

**PANDUAN PRAKTIK KLINIS
IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA**

Diagnosis dan Tata Laksana Kriptorkismus



**IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA
2017**

**PANDUAN PRAKTIK KLINIS
IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA**

Diagnosis dan Tata Laksana Kriptorkismus

Penyunting

I Wayan Bikin Suryawan

Niken Prita Yati

Jose RL Batubara



**IKATAN DOKTER ANAK INDONESIA
2017**

Panduan Praktik Klinis Ikatan Dokter Anak Indonesia
Diagnosis dan Tata Laksana Kriptorkismus

Disusun oleh: Unit Kerja Koordinasi Endokrinologi
Ikatan Dokter Anak Indonesia

Hak Cipta Dilindungi Undang-Undang

Dilarang memperbanyak, mencetak, dan menerbitkan sebagian atau seluruh isi buku ini dengan cara dan bentuk apa pun juga tanpa seizin penulis dan penerbit

Copy Editor: Fenny D'Silva

Cetakan Pertama 2017

Diterbitkan oleh:

Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia

Daftar Kontributor

I Wayan Bikin Suryawan
Niken Prita Yati
Jose RL Batubara

Kata Sambutan

Ketua UKK Endokrinologi

Panduan Praktik Klinis (PPK) Ikatan Dokter Anak Indonesia mengenai Diagnosis dan Tatalaksana Kriptorkismus merupakan panduan yang akan digunakan oleh dokter spesialis anak maupun dokter spesialis anak konsultan endokrin dalam menangani pasien anak yang menderita kriptorkismus. Panduan ini perlu dibuat supaya ada keseragaman dalam mendiagnosis dan melakukan tata laksana pasien dengan kriptorkismus.

Kriptorkismus adalah kelainan kongenital testis tidak berada pada tempatnya di kantong skrotum namun masih berada dalam salurannya. Bayi yang lahir dengan kriptorkismus testis dapat turun spontan sampai usia 12 bulan namun bila sampai usia 6 bulan tidak turun, dapat dipertimbangkan pemberian hormon hCG, atau LHRH dan bila terapi hCG atau LHRH tidak berhasil dilanjutkan dengan terapi pembedahan (orchiopexy atau orchiectomy). Testis pada Kriptorkismus yang tidak diturunkan dengan segera, dapat menyebabkan infertilitas dan risiko terjadinya keganasan testis. Sehubungan dengan hal ini perlu dibuatkan PPK mengenai diagnosis dan tata laksana kriptorkismus.

Kami berharap PPK ini dapat digunakan oleh dokter spesialis anak maupun dokter spesialis anak konsultan endokrin. Dengan selesainya PPK diagnosis dan tata laksana kriptorkismus kami mengucapkan banyak terima kasih kepada tim penyusun PPK ini antara lain DR. Dr. I Wayan Bikin Suryawan, Sp.A(K), Dr. Niken Prita Yati, Sp.A(K), dan Prof DR. Dr. Jose RL Batubara, Sp.A(K), Kepada ketua umum PP IDAI beserta sekretariat PP IDAI atas dukungannya dalam pembuatan PPK ini. Kami juga mohon maaf apabila masih ada kekurangan dalam PPK ini, dan semoga PNPk ini bermanfaat untuk semua, terima kasih.

I Wayan Bikin Suryawan

Ketua UKK Endokrinologi IDAI

Kata Sambutan Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia

Kami mengucapkan selamat kepada Unit Kerja Koordinasi (UKK) Endokrinologi Ikatan Dokter Anak Indonesia (IDAI) yang telah menerbitkan 'Panduan Praktik Klinis Ikatan Dokter Anak Indonesia Diagnosis dan Tata Laksana Kriptorkismus'. Ikatan Dokter Anak Indonesia turut bertanggung jawab dalam usaha mencapai Tujuan Pembangunan Berkelanjutan (*Sustainable Development Goals*; SDGs) terkait kesehatan dan kesejahteraan anak. Seribu hari pertama kehidupan adalah salah satu upaya mencapai tujuan SDGs tersebut. Bila terjadi gangguan pada masa seribu hari pertama kehidupan ini akan berdampak pada kelangsungan hidup dan tumbuh kembang anak yang bersifat permanen dan berjangka panjang.

Salah satu gangguan adalah kriptorkismus yang merupakan suatu kelainan kongenital dan dapat menyebabkan infertilitas hingga berisiko untuk bertransformasi menjadi suatu keganasan. Pada keadaan ini penting untuk dipertimbangkan pengelolaan yang tepat. Dengan adanya panduan mengenai diagnosis dan tata laksana kriptorkismus ini diharapkan adanya keseragaman dalam menegakkan diagnosis dan memberikan tata laksana.

