

TESIS

**PERBANDINGAN AKURASI DIAGNOSTIK *RADIOGRAFI PRONE
CROSS-TABLE LATERAL VIEW* DENGAN ULTRASONOGRAFI
TRANSPERINEAL DALAM MENENTUKAN LETAK
MALFORMASI ANOREKTAL**

***COMPARISON OF DIAGNOSTIC ACCURACY OF CROSS-TABLE
LATERAL VIEW PRONE RADIOGRAPHY WITH TRANSPERINEAL
ULTRASONOGRAPHY IN DETERMINING THE LOCATION
OF ANORECTAL MALFORMATIONS***

MUHAMMAD FADHIL



**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS (SP 1)
DEPARTEMEN RADIOLOGI FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN
MAKASSAR
2023**



Optimized using
trial version
www.balesio.com

**PERBANDINGAN AKURASI DIAGNOSTIK *RADIOGRAFI PRONE
CROSS-TABLE LATERAL VIEW* DENGAN ULTRASONOGRAFI
TRANSPERINEAL DALAM MENENTUKAN LETAK
MALFORMASI ANOREKTAL**

KARYA AKHIR

Sebagai Salah Satu Syarat untuk Mencapai Gelar
Dokter Spesialis -1

Program Studi Ilmu Radiologi

Disusun dan Dianjurkan Oleh

MUHAMMAD FADHIL

Kepada

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS (SP 1)
DEPARTEMEN RADIOLOGI FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN
MAKASSAR
2023**



Optimized using
trial version
www.balesio.com

LEMBAR PENGESAHAN TUGAS AKHIR

**PERBANDINGAN AKURASI DIAGNOSTIK RADIOGRAFI PRONE
CROSS TABLE LATERAL VIEW DENGAN UTRASONOGRAFI
TRANSPERINEAL DALAM MENENTUKAN LETAK MALFORMASI
ANOREKTAL**

Disusun dan diajukan oleh :

Muhammad Fadhil

Nomor Pokok : C125201005

Telah dipertahankan di depan Panitia Ujian yang dibentuk dalam rangka
Penyelesaian Studi Program Pendidikan Dokter Spesialis Program Studi
Pendidikan Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin
pada tanggal 17 Oktober 2023
dan dinyatakan telah memenuhi syarat kelulusan

Menyetujui :

Pembimbing Utama

Pembimbing Pendamping

Prof. Dr. dr. Bachtiar Murtala., Sp.Rad (K)
NIP. 19610703 1989031 003

dr. Rafikah Rauf, M.Kes., Sp.Rad (K)
NIP. 19820525 200812 2 001

Ketua Program Studi

Dekan Fakultas

dr. Rafikah Rauf, M.Kes., Sp.Rad (K)
NIP. 19820525 200812 2 001

Prof. Dr.dr.Haerani Rasyid, M.Kes, Sp.PD-KGH, Sp.GK
NIP. 19680530 199603 2001



PERNYATAAN KEASLIAN

Yang bertanda tangan dibawah ini:

Nama : dr. Muhammad Fadhil

NIM : C125201005

Program Studi : Ilmu Radiologi

Jenjang : PPDS-1

Menyatakan dengan ini bawa tesis dengan judul "**PERBANDINGAN AKURASI DIAGNOSTIK RADIOGRAFI PRONE CROSS-TABLE LATERAL VIEW DENGAN ULTRASONOGRAFI TRANSPERINEAL DALAM MENENTUKAN LETAK MALFORMASI ANOREKTAL**" adalah karya saya sendiri dan tidak melanggar hak cipta pihak lain. Apabila di kemudian hari karya saya terbukti bahwa sebagian atau keseluruhannya adalah hasil karya orang lain yang saya pergunakan dengan cara melanggar hak cipta pihak lain maka saya bersedia menerima sanksi.

Makassar, Oktober 2023

Yang menyatakan



Dr. Muhammad Fadhil



KATA PENGANTAR

Puji syukur saya panjatkan kehadirat Allah SWT atas berkah, rahmat dan karunia-Nya sehingga saya dapat menyelesaikan karya ilmiah ini yang berjudul **“PERBANDINGAN AKURASI DIAGNOSTIK RADIOGRAFI PRONE CROSS-TABLE LATERAL VIEW DENGAN ULTRASONOGRAFI TRANSPERINEAL DALAM MENENTUKAN LETAK MALFORMASI ANOREKTAL”**. Karya akhir ini disusun sebagai tugas akhir dalam Program Studi Dokter Spesialis-1 (Sp-1) Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin. Saya menyadari bahwa penyusunan karya akhir ini masih sangat jauh dari sempurna, sehingga dengan segala kerendahan hati, saya mengharapkan kritik dan saran dari semua pihak. Banyak kendala yang dihadapi dalam rangka penyusunan karya akhir ini dapat juga selesai pada waktunya. Pada kesempatan ini pula saya ingin menyampaikan terima kasih dan penghargaan yang sebesar-besarnya kepada:

