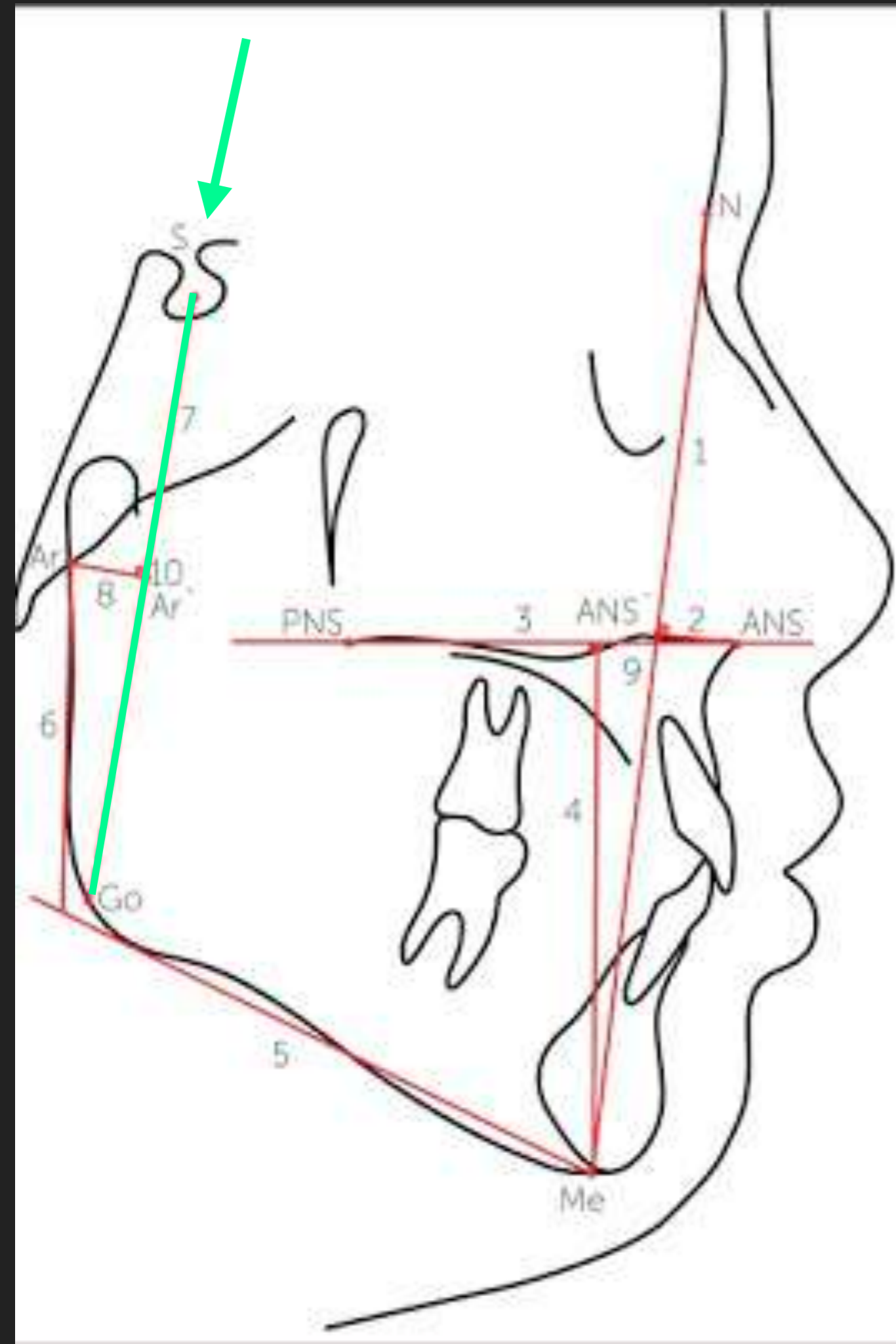
Hypopituitarism sering dipicu oleh tumor pada kelenjar *pituitary* —> makin besar ukuran tumor tsb maka akan makin menekan dan merusak jaringan kel. *pituitary*, sehingga berefek pada produksi hormon. Tumor tsb juga dapat menekan persyarafan optik (penglihatan) sehingga menyebabkan gangguan penglihatan.

HYPOPITUARY DWARFISM (KERDIL/ CEBOL)

- ▶ Akibat dari insufisiensi kel. pituitary anterior (akibat primer), baik secara idiopatik (peyebab tdk diketahui pasti) ataupun secara tidak langsung terhadap kelenjar pituitary (akibat sekunder), seperti penyakit hipotalamik (*craniopharyngioma*, infeksi, *granulomatous disease*, dan trauma)
- ▶ Biasanya terdapat defisiensi hormon pertumbuhan yang tidak berhubungan dengan kelainan2 hormon pituitary lainnya, atau disebut *isolated growth hormone deficiency* (IGHD)
- ▶ *Hypopituitarism* mempengaruhi aktivitas kelenjar adrenal shg dapat memicu hypothyroidism & meningkatkan risiko terjadinya *hypopituitary coma*.