Kami menghimbau kepada seluruh anggota IDAI agar dapat menjadikan buku ini sebagai panduan dalam tata laksana kriptorkismus. Selamat bertugas, semoga kita selalu dapat berperan dalam menyiapkan anak Indonesia yang tumbuh sehat dan berkembang secara optimal.

Aman B. Pulungan

Ketua Umum Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia

Daftar Isi

Daftar Kontributor	iii
Kata Sambutan Ketua UKK Endokrinologi.....	v
Kata Sambutan Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia	vii
Daftar Isi	ix
Daftar Singkatan.....	x
PENDAHULUAN	1
KRITERIA DIAGNOSTIK.....	2
TATA LAKSANA	4
PEMANTAUAN	4
RINGKASAN REKOMENDASI	4
KEPUSTAKAAN	5

Daftar Singkatan

AMH	: Anti Mullerian Hormone
CGRP	: Calcitonin Gene Related Peptide
DSD	: Disorder of sex development
GFN	: Genitofemoral nerve
hCG	: Human Chorionic Gonadotropin
INSL-3	: Insulin Like 3
LGR8	: Leucine-rich repeat-containing G protein- coupled receptor 8
SIAS	: Spina Iliaca Anterior Superior
USG	: Ultrasonografi

PENDAHULUAN

Kriptorkismus merupakan kelainan kongenital satu atau kedua testis tidak berada pada posisi yang seharusnya di skrotum pada saat lahir dan tidak dapat dipindahkan secara manual ke posisi seharusnya. Pada anak lelaki baru lahir merupakan salah satu gangguan kelenjar endokrin dan gangguan genital yang sering ditemukan. Bayi prematur insiden kriptorkismus ditemukan 30%, insiden ini menurun menjadi 3-5% pada bayi yang lahir cukup bulan, kemudian pada usia 3 bulan insidennya menjadi 1-3%, dan pada usia 1 tahun insiden tinggal 0,8%. Setelah usia 3 bulan insiden kriptorkismus dapat meningkat lagi karena adanya *ascending* testis yang jumlahnya hampir seimbang dengan jumlah kriptorkismus testis kongenital.

Bayi dengan riwayat kecil masa kehamilan yang disertai kriptorkimus, penurunan spontan testis setelah lahir rendah dibandingkan dengan bayi berat lahir normal dengan kriptorkismus. Bayi lahir dengan berat badan kurang dari 900 gram angka kejadian kriptorkimus adalah 100%, angka kejadian ini menurun sesuai kenaikan berat badan lahirnya, pada bayi dengan berat badan lahir 2700-3600 gram angka kejadiannya 3%.

Kriptorkismus disebabkan oleh berbagai faktor yang menyebabkan terhambatnya proses desensus testis ke dalam skrotum. Proses desensus testis selain dipengaruhi oleh faktor mekanis juga dipengaruhi oleh beberapa hormon meliputi Anti mullerian hormone (AMH), androgen, INSL-3 (Insulin *Like* 3), estradiol, LGR8 (Leucine-rich repeat-containing G protein-coupled receptor 8), *genitofemoral nerve* (GFN), dan *calcitonin gene related peptide* (CGRP). Penyebab utama kriptorkismus adalah adanya defek sekresi androgen pada fase prenatal baik sekunder yang disebabkan oleh stimulasi gonadotropin hipofisis maupun karena rendahnya produksi gonadotropin plasenta. Pada kebanyakan kasus kriptorkismus disebabkan oleh hipogonad baik hipogonadisme primer maupun hipogonadisme sekunder, pada kasus tersebut terjadi penurunan produksi testosteron dan sekresi hormon INSL-3 yang abnormal.

Tujuh puluh persen kriptorkismus adalah teraba, sedangkan pada kriptorkimus yang tidak teraba, 30% ditemukan di daerah inguinal-krotal, 55% ditemukan di intra-abdominal, 15% tidak ditemukan atau menghilang. Diperkirakan 20-30% anak dengan kriptorkimus adalah bilateral. Tujuh puluh persen kriptorkimus dapat teraba dengan pemeriksaan fisik dan tidak

memerlukan pemeriksaan radiologi. Pemeriksaan radiologi selain kurang akurat, mahal, masalah ketersediaan alatnya, dan juga dapat memberikan hasil positif palsu. Eksplorasi bedah seperti laparaskopi atau eksplorasi secara terbuka harus dilakukan pada semua kriptorkismus yang tidak teraba baik unilateral atau bilateral. Laparaskopi diagnostik merupakan baku emas dengan sensitivitas dan spesifisitas yang tinggi.