1. Prof. Dr. dr. Bachtiar Murtala, Sp. Rad (K) selaku Ketua Komisi Penasehat
2. dr. Rafikah Rauf, M. Kes., Sp. Rad (K) selaku Sekertaris Komisi Penasehat
3. Dr. dr. Andi Alfian Zainuddin, M.KM selaku Anggota Komisi Penasehat
4. dr. Ahmadwirawan, Sp. B., Sp. BA (K) selaku Anggota Komisi Penasehat
5. dr. Isriyah, M.Kes, Sp.Rad (K) selaku Anggota Komisi Penasehat

Atas segala arahan, bimbingan, dan bantuan yang telah diberikan mulai dari pengembangan minat terhadap permasalahan, pelaksanaan selama penelitian, hingga penyusunan dan penulisan sampai dengan selesainya karya akhir ini. Serta ucapan terima kasih atas segala arahan, nasehat dan bimbingan yang telah diberikan selama saya menjalani pendidikan di Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin ini.

Pada kesempatan ini pula saya ingin menyampaikan terima kasih dan penghargaan saya kepada :

1. Rektor Universitas Hasanuddin, Dekan Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin, Ketua TKP-PPDS FK Unhas, Ketua Konsentrasi PPDS Terpadu Unhas dan Direktur Program Pascasarjana Universitas Hasanuddin yang memberikan kesempatan kepada saya untuk mengikuti Program



Pendidikan Dokter Spesialis Terpadu di Bagian Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin Makassar.

2. dr. Sri Asriyani, Sp.Rad (K), M.Med.Ed selaku Kepala Bagian Departemen Radiologi Universitas Hasanuddin, dr. Rafikah Rauf, M.Kes, Sp.Rad (K) selaku Ketua Program Studi Ilmu Radiologi Universitas Hasanuddin, dr. Nur Amelia Bachtiar, MPH, Sp.Rad selaku Sekretaris Program Studi Ilmu Radiologi Universitas Hasanuddin, dr. Alia Amalia, Sp.Rad selaku Kepala Instalasi Radiologi RSPTN Universitas Hasanuddin, dr. Eny Sanre, M.Kes, Sp.Rad (K) selaku Kepala Instalasi Radiologi RSUP Dr.Wahidin Sudirohusodo, Prof. Dr. dr. Bachtiar Murtala, Sp.Rad (K), Prof. Dr.dr. Muhammad Ilyas, Sp.Rad (K), dr. Nurlaily Idris, Sp.Rad (K), dr.Luthfy Attamimi, Sp.Rad, dr. Nikmatia Latief, Sp.Rad (K), dr. Rosdiana, M.Kes, Sp.Rad (K), dr.Sri Muliati, Sp.Rad, Dr. dr. Shofiyah Latief, Sp.Rad (K), dr. Erlin Sjahril, Sp.Rad (K), dr. Suciati Damopoli, M.Kes, Sp.Rad (K), dr. St. Nasrah Aziz, Sp.Rad, dr. Isdiana Kaelan, Sp.Rad, dr. Besse Arfiana, Sp.Rad (K), dr. M. Abduh, Sp.Rad, dr. Taufiqulhidayat, Sp.Rad, dr. Zatriani, M.Kes, Sp.Rad serta seluruh pembimbing dan dosen luar biasa dalam lingkup Bagian Radiologi FK UNHAS atas arahan dan bimbingan selama saya menjalani pendidikan.
3. Direksi beserta seluruh staf RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar dan RSPTN Universitas Hasanuddin Makassar atas kesempatan yang diberikan kepada kami dalam menjalani pendidikan di rumah sakit ini.
4. Para staf Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin, staf Administrasi Bagian Radiologi FK UNHAS dan Radiografer Bagian Radiologi RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar dan RSPTN Universitas Hasanuddin Makassar atas bantuan dan kerjasamanya.
5. Terima kasih sebesar-besarnya kepada istri saya, Vera Meliyanti Sp.Pd, adik saya dr. Muhammad Hafizh, kakak saya dr. Muhammad Zaiem dan Orang tua saya yang saya sangat cintai, atas segala cinta, pengorbanan, pengertian, dorongan semangat serta doa tulus yang selama ini telah mengiringi perjalanan saya dalam menempuh Pendidikan spesialis.



1 PPDS terbaik angkatan Juli 2020 (Zida, Pricilla, Amalia, Surya dan Jddin) serta seluruh teman PPDS Radiologi lainnya yang telah banyak berikan bantuan materi, motivasi dan dukungan kepada saya selama

masa pendidikan dan penyelesaian karya akhir ini.

7. Kepada semua pihak yang tidak dapat saya sebutkan satu persatu, yang telah memberikan dukungan, bantuan dan doanya. Saya ucapkan banyak terima kasih.

Melalui kesempatan ini pula perkenankan saya mengucapkan mohon maaf sebesar-besarnya atas segala kesalahan dan kekhilafan saya baik disengaja maupun tidak kepada semua pihak selama menjalani pendidikan ini.