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Penurunan ukuran tinggi wajah, terutama tinggi wajah posterior (S-Go) & pengukuran linier dasar kranium
- ▶ Pada anak2 → *open bite* disertai ciri khas wajah yang *immature/ hypopituitary facies*
- ▶ Perkembangan tulang-tulang tubuh (skeletal somatik) lebih lambat dibandingkan tulang-tulang craniofacial
- ▶ Erupsi gigi terlambat atau tidak lengkap





**GANGUAN TUMBUKEMB AKIBAT
KELAINAN KEL. PITUITARY :**

2. Hyperpituitarism

GAMBARAN

- ▶ *Gigantism* atau akromegali merupakan efek langsung (primer) dari sekresi berlebihan/ hipersekresi dari hormon yg dihasilkan oleh kel. *pituitary* dan adanya hiperplasi kel. *pituitary*
- ▶ Biasanya berhubungan dg neoplasma kel. *pituitary* → jarang terjadi pd anak2.
- ▶ Hipersekresi hormon dapat merupakan efek sekunder dari kelainan2 seperti: *hypogonadism*, *hypoadrenalism*, & *hypothyroid*

...HYPERPITUITARISM

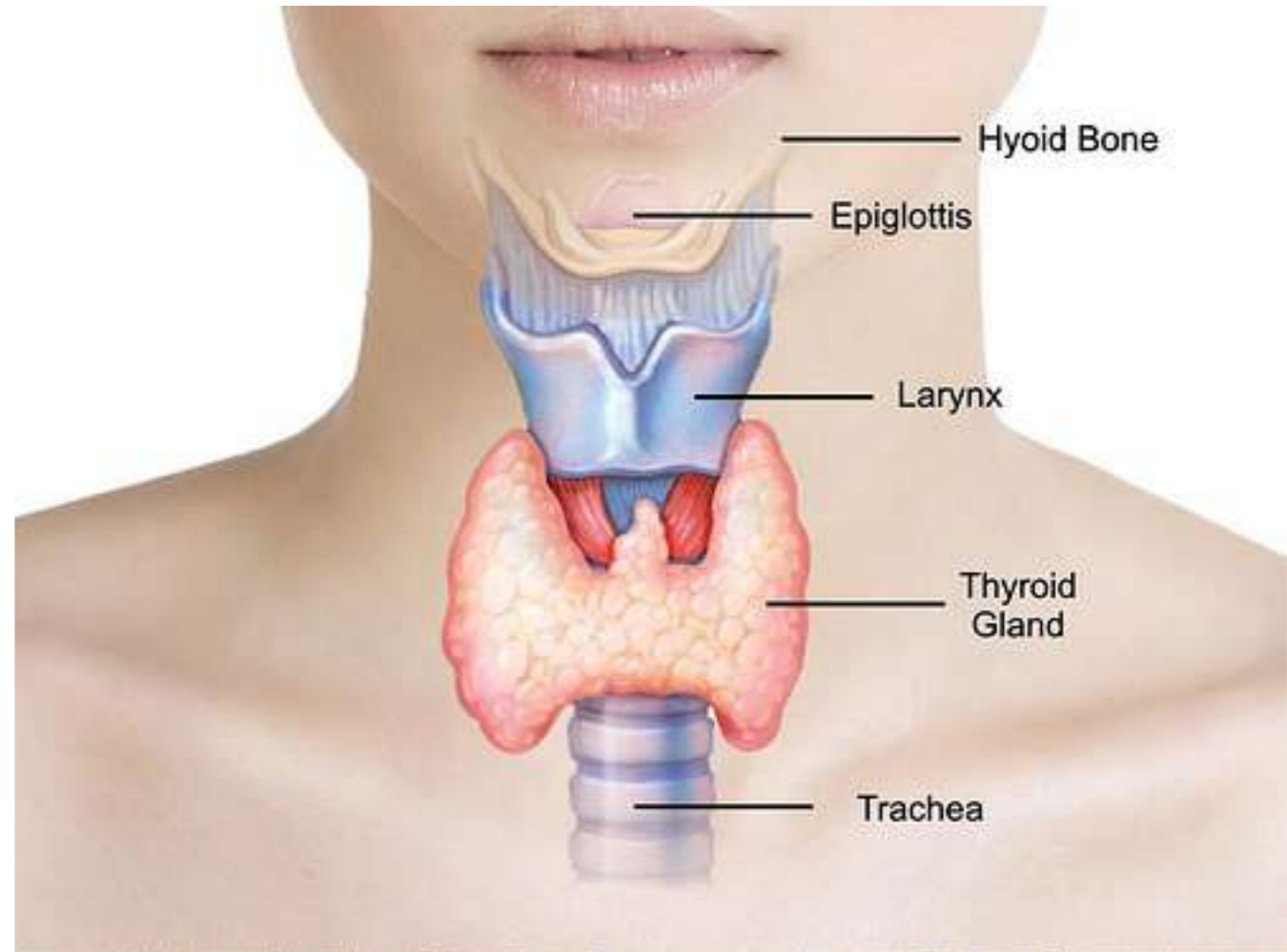
- ▶ Tingkat keparahan manifestasi pada kraniofasial tergantung pada waktu mulai (onset) dan lamanya (durasi) hipersekresi.
- ▶ Pada anak dalam tahap pertumbuhan dimana epifisis masih terbuka, hipersekresi hormon pertumbuhan (*growth hormone/ GH*) mengakibatkan seluruh skeletal mengalami pertumbuhan yang berlebihan dan pada jaringan lunak ditandai adanya peningkatan tinggi dan ukuran → *Gigantism*
- ▶ *Gigantism* → berhubungan dengan *eosinophilic adenoma*, *hypothalamic tumor* (jarang terjadi)
- ▶ Akromegali → hipersekresi yang terjadi pada masa kanak-kanak menjelang remaja dimana epifisis sudah menutup sempurna, terjadi pembesaran bagian-bagian distal tubuh (jari2 tangan dan kaki), terjadi sedikit peningkatan tinggi badan