Testis akan turun secara spontan pada usia 6 bulan kehidupan. Jika testis tetap tidak turun dalam 6 bulan (sesuai koreksi usia kehamilan) maka testis tidak akan turun secara spontan. Saat untuk koreksi orkhidopeksi adalah usia 6 bulan (sesuai koreksi usia kehamilan), selain karena setelah usia 6 bulan kemungkinan testis tidak akan turun spontan juga kemungkinan testis akan rusak jika berada diluar skrotum.

Alasan utama terapi kriptorkismus adalah karena meningkatnya risiko gangguan potensi fertilitas, keganasan pada testis, torsi dan /atau berhubungan dengan hernia inguinal. Dengan kemajuan teknik dan keahlian dokter bedah yang telah berkembang, tata laksana orkhidopeksi lebih menjadi pilihan dibandingkan dengan terapi hormonal. Beberapa penelitian memperlihatkan keberhasilan terapi hormonal hanya berkisar antara 6-21%. Standar terapi kriptorkismus di Amerika Serikat adalah orkhidopeksi atau bedah reposisi testis kedalam skrotum yang menunjukkan angka keberhasilan yang tinggi dibandingkan terapi hormonal. Penelitian menunjukkan pertumbuhan testis lebih baik jika operasi dilakukan pada usia 9 bulan dibandingkan pada usia 3 tahun. Keberhasilan relokasi testis ke dalam skrotum dapat menurunkan tetapi tidak mencegah sekuele jangka panjang infertilitas dan kanker.

KRITERIA DIAGNOSTIK

- Diagnosis kriptorkismus ditegakkan apabila testis tidak ditemukan di dalam kantong skrotum.
- Cara pemeriksaan: Tangan pemeriksa dalam kondisi hangat, anak dalam kondisi relaks dan dalam posisi duduk atau tidur terlentang serta tungkai dilipat, kemudian testis diraba mulai dari daerah *Spina Iliaca Anterior Superior* (SIAS) menyusuri inguinal ke arah kantong skrotum dengan cara *milking*.

- Diagonis berdasarkan letak testis:
 - Kriptorkismus Intraabdominal
 - Kriptorkismus Inguinal
 - Kriptorkismus Preskrotal
- Rujuk ke bagian spesialis bedah yang sesuai apabila kriptorkimus yang terjadi sejak lahir dan testis tidak turun spontan pada usia 6 bulan sesuai usia koreksi kehamilan.
- Rujuk ke bagian spesialis bedah yang sesuai, apabila kriptorkimus baru terdiagnosis (di dapat) setelah usia 6 bulan sesuai usia koreksi kehamilan.
- Tidak diperlukan pemeriksaan radiologi ultrasonografi (USG) atau pemeriksaan radiologi lainnya.
- Kriptorkismus bilateral
 - Usia kurang dari 4 bulan : periksa kadar hormon testosteron
 - Usia lebih dari 4 bulan : uji hCG untuk memeriksa kadar hormon testosteron.
 - Uji hCG: Untuk mengetahui ada tidaknya testis.
- Cara: Diberikan 1500 IU hCG IM setiap hari selama 3 hari berturut-turut. Kadar testosteron plasma diperiksa sebelum dan 24 jam setelah penyuntikan hCG yang ketiga. Bila didapatkan peningkatan kadar testosteron yang bermakna setelah penyuntikan hCG maka dapat disimpulkan adanya anorkhia.
- Konsul kebagian Endokrinologi, apabila kedua testis tidak teraba dengan fenotip lelaki untuk evaluasi kemungkinan *disorder of sex development* (DSD).
- Evaluasi kemungkinan *disorder of sex development* (DSD) jika disertai hipospadia yang berat.
- Lelaki dengan kedua testis tidak teraba yang tidak disertai hiperplasia adrenal kongenital (HAK), diperiksa kadar *Anti Mullerian Hormone* (AMH) untuk evaluasi kemungkinan anorkhia (kadar AMH rendah).
- Lelaki dengan retraktil testis, dimonitor posisi testis untuk kemungkinan sekunder *ascending* testis.