Saya berharap semoga karya akhir ini bermanfaat bagi kita semua dan dapat memberikan sumbangan bagi perkembangan Ilmu Radiologi di masa yang akan datang. Semoga Allah SWT senantiasa melimpahkan Rahmat dan karunia-Nya serta membalas budi baik kepada semua pihak yang telah memberikan dukungannya.

Makassar, Oktober 2023

dr Muhammad Fadhil



ABSTRAK

MUHAMMAD FADHIL *Perbandingan Akurasi Diagnostik Radiografi Prone Cross-Table Lateral View dengan Ultrasonografi Transperineal dalam Menentukan Letak Malformasi Anorektal* (bimbing oleh Bachtiar Murtala, Rafkah Itauf dan Andi Altan Zainuddin).

Malformasi anorektal (MAR) merupakan spektrum luas dan kelainan pembentukan anus dan rektum mulai dari atonosis hingga agenosis anorektal. Adapun prevalensi MAR di seluruh dunia 1 per 5000 kelahiran hidup walaupun pada beberapa wilayah tertentu ditemui lebih banyak. Pendekatan radiografi dan ultrasonografi dalam menentukan letak malformasi anorektal sangat berguna dalam membantu menentukan tindakan operasi, baik melalui limited PSARP atau dengan endostomy. Penelitian ini bertujuan menentukan perbandingan akurasi diagnostik radiografi *prone cross table lateral view* dengan ultrasonografi dalam menentukan letak malformasi anorektal. Sampel ialah semua pasien yang didiagnosis malformasi anorektal di Rumah Sakit dr. Wahidin Sudirohusodo dan Rumah Sakit Universitas Hasanuddin Makassar dari bulan Desember 2022 - Agustus 2023. Sampel sebanyak 36 pasien yang memenuhi kriteria inklusi. Uji statistik menggunakan ROC curve dan AUC untuk menentukan *cutoff* dan MAR serta dilakukan penghitungan sensitivitas, spesifitas, NPV, dan PPV. Hasil penelitian menunjukkan bahwa untuk radiografi didapatkan nilai sensitivitas 100%, spesifisitas 85,7%, nilai prediksi positif (NPV) 97%, nilai prediksi negatif (NVP) 100% dan akurasi 96%. Dapat disimpulkan bahwa akurasi diagnostik radiografi *prone cross-table lateral view* sebanding dengan ultrasonografi transperineal dalam menentukan letak malformasi anorektal.

Kata kunci: malformasi anorektal, radiografi, *prone cross-table lateral view* ultrasonografi, transperineal



ABSTRACT

MUHAMMAD FADHIL. *A Comparison between Diagnostic Accuracy of Prone Cross-Table Lateral View Radiographs and Transferential Ultrasonography in Determining the Location of Anorectal Malformations* (supervised by Bachtiar Murtala, Rafikah Rauf, and Andi Alfian Zainuddin)

Anorectal malformations (MAR) are a broad spectrum of anomalies in the formation of the anus and rectum ranging from stenosis to anorectal agenesis. The worldwide prevalence of MAR is 1 per 5000 live births although it is more common in some regions. Radiographic and ultrasonographic approaches in determining the location of anorectal malformations are very useful in helping to determine the surgical action either through limited PSARP or with colostomy. This study aims to determine the comparison of diagnostic accuracy of prone cross table lateral view radiography with ultrasonography in determining the location of anorectal malformations. The research sample was all patients diagnosed with anorectal malformation at Dr. Wahidin Sudirohusodo Hospital and Hasanuddin University Hospital of Makassar from December 2022 to August 2023 with a total sample of 35 samples that met the inclusion criteria. Statistical tests used ROC curve and AUC to determine the cutoff of MAR and calculation of sensitivity, specificity, NPV, and PPV. In this study for radiography, a sensitivity value of 100%, specificity of 85.7%, positive predictive value (PPV) 97%, negative predictive value (NPV) 100% and accuracy 96% are obtained. For ultrasonography, a sensitivity value of 100%, specificity of 85.7%, positive predictive value (PPV) 97%, negative predictive value (NPV) 100% and accuracy 96% are obtained. It is concluded that the diagnostic accuracy of prone cross-table lateral view radiography is comparable to transferential ultrasonography in determining the location of anorectal malformations.

Keywords: anorectal malformation, prone cross-table lateral view radiography, transferential ultrasonography