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Perkembangan tulang kraniofasial akan dewasa sebelum waktunya (*precocious*) & dan mengalami percepatan
- ▶ *Prognathism*
- ▶ Perkembangan dan erupsi gigi mengalami percepatan
- ▶ *Enlarged crenated tongue* & fitur wajah kasar
- ▶ Radiografi → terdapat penebalan kranium dan tulang kortikal mandibula
- ▶ Struktur tulang → perkembangan yg berlebih tapi kualitas dan maturasi tulang buruk (*osteoporosis*) & hipersementosis akar gigi

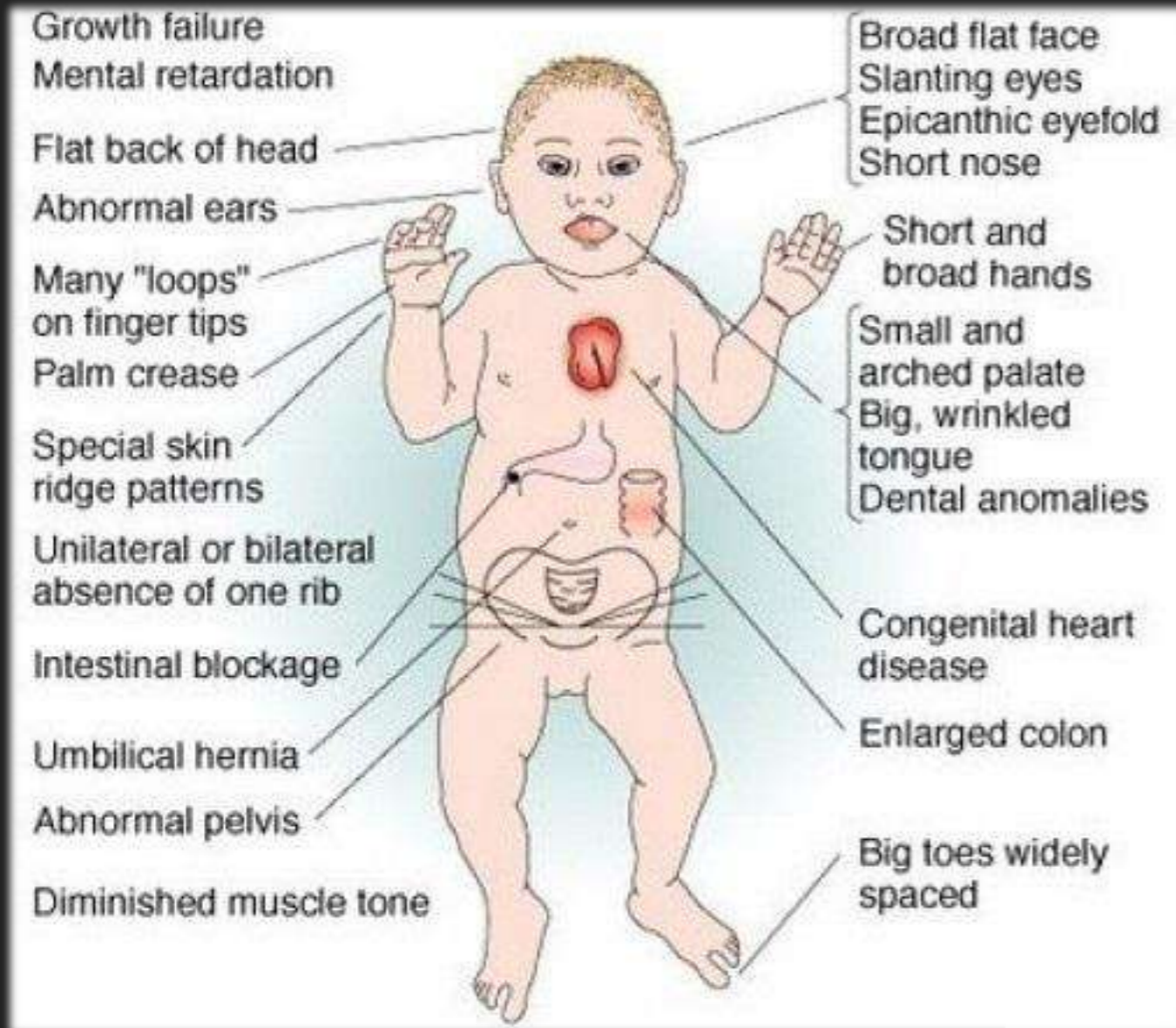
KELENJAR THYROID

Kel. thyroid merupakan organ yg berbentuk kupu-kupu pada dasar leher —> menghasilkan hormon yang berfungsi dalam kontrol metabolisme tubuh (bagaimana tubuh menggunakan energi)



Hormon dari kel. thyroid mengatur fungsi vital pada tubuh, spt :