TATA LAKSANA

- Tidak diperlukan terapi hormonal untuk menurunkan testis.
- Jika tidak turun spontan dalam usia 6 bulan (sesuai koreksi umur kehamilan), dilakukan tindakan operasi pada usia < 12 bulan.
- Jika baru terdiagnosis kriptorkismus setelah usia 6 bulan harus segera dirujuk ke spesialis bedah.
- Pada anak lelaki prepubertal dengan kriptorkismus yang teraba, bagian bedah akan melakukan tindakan skrotal atau inguinal orkhidopeksi (untuk manipulasi dan fiksasi testis pada skrotum).
- Pada anak lelaki prepubertal dengan kriptorkismus yang tidak teraba, bagian bedah akan melakukan pemeriksaan dibawah anestesi untuk evaluasi ulang kemungkinan testis yang teraba. Tetapi jika tetap tidak teraba, dilakukan eksplorasi dan bila terindikasi dapat dilakukan orkhidopeksi abdominal.
- Saat eksplorasi testis yang tidak teraba, bagian bedah akan mengidentifikasi gambaran pembuluh darah testis untuk menentukan tindakan selanjutnya.
- Anak lelaki dengan kontralateral testis normal, bagian bedah akan melakukan orkhiektomi (membuang testis yang tidak turun/*undescended testis*) jika :
 - Pembuluh darah testis serta vas deferens sangat pendek.
 - Testis dismorfik atau sangat hipoplatik.
 - Usia postpubertal

PEMANTAUAN

- Pemeriksaan skrotum harus selalu dilakukan pada setiap anak lelaki yang melakukan kontrol kesehatan.
- Orang tua anak lelaki dengan riwayat kriptorkismus, perlu diingatkan risiko jangka panjang infertilitas dan risiko kanker dikemudian hari.

RINGKASAN REKOMENDASI

- Jika testis tidak turun secara spontan setelah usia 6 bulan, rujuk ke spesialis bedah yang sesuai untuk dilakukan tindakan operasi.

- Tidak perlu pemeriksaan radiologi.
- Tidak memerlukan terapi hormonal.

KEPUSTAKAAN

1. Acerini CL, Miles HL, Dunger DB, Ong KK, Hughes IA. 2009. The descriptive epidemiology of congenital and acquired cryptorchidism in a UK infant cohort. *Arch Dis Child*. 2009;94:868-72.
2. Foresta C, Zuccarello D, Garolla A, Ferlin A. Role of hormones, genes, and environment in human cryptorchidism. *Endocr Rev*. 2008;29:560-80.
3. Gapany C, Frey P, Cachat F, Gudinchet F, Jichlinski P, Meyrat BJ, et al. Management of cryptorchidism in children guidelines. *Swiss Med Wkly*. 2008;138:492-98
4. Goel P, Rawat JD, Wakhlu A, Kureel SN. Undescended testicle: An update on fertility in cryptorchid men. *Indian J Med Res*. 2015;141:163-171.
5. Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, Baskin LS, Baxter CG, Cheng EY, et al. Evaluation and treatment of cryptorchidism : AUA guideline. *J Urol*. 2014;192:337-45.
6. La vignera S, Calogero AE, Condorelli R, Marziani A, Cannizzaro MA, Lanzafame F, et al. Cryptorchidism and its long-term complications. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2009;13:351-6.
7. Ludwikowski B, González R. The controversy regarding the need for hormonal treatment in boys with unilateral cryptorchidism goes on: anreview of the literature. *Eur J Pediatr*. 2013;172:5-8.
8. Penson D, Krishnaswami S, Jules A, McPheeters ML. Effectiveness of hormonal and surgical therapies for cryptorchidism: A systematic review. *Pediatrics*. 2013;131:1897-907.
9. Ritzén EM. 2008. Undescended testes: a consensus on management. *Eur J Endocrinol*. 2008;159:S87-90.
10. Shehata, S. The undescended testis. Dipresentasikan pada Consensus in Pediatrics 2015 The 4th Global Congress for Consensus in Pediatrics and Child Health pada 19-22 Maret 2015. Dapat diakses di <http://2015.cipediatrics.org/wp-content/uploads/2015/03/Cryptorchidism-CIP-Budapest-2015-.compressed.pdf>.
11. Sijstermans K, Hack WW, Meijer RW, Van der Voort-Doedens LM. The frequency of undescended testis from birth to adulthood: a review. *Int J Androl*. 2008;31:1-11.

12. Suryawan IWB. Polimorfisme gen INSL3 dan LGR8, kadar hormon INSL3 dan estradiol Sebagai faktor risiko kriptorkismus pada anak [disertasi]. [Denpasar (Bali)]: Universitas Udayana; 2011.
13. Toppari J. Management of cryptorchidism. Dipresentasikan pada LWPES/ESPE 8th joint meeting global care in pediatric endocrinology pada 9-12 September 2009; New York, NY.
14. Virtanen HE, Toppari J. Epidemiology and pathogenesis of cryptorchidism. *Hum Reprod Update*. 2008;14: 49-58.
15. Wohlfahrt-Veje C, Boisen KA, Boas M, Damgaard IN, Kai CM, Schmidt IM, et al. Acquired cryptorchidism is frequent in infancy and childhood. *Int J Androl*. 2009;32:423-8.