DAFTAR ISI

BAB I	PENDAHULUAN	
1.1	Latar belakang.....	1
1.2	Rumusan masalah.....	3
1.3	Tujuan penelitian.....	3
1.4	Hipotesa penelitian.....	4
1.5	Manfaat penelitian.....	4
BAB II.	TINJAUAN PUSTAKA	5
2.1	Embriologi dan anatomi.....	5
2.2	Definisi malformasi anorektal.....	8
2.3	Etiologi.....	8
2.4	Patofisiologi.....	9
2.5	Klasifikasi.....	11
2.6	Gambaran klinis dan pemeriksaan fisik.....	14
2.7	Diagnosis malformasi anorektal.....	15
2.8	Diagnosis prenatal.....	16
2.9	Pemeriksaan radiologi.....	17
2.10	Penatalaksanaan.....	26
BAB III	KERANGKA PENELITIAN	29
3.1	Kerangka teori	30
3.2	Kerangka Konsep	33
BAB VI	METODOLOGI PENELITIAN	31
4.1	Desain penelitian.....	31
4.2	Tempat dan waktu penelitian.....	31
4.3	Populasi.....	31
4.4	Sample penelitian dan cara pengambilan sampel.....	31
4.5	Perkiraan besaran sampel.....	31
4.6	Kriteria inklusi dan eksklusi.....	32
4.7	Prosedur penelitian.....	32
8	Variable penelitian.....	33
9	Definisi operasional.....	34
0	Pengolahan dan Analisa data.....	35



4.11	Alur penelitian.....	36
BAB V	HASIL DAN PEMBAHASAN.....	37
BAB VI	KESIMPULAN DAN SARAN.....	52
	DAFTAR PUSTAKA	53



DAFTAR TABEL

Nomor urut	Halaman
1. Klasifikasi wingspread	11
2. Klasifikasi pen	12
3. Klasifikasi krickenbeck	12
4. Karakteristik responden	37
5. Letak malformasi menurut radiografi dan USG	38
6. Letak malformasi menurut letak ketinggian	39
7. Jenis operasi yang dilakukan pada pasien MAR	40
8. Hasil pengujian normalitas data	40
9. Hasil uji perbedaan diagnostik radiografi prone cross-table Lateral view dengan ultrasonografi transperineal dalam menentukan letak MAR (uji t dependen)	41
10. Hasil crosstab corelasi antara letak malformasi radiografi dengan hasil operasi	42
11. Hasil crosstab corelasi antara letak malformasi ultrasonografi dengan hasil operasi	43
12. Hasil pengujian Receiver Operating Characteristic (ROC)	44



DAFTAR GRAFIK

Nomor urut	Halaman
1. Hasil crosstab corelasi antara letak malformasi radiografi dengan hasil operasi	42
2. Hasil crosstab corelasi antara letak malformasi ultrasonografi dengan hasil operasi	43



DAFTAR GAMBAR

Nomor urut	Halaman
1. Embriologi Hindgut. A.Normal B.Abnormal Cloaca (Hondel D.V, 2015)	5
2. Anatomi Rectoanal (Penna, 2006)	7
3. Malformasi anorectal dengan fistula rectouretra pada laki-laki. (A)Fistula rectouretrobulbar;(B) Fistula rectoprostatic; (C) Fistula rectovesica	13
4. Malformasi anorectal dengan fistula pada perempuan. (A) Fistula rectovestibular; (B) Kloaka anomaly	13
5. Gambar pada prone cross-table lateral position	16
6. Gambar dari neonatus wanita dengan anus imperforata tipe rendah tanpa fistula	18
7. Gambar dari neonatus perempuan dengan anus imperforata tipe menengah tanpa fistula.	19
8. dengan malformasi anorectal letak rendah tanpa fistula pada ultrasonografi transperineal	20
9. Anteroposterior (A) dan lateral (B) foto pelvis dengan ukuran sacral ratio	21
10. Distal colostogram pada laki-laki dengan anus imperforata. (a) recto-bladder neck fistula; (b) recto-prostatic fistula; (c) recto-bulbar urethral fistula.	22
11. Algoritma penatalaksanaan MAR	27
12. Kerangka teori	29
13. Kerangka konsep	30
14. Alur penelitian	36



DAFTAR ARTI LAMBANG DAN SINGKATAN

ADC	: Apparet Diffusion Coefficient
MAR	: Malformasi Anorectal
AUC	: <i>Area Under Curve</i>
CZ	: Central Zone
MRI	: Magnetic Resonance Imaging
NPV	: <i>Negative Predicive Value</i>
PPV	: <i>Positive Predictive Value</i>



DAFTAR LAMPIRAN

Nomor urut	Halaman
1. Pemeriksaan prone crosstable lateral view	55
2. Pemeriksaan ultrasonografi transperineal	55
3. Data subjek penelitian	56
4. Hasil output SPSS	59
5. Hasil Analisa ROC	61
6. Rekomendasi Persetujuan Etik	66
7. <i>Curriculum Vitae</i>	67



BAB I

PENDAHULUAN

1.1. Latar Belakang

Malformasi anorektal merupakan spektrum luas dari kelainan pembentukan anus dan rektum mulai dari stenosis hingga agenesis anorektal. Insidensi kejadian ini di seluruh dunia 1 per 5000 kelahiran hidup walaupun pada beberapa wilayah tertentu ditemui lebih banyak. Penyebabnya belum diketahui, tetapi beberapa penderita memiliki predisposisi genetik malformasi anorektal pada generasi sebelumnya.¹ Menurut Zwink (2011), berat badan berlebih pada ibu, kebiasaan merokok ayah maupun ibu, dan diabetes pada ibu merupakan faktor risiko potensial pada malformasi anorektal.²