- Pernapasan
- Detak jantung
- Sistem syaraf pusat dan perifer
- Berat badan
- Kekuatan otot
- Siklus menstruasi
- Suhu tubuh
- Kadar kolesterol



**GANGUAN TUMBKEMB
AKIBAT KELAINAN
KEL. THYROID :**

1. HYPOTHYROIDISM

GAMBARAN

- ▶ Kelainan **kongenital** (*cretinism*) or **didapat** (*juvenile myxoedema/ Hashimoto's thyroiditis*)
- ▶ Defisiensi hormon Thyroid : lebih sering merupakan akibat sekunder (tdk langsung) daripada primer (langsung) dari penyakit kel. thyroid.
- ▶ Kadang dpt dikaitkan dg insufisiensi hypothalamic &/ pituitary

CRETINISM

Dapat dikaitkan dg adanya :

- ▶ Aplasia
- ▶ Hypoplasia atau lokasi kelenjar yg ektopik/ *maldescent*
- ▶ Gangguan metabolisme kongenital
- ▶ Perkembangan sel tidak normal selama kehamilan
- ▶ Defisiensi Iod
- ▶ Idiopathic (penyebab tidak diketahui)

JUVENILE MYXOEDEMA

Multi kausa, seperti :

- ▶ Thyroidectomy
- ▶ Penyinaran (iradiasi) Thyroid
- ▶ Penyakit autoimun
- ▶ Infeksi
- ▶ Pengobatan/ medikasi

TANDA & GEJALA

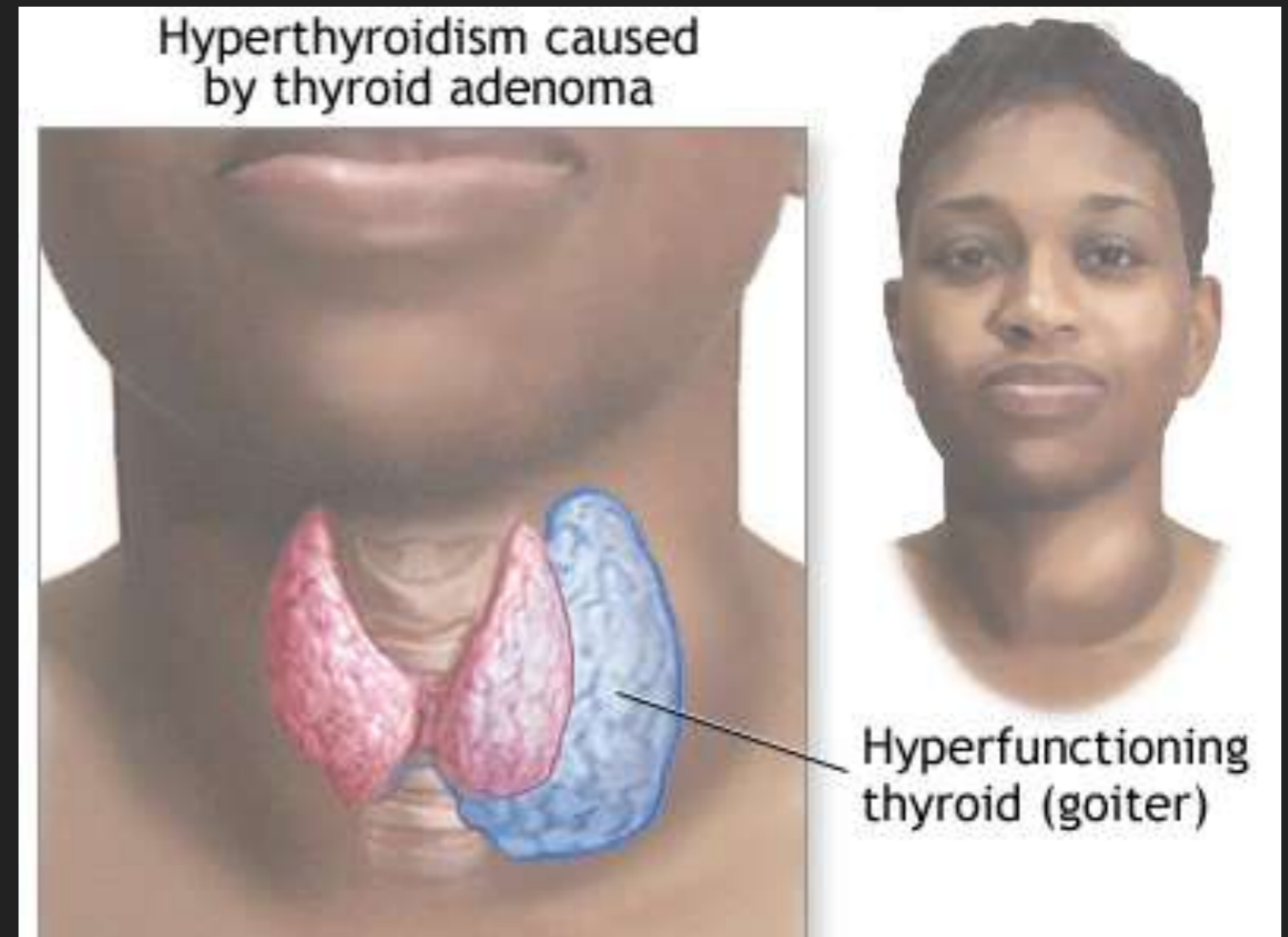
- ▶ Keterlambatan pertumbuhan somatik
- ▶ Kemampuan aktivitas fisik berkurang
- ▶ Sirkulasi menurun
- ▶ Tonus otot lemah
- ▶ Gangguan bicara
- ▶ Perkembangan mental terlambat
- ▶ Manifestasi Kraniofasial