Faktor-faktor yang berhubungan dengan adanya kelainan kongenital penyerta pada pasien malformasi anorektal sampai saat ini masih belum diketahui. Beberapa literatur menyebutkan ada hubungan jenis kelamin dan tipe malformasi anorektal dengan adanya kelainan kongenital penyerta. Pasien laki-laki cenderung memiliki kelainan kongenital penyerta daripada perempuan.³ Pasien dengan malformasi anorektal letak tinggi juga cenderung memiliki kelainan kongenital penyerta daripada pasien dengan malformasi anorektal letak intermediet dan letak rendah.⁴ Prematuritas dan berat badan lahir masih belum jelas hubungannya dengan adanya kelainan kongenital penyerta pada pasien malformasi anorektal. Namun, anomali VACTERL biasanya cenderung menyebabkan bayi lahir prematur dan berat badan lahir rendah.⁵

Mortalitas pada pasien malformasi anorektal jarang disebabkan oleh malformasi anorektal itu sendiri, tetapi ada beberapa faktor yang memengaruhi mortalitas pasien malformasi anorektal. Pasien dengan tipe malformasi anorektal letak tinggi angka bertahan hidupnya lebih rendah dibanding pasien malformasi anorektal letak rendah yaitu 81,9% berbanding 93,8%, akan tetapi perbedaan tersebut tidak signifikan.⁶ Tipe malformasi anorektal juga memiliki hubungan dengan adanya kelainan kongenital penyerta. Mortalitas pasien malformasi

letak tinggi lebih tinggi daripada letak rendah oleh karena hubungan munculnya kelainan penyerta lebih tinggi pada letak tinggi.⁷ Pada malformasi anorektal letak tinggi insidensi kelainan kongenital penyerta lebih tinggi daripada letak intermediet dan letak rendah. Kelainan kongenital penyerta



ditemukan pada 50,88% pasien malformasi anorektal letak tinggi, 19,30% pada pasien malformasi anorektal letak intermediet, dan 29,82% pada pasien malformasi anorektal letak rendah.⁸ Pasien malformasi anorektal yang memiliki kelainan kongenital penyerta akan meningkatkan risiko kematiannya dan adanya kelainan kongenital penyerta berhubungan signifikan dengan mortalitas pasien malformasi anorektal.⁹ Sepsis juga merupakan faktor yang mempengaruhi mortalitas pasien malformasi anorektal. Menurut Ademuyiwa (2009), operasi berulang, perdarahan setelah operasi, dan sepsis merupakan faktor yang mempengaruhi mortalitas pasien malformasi anorektal.¹⁰

Pendekatan bedah yang tepat untuk menangani kasus malformasi anorektal didasarkan pada klasifikasi defeknya yang terbagi menjadi tipe rendah, intermediet, dan tinggi. Untuk memberikan tatalaksana malformasi anorektal tipe rendah, perlu dilakukan prosedur anoplasti transperineal sesegera mungkin setelah bayi dilahirkan. sementara itu, tatalaksana untuk malformasi anorektal tipe sedang hingga berat adalah kolostomi yang diikuti oleh prosedur anorektoplasti sagital posterior. Radiografi prone cross-table saat ini merupakan metode pencitraan yang paling banyak digunakan untuk mengklasifikasikan malformasi anorektal.¹¹

Radiografi *prone cross-table* diindikasikan untuk kasus-kasus dengan fistula yang tidak tampak, bokong normal, tulang belakang normal, tulang sakrum normal, dan hasil urinalisis negatif untuk mekonium. Radiografi *prone cross-table* harus dilakukan 20 hingga 24 jam setelah pemeriksaan awal untuk memberikan waktu terhadap terjadinya peningkatan tekanan intraluminal di *rectal pouch*.

Sementara itu, penelitian sebelumnya menunjukkan bahwa ultrasonografi digunakan untuk mengklasifikasikan jenis malformasi anorektal baik dengan menentukan jarak antara *rectal pouch* bagian distal dan perineum (jarak *rectal pouch*-perineum) maupun menetapkan lokasi fistula. Dari hasil penelitian sebelumnya dari 20 pasien diantaranya 11 neonatus laki-laki dan 9 neonatus perempuan didapatkan bahwa akurasi diagnostic tipe rendah menggunakan ultrasonografi hampir sebanding dengan menggunakan prone cross-table lateral

api tingkat akurasi ultrasonografi lebih signifikan dibandingkan prone lateral view.²⁵

ejauh penelusuran kami, tidak ada laporan yang membandingkan akurasi ; tipe malformasi anorektal dengan menggunakan *radiografi prone cross-*



table lateral view dengan ultrasonografi di Indonesia. Kami harapkan dengan adanya penelitian ini dapat digunakan sebagai acuan untuk memilih modalitas diagnostik radiologik yang tepat untuk menentukan letak malformasi anorektal dan tentunya aman bagi neonatus serta dapat memberikan informasi yang tepat bagi klinisi untuk melakukan tindakan operative.