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Penurunan ukuran tinggi vertikal wajah
- ▶ Penurunan panjang dan kelenturan dasar kranium
- ▶ Maksila protrusif
- ▶ *Open bite* dg pola wajah *immature* yang khas
- ▶ Erupsi gigi terlambat
- ▶ Jarak/ *spacing* antara gigi desidui dan permanen lebih besar dibandingkan normal
- ▶ Anomali perkembangan : *enamel hypoplasia*

GANGUAN
TUMBKEMB
AKIBAT KELAINAN
KEL. THYROID :

2. HYPERTHYROIDISM



GAMBARAN

- ▶ Etiologi : tidak dapat ditentukan
- ▶ Berhubungan dg defisiensi scr imunologis, penyakit infeksi, gangguan herediter, neoplasma.
- ▶ Paling sering : *Grave's disease* (sistem kekebalan tubuh yang seharusnya melindungi tubuh sebaliknya menyerang kelenjar tiroid/ autoimun), gondok multi nodular toksik, adenoma toksik, thyroiditis subakut

Perubahan yang berkaitan dg hyperthyroidism :

- ▶ Sistem saraf simpatik hiperaktif
- ▶ Gelisah
- ▶ Ketidakstabilan emosi
- ▶ Intoleransi thd panas
- ▶ Nafsu makan meningkat namun berat badan turun
- ▶ Insomnia
- ▶ Sering berkeringat
- ▶ Perubahan kulit, rambut, kuku
- ▶ Gangguan gastrointestinal

Hyperthyroidism + abnormal cardiovascular

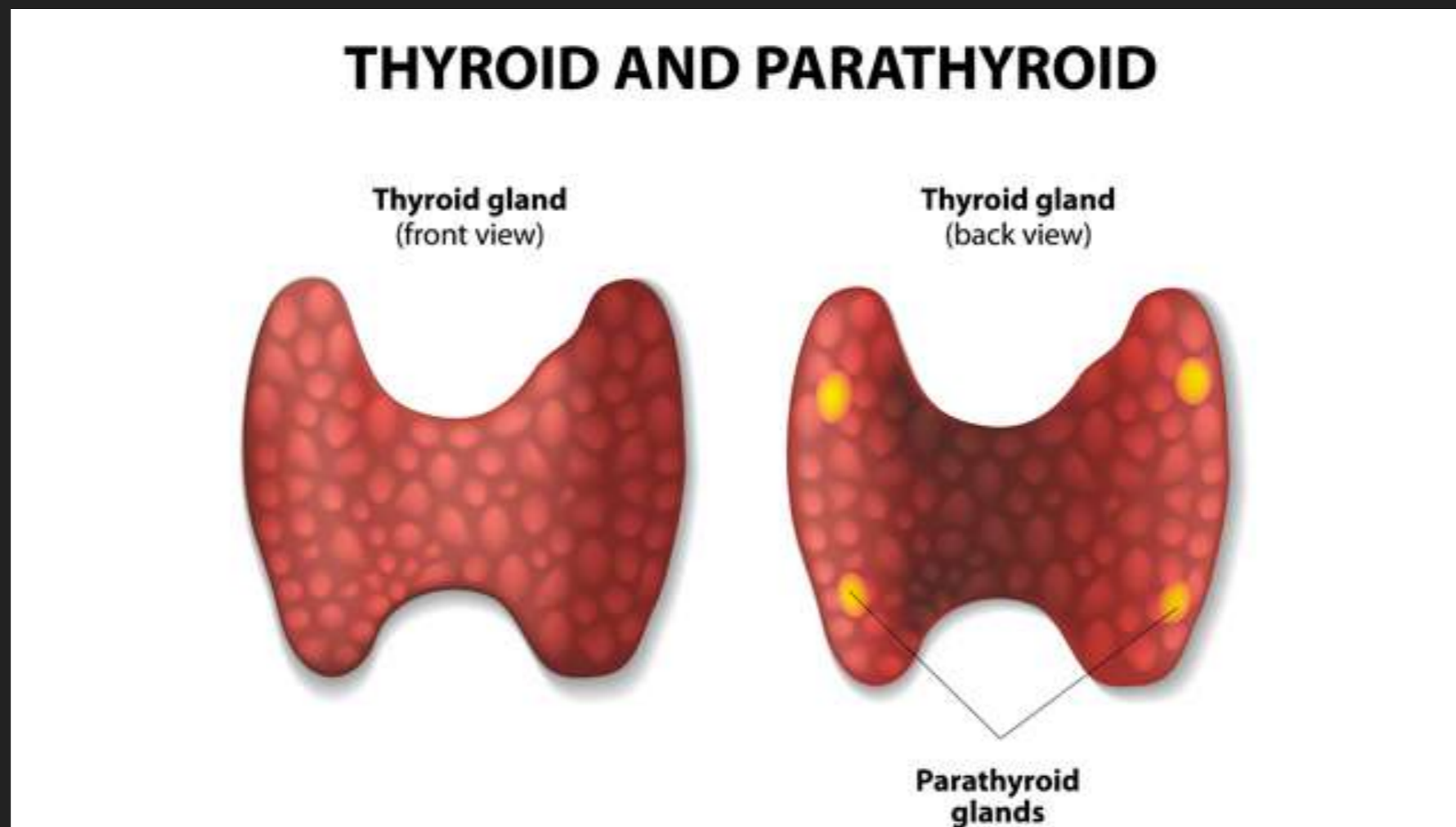
- ▶ *Eyelid lag* (pada saat bola mata menatap ke arah bawah, kelopak mata atas lambat atau tidak dapat mengikuti gerakan ke bawah) → <https://www.youtube.com/watch?v=WHOOKbVYeE0>
- ▶ Exophthalmos (bola mata tampak seperti keluar/ melotot)
- ▶ *Widening of palpebral fissures* (jarak dari kelopak mata atas dan bawah saat keduanya retraksi melebar)

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Tumbuh kembang kompleks kraniofasial dan skeletal mengalami percepatan
- ▶ Erupsi gigi dini (sebelum waktunya)
- ▶ Kerusakan periodontal & secara periodik
- ▶ Osteoporosis
- ▶ Perubahan oro-fasial yg khas : tinggi wajah meningkat, *open bite* anterior, prognasi mandibula ringan

GANGUAN TUMBUKEMB AKIBAT KELAINAN KEL. PARATHYROID :

1. HYPOPARATHYROIDISM



GAMBARAN

- ▶ Kombinasi dari bbrp simptom yang berhubungan dg produksi hormon parathyroid (PTH) yang inadkuat
- ▶ Memicu penurunan kadar kalsium (*hypocalcemia*)
- ▶ Peningkatan kadar phospor dalam darah (*hyperphosphatemia*)
- ▶ 2 jenis :
 1. Sekresi hormon parathyroid kurang
 2. Ketidakmampuan ginjal & tulang dlm merespon PTH (idiopatik)

SEKRESI HORMON PARATHYROID KURANG

Akibat dari defisiensi struktural/ fungsional :

- ▶ Kel. parathyroid → yang terjadi selama masa awal kanak2
- ▶ Parathyroidectomy → yang terjadi selama thyroidectomy
- ▶ Penyinaran
- ▶ Neoplasma
- ▶ Penyakit autoimun

KETIDAKMAMPUAN GINJAL & TUALANG DLM MRESPOND PTH (IDIOPATIK)

- ▶ **Kongenital** : lahir tanpa jaringan parathyroid

Kebanyakan penderita tidak memiliki riwayat keluarga

Bentuk yang diturunkan cenderung muncul dari gen abnormal

- ▶ **Acquired hypoparathyroidism** (didapat) : sistem imun menciptakan antibodi melawan jaringan parathyroid tissues dalam upaya untuk menolak apa yang dilihatnya sebagai jaringan asing.

Antibodi yang berikatan dengan sensor kalsium pada sel parathyroid ditemukan dalam darah pasien autoimun hypoparathyroidism. Diprediksi bahwa "trik" dg ikatan tsb membuat sel. Parathyroid merespon bahwa kadar kalsium yang terionisasi dalam darah tinggi. Menanggapi sinyal ini, **parathyroid berhenti memproduksi PTH.**

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Parastesi & spasme otot facial circumoral
- ▶ Hipoplasi enamel
- ▶ Hypodontia & anomali akar
- ▶ Erupsi gigi terlambat atau terhambat.
- ▶ Peningkatan risiko kandidiasis oral akut & kronis