1.2 Rumusan Masalah

Rumusan masalah dalam penelitian ini antara lain:

1. Bagaimana akurasi diagnostik *radiografi prone cross-table lateral view* dalam menentukan letak malformasi anorektal?
2. Bagaimana akurasi diagnostik ultrasonografi transperineal dalam menentukan letak malformasi anorektal?
3. Bagaimana perbandingan akurasi diagnostik *radiografi prone cross-table lateral view* dengan ultrasonografi transperineal dalam menentukan letak malformasi anorektal?

1.3. Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Untuk mengetahui perbandingan akurasi diagnostik *radiografi prone cross-table lateral view* dengan ultrasonografi transperineal dalam menentukan letak malformasi anorektal.

1.3.2 Tujuan Khusus

- a. Mengetahui akurasi diagnostik hasil pemeriksaan *radiografi prone cross-table lateral view* dalam menentukan malformasi anorectal letak tinggi atau letak rendah
- b. Mengetahui akurasi diagnostik hasil pemeriksaan ultrasonografi transperineal dalam menentukan malformasi anorectal letak tinggi atau letak rendah
- c. Mengetahui perbandingan akurasi diagnostic *radiografi prone cross-table lateral view* dengan ultrasonografi transperineal dalam menentukan malformasi anorectal letak tinggi atau letak rendah yang dibandingkan dengan hasil operasi



1.4. Hipotesa Penelitian

Radiografi *prone cross-table lateral view* dan ultrasonografi transperineal memiliki akurasi diagnostik yang baik dalam menentukan letak malformasi anorectal, namun ultrasonografi transperineal lebih akurat dalam menentukan malformasi anorektal.

1.5. Manfaat Penelitian

1.5.1 Manfaat Teori

Penelitian ini diharapkan dapat digunakan sebagai acuan dalam pemilihan modalitas diagnostik radiologis dalam menentukan letak malformasi anorektal.

1.5.2 Manfaat Metodologik

Penelitian ini diharapkan dapat digunakan sebagai acuan untuk penelitian lebih lanjut mengenai modalitas diagnostik radiologis dalam menentukan letak malformasi anorektal.

1.5.3 Manfaat Apilikatif

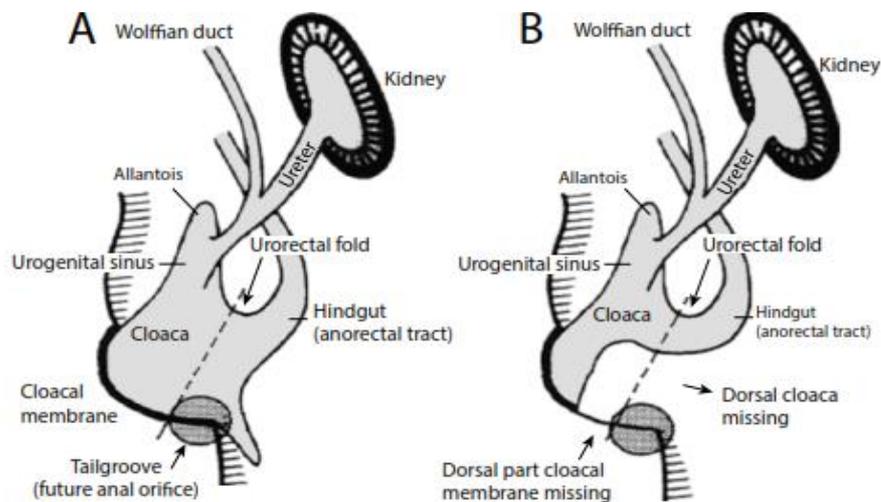
Hasil penelitian ini diharapkan dapat diaplikasikan secara klinis untuk penanganan dalam menentukan letak malformasi anorektal.



BAB II TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Embriologi dan Anatomi

Secara embriologi, saluran pencernaan berasal dari foregut, midgut, dan hindgut. Foregut akan membentuk faring, system pernapasan bagian bawah, esophagus, lambung sebagian duodenum, hati dan sistem bilier serta pankreas. Midgut membentuk usus halus, sebagian duodenum, sekum, appendix, kolon asenden sampai pertengahan kolon transversum. Hindgut meluas dari midgut hingga membran kloaka, membran ini tersusun dari endoderm kloaka, dan ektoderm dari protoderm (*anal pit*). Usus bagian distal yang berasal dari hindgut membentuk sepertiga kolon transversum, kolon desendens, sigmoid, rectum, dan bagian atas dari kanalis ani. Bagian endoderm dari hindgut juga membentuk lapisan dalam dari kandung kemih dan uretra.¹³



Gambar 2.1 Embriologi Hindgut. A.Normal B.Abnormal Cloaca
(Hondel D.V, 2015)

Pada bagian akhir dari hindgut akan bermuara ke bagian posterior dari kloaka, yaitu kanalis anorektal yang masih primitif. Sedangkan allantois bermuara ke bagian anterior, yaitu sinus urogenital yang masih primitif. Kloaka adalah suatu celah yang dilapisi endoderm dan berhubungan langsung dengan ektoderm bagian posterior. Daerah pertemuan antara endoderm dan ektoderm membentuk membran kloaka.¹³



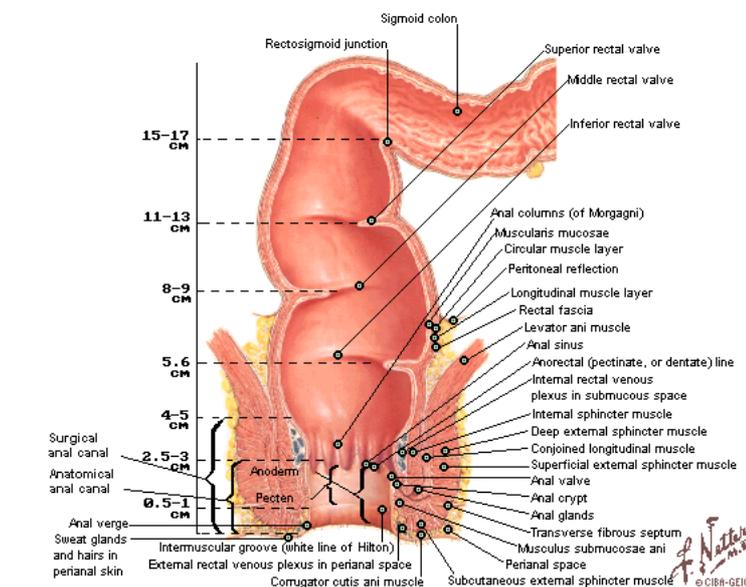
Sebuah lapisan mesoderm, yaitu septum urorektal memisahkan allantois dan hindgut. Septum ini berasal dari penggabungan mesoderm yang ditutupi yolk sac dan allantois sekitar. Ketika janin tumbuh dan lipatan kearah kaudal berlanjut, bagian ujung dari septum urorektal mulai terletak dekat dengan membran kloaka. Saat di akhir minggu ke-7, membran kloaka ruptur dan menciptakan pembukaan pada anal untuk hindgut dan pembukaan pada bagian ventral untuk sinus urogenital, dan terbentuk korpus perienalis diantara daerah ini.¹³

Bagian atas (dua per-tiga) dari kanalis analis terbentuk dari endoderm hindgut, sedangkan bagian bawah (satu per-tiga) terbentuk dari ektoderm sekitar proktodeum. Ektoderm dari daerah proktodeum di bagian permukaan dari kloaka berproliferasi dan berinvaginasi untuk membentuk lubang anus. Degenerasi dari membran kloaka (yang sekarang disebut sebagai membran anal) menjalin hubungan antara bagian atas dan bagian bawah dari kanalis analis. Bagian kaudal dari kanalis analis yang berasal dari ektoderm diperdarahi oleh arteri rektus inferior, yang merupakan cabang dari arteri pudenda interna. Walaupun bagian kranial dari kanalis analis berasal dari endoderm dan karena itu diperdarahi oleh arteri rektus superior, yang merupakan kelanjutan dari arteri mesenterika inferior. Hubungan antara bagian endoderm dan ektoderm pada kanalis analis dibatasi oleh linea pektinata, tepat di bawah kolumna analis. Pada linea pektinata ini, terdapat perubahan struktur epitel dari epitel kolumnar menjadi epitel skuamous bertingkat.¹³

Kelainan hindgut seperti malformasi anorektal muncul ketika membran anal gagal untuk melakukan pemecahan (apoptosis).¹³



Rectum and Anal Canal



Gambar 2.2 Anatomi Rectoanal (Penna, 2006)

Sfingter ani eksterna tersusun atas 3 loop yang terdiri loop atas, intermediate, dan dasar. Tiap loop memiliki tempat perlekatan sendiri dan arah serabut dan inervasinya. Seluruh kelompok otot yang bekerja dipersarafi oleh nervus pudendus yang berasal dari pleksus sakralis S2-S4, secara motorik pada otot lurik maupun sensorik pada kulit disekitar anus maupun kanalis anal dan secara otonom melalui nervus erigentes.¹⁴

Umumnya pasien dengan MAR letak rendah masih memiliki refleksi relaksasi rektoanal, sedangkan pada pasien dengan MAR letak tinggi jarang. Insiden konstipasi pasca prosedur PSARP dilaporkan 10-73%, dan tampak lebih sering timbul ketika teknik preservasi sfinkter interna digunakan.¹⁴

Anak dengan MAR memiliki berbagai spektrum gangguan motilitas rektosigmoid. Pasien MAR yang menjalani operasi dimana rektosigmoid dihilangkan, umumnya mengalami konstipasi. Hal ini mungkin karena motilitas area rektosigmoid pada pasien MAR, oleh karena itu konstipasi lebih



sering timbul pada pasien MAR letak rendah, sedangkan pada MAR yang kehilangan rektosigmoid akan mengalami hal yang sebaliknya.¹⁴