**GANGUAN TUMBUKEMB
AKIBAT KELAINAN
KEL. PARATHYROID :**

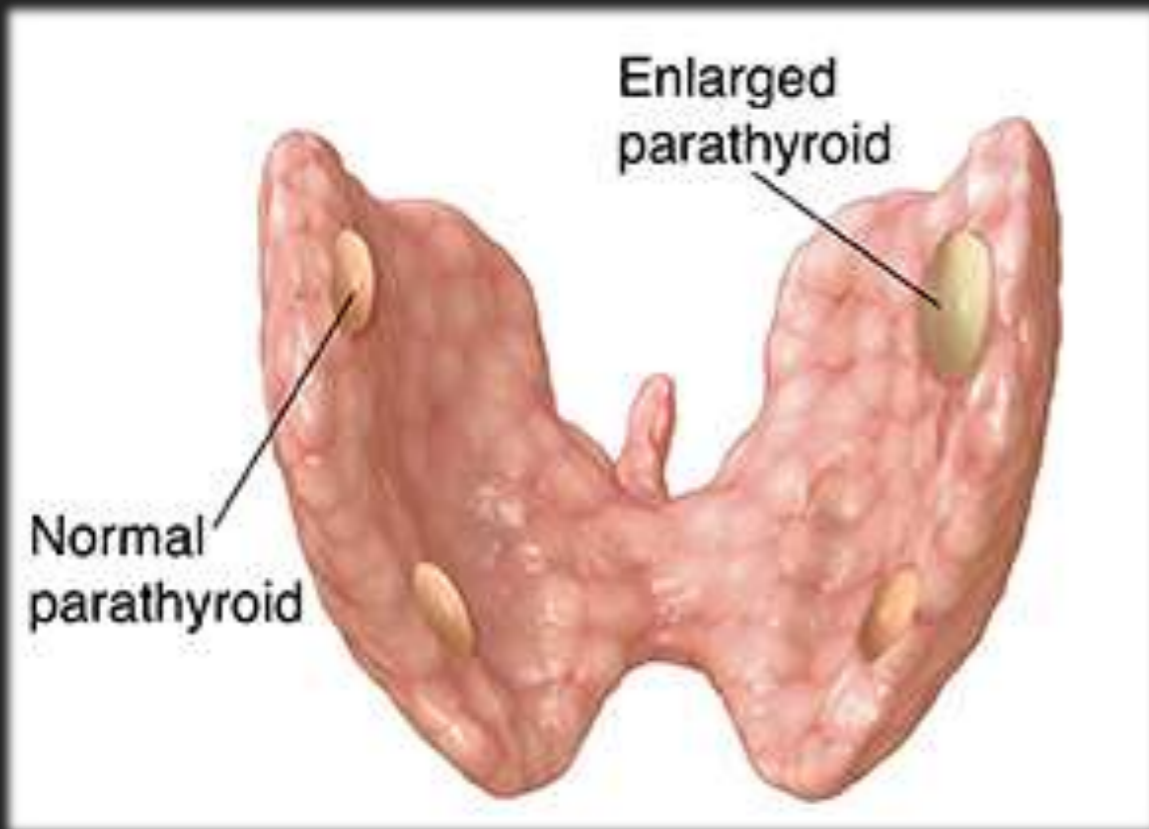
2. PSEUDOHYPOPARATHYROIDISM

GAMBARAN

- ▶ Dikenal sbg : Albright's hereditary osteodystrophy
- ▶ X-linked dominant
- ▶ Kadar hormon parathyroid adekuat namun respon pada hormon di tulang dan ginjal inadkuat
- ▶ Jika laki-laki terkena akan lebih parah tingkat kesakitannya
- ▶ Lebih sering ditemukan pada perempuan

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Wajah bundar dg leher pendek
- ▶ Erupsi gigi terlambat atau tidak lengkap
- ▶ Hipoplasia enamel
- ▶ Akar gigi pendek



GANGUAN TUMBUKEMB
AKIBAT KELAINAN KEL.
PARATHYROID :

3. HYPERPARATHYROIDISM

GAMBARAN : PENYEBAB

- 1. Produksi hormon parathyroid berlebihan → kerusakan primer pd kelenjar (adenoma, hyperplasia, hypertrophy)**
 - ▶ Hypercalcemia & hypercalcinuria
 - ▶ Otot-otot menjadi lemah
 - ▶ Gangguan gastrointestinal
 - ▶ Polyuria
 - ▶ Batu ginjal
 - ▶ Kalsifikasi jaringan lunak
 - ▶ Malformasi tulang (ostoeoporosis & osteomalacia)
 - ▶ Nyeri/ Pain

Pada bayi & anak kecil :

- ▶ Kegagalan perkembangan
- ▶ Sulit makan
- ▶ Hipotonus otot
- ▶ Retardasi mental
- ▶ Kejang
- ▶ Kebutaan

GAMBARAN : PENYEBAB

2. **Fenomena kompensasi** → hipokalsemia sehubungan

dg :

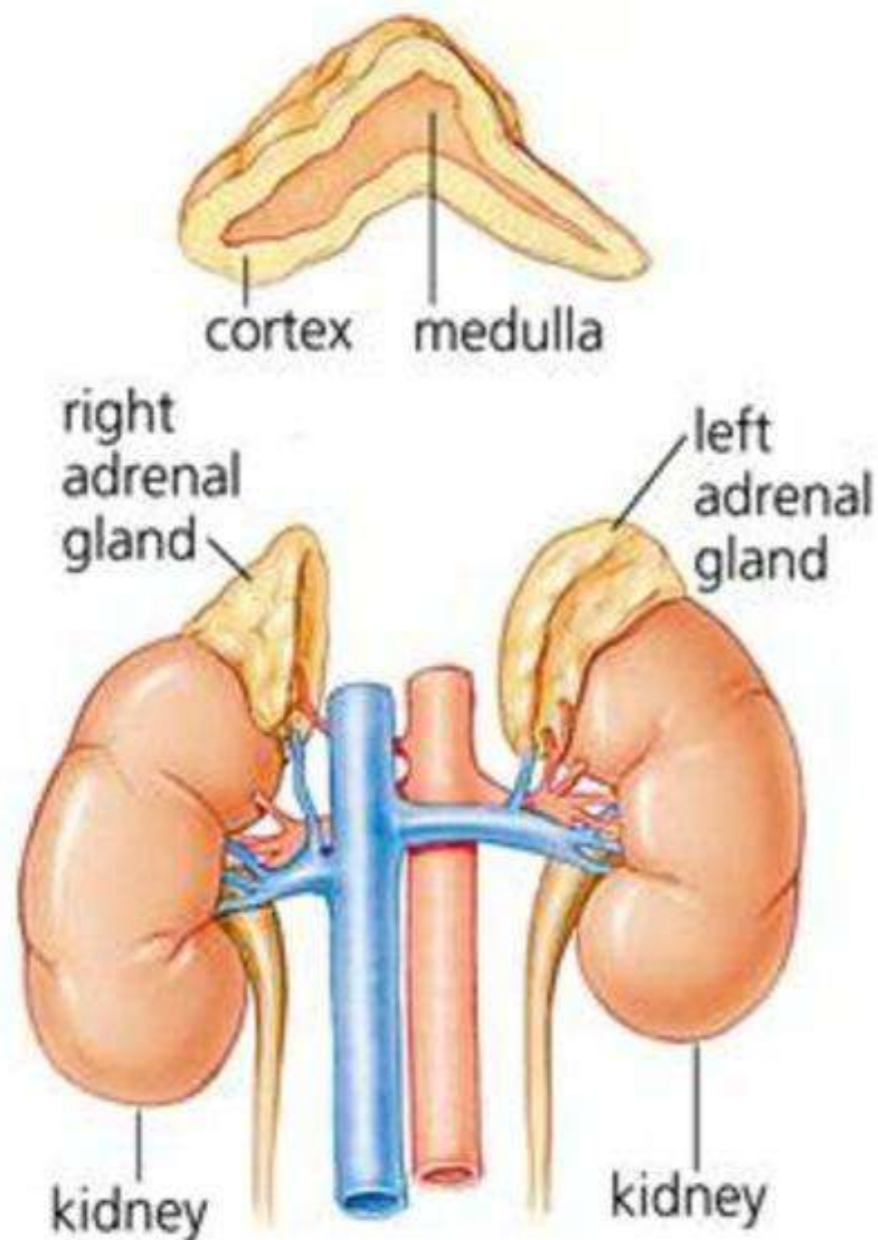
- ▶ rickets
- ▶ Penyakit ginjal kronis

AKIBAT PADA DENTO CRANIO FACIAL & DENTAL

- ▶ Peningkatan derajat kegoyangan gigi
- ▶ Maloklusi parah & gigi drifting namun tidak disertai poket periodontal patologis
- ▶ Perubahan radiografis :
 - Kalsifikasi jaringan lunak yg metastasik
 - radiolusen di periapikal
 - resorpsi akar
 - hilangnya lamina dura
 - hilangnya kepadatan radiografis (radio densitas) secara umum

KELENJAR ADRENAL

GAMBARAN : KELENJAR ADRENAL



- ▶ Kelenjar terdiri dari : **kortex & medulla**
- ▶ Adrenal corteks menghasilkan 3 hormon steroid mayor :
 - A. Glucocorticoids (cortisol)
 - B. Mineralocorticoids (aldosterone)
 - C. Sex hormones

A. GLUCOCORTICIDS

Memiliki peran penting pd metabolisme dari :

- ▶ Karbohidrat
- ▶ Lemak
- ▶ Protein
- ▶ Menstabilkan tekanan darah
- ▶ Melindungi tubuh melawan stress

B. MINERALCORTICOIDS (ALDOSTERON)

- ▶ Mempertahankan keseimbangan garam dan air pada ginjal

C. SEX HORMONES

- ▶ Melengkapi aksi steroid gonad → perkembangan karakteristik seksual & kemampuan reproduksi

GANGUAN TUMBUKEMB
AKIBAT KELAINAN KEL.
ADRENAL :

1. ADRENAL INSUFFICIENCY

GAMBARAN

- ▶ Mayor : defisiensi glucocorticoid & mineralcorticoid
- ▶ Penyakit Primer : **Addison's** disease, ciri-ciri :
 - anoreksia
 - turun berat badan
 - muntah
 - merasa ingin makan yg asin (*salt craving*)
 - mual
 - lemas
 - hiperpigmentasi kulit

GANGUAN TUMBUKEMB
AKIBAT KELAINAN KEL.
ADRENAL :

2. CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

GAMBARAN

- ▶ Defisiensi Enzimatik (21-hydroxylase)
- ▶ Manifestasi klinis :
 - kegagalan perkembangan
 - muntah
 - dehidrasi → banyak kehilangan sodium dlm urine
 - hiperkalemia

GANGUAN TUMBKEMB
AKIBAT KELAINAN KEL.
ADRENAL :

3. ADRENOCORTICAL HYPERFUNCTION

PENYEBAB

- ▶ Iatrogenik
- ▶ Perawatan sekunder thd inflamasi/ peny. Autoimun dg pemberian glucocorticoids dosis tinggi

ADRENOCORTICAL HYPERFUNCTION

- ▶ Menyebabkan sindrom dg karakteristik khas (*Cushing Synd.*)
 - kelebihan kadar hormon kortisol dalam darah
- *moon facies* (wajah bulat dan penuh akibat terbentuknya lemak ekstra di sisi wajah)
- perut buncit (*truncal obesity*)
- *hirsutism* : kondisi pada wanita yg pada wajah dan bagian tubuh lainnya ditumbuhi rambut gelap/ kasar secara berlebihan (seperti pria) yang pd kondisi normal seharusnya tidak ada/ minimal
- penyembuhan luka lambat/ buruk

SELESAI

وَالشُّكْرُ لِلَّهِ وَالْحَمْدُ لِلَّهِ وَبَرَكَاتُهُ