2.2 Definisi Malformasi Anorektal

Malformasi anorektal disebut juga sebagai anus imperforata, atresia ani atau kelainan ektopik anal. Malformasi anorektal merupakan kelainan kongenital yang meliputi anus, rektum, atau batas di antara keduanya. Malformasi anorektal termasuk kelainan-kelainan kongenital yang terjadi akibat adanya gangguan pemisahan kloaka menjadi rektum dan sinus urogenital. Pada kelainan bawaan anus umumnya tidak terdapat kelainan rektum, sfingter dan otot dasar panggul.¹¹

Malformasi anorektal termasuk ke dalam sindroma VACTERL (*Vertebral anomalies, Anal atresia, Cardiovascular abnormalities, Tracheoesophageal fistula, Renal anomalies, Limb defects*). Enam puluh sampai Sembilan puluh persen penderita dengan sindrom VACTERL mempunyai penyempitan atau blokade pada anus (malformasi anorektal). Malformasi anorektal bisa disertai dengan kelainan pada genital serta defek pada traktus urinaria.¹²

2.3 Etiologi

Kegagalan atau ketidaksempurnaan dalam proses embriogenesis dapat menyebabkan terjadinya malformasi pada jaringan atau organ. Perkembangan awal dari suatu jaringan atau organ tersebut berhenti, melambat atau menyimpang sehingga menyebabkan terjadinya suatu kelainan struktur yang menetap. Kelainan ini mungkin terbatas hanya pada satu daerah anatomi, mengenai seluruh organ, atau mengenai berbagai sistem tubuh yang berbeda.¹⁴

Kegagalan perkembangan yang lengkap dari septum urorektalis menghasilkan anomali letak tinggi atau supra levator. Sedangkan anomali letak rendah atau infra levator berasal dari defek perkembangan proktoderm dan lipatan genital. Pada anomali letak tinggi, otot levator ani perkembangannya tidak normal. Sedangkan otot sfingter eksternus dan internus dapat tidak ada atau rudimeter.¹⁵

Etiologi malformasi anorektal belum diketahui penyebabnya, namun beberapa teori menyatakan bahwa malformasi anorektal dapat terjadi karena beberapa hal diantaranya¹⁵:



- a. Kelainan genetik
- b. Ibu terpapar bahan toxic saat masa kehamilan
- c. Infeksi
- d. Malnutrisi
- e. Terputusnya saluran pencernaan dari atas dengan daerah dubur, sehingga bayi lahir tanpa lubang dubur.
- f. Gangguan organogenesis dalam kandungan.
- g. Berkaitan dengan sindrom down.
- h. Dapat disebabkan oleh beberapa zat seperti ethinylthiorea, turunan asam retinoik dan adriamisin.

Malformasi anorektal memiliki etiologi yang multifaktorial. Salah satunya adalah komponen genetik. Pada tahun 1950an, didapatkan bahwa resiko malformasi anorektal meningkat pada bayi yang memiliki saudara dengan kelainan malformasi anorektal yaitu 1 dalam 100 kelahiran, dibandingkan dengan populasi umum sekitar 1 dalam 5000 kelahiran.¹⁶

2.4 Patofisiologi

Normalnya, pada minggu ke-5 terjadi pemisahan rektum dengan sinus urogenital. Pada minggu ke-8 terjadi ruptur membran anus sehingga terdapat lubang di kulit anus. Malformasi anorektal terjadi karena terganggunya proses perkembangan organ atau adanya kelainan saat embriogenesis.¹⁷

Secara embriologi, saluran pencernaan berasal dari foregut, midgut dan hindgut. Foregut akan membentuk faring, sistem pernafasan bagian bawah, esofagus, lambung. Sebagian duodenum, hati dan sistem bilier serta pankreas. Midgut membentuk usus halus, sebagian duodenum, sekum, appendix, kolon asenden sampai pertengahan kolon transversum. Hindgut meluas dari midgut ke membrana kloaka, membrana ini tersusun dari endoderm kloaka, dan dari protoderm atau analpit. Usus terbentuk mulai minggu keempat, sebagai primitif gut. Kegagalan perkembangan yang lengkap dari septum s menghasilkan anomali letak tinggi atau supra levator. Sedangkan



anomali letak rendah atau infra levator berasal dari defek perkembangan proktoderm dan lipatan genital. Pada anomali letak tinggi, otot levator ani perkembangannya tidak normal. Sedangkan otot sfingter eksternus dan internus dapat tidak ada atau rudimenter.¹⁷

Kelainan atresia ani terjadi akibat kegagalan pembentukan septum urorectal secara komplit. Embriogenesis dari kelainan ini masih belum jelas. Anus dan rektum diketahui berasal dari bagian dorsal hindgut atau rongga kloaka ketika terjadinya proses pertumbuhan lateral bagian mesenkim, kloaka akan membentuk sekat di tengah yang disebut septum urorectal. Septum urogenital membagi kloaka (bagian caudal hindgut) menjadi rektum dan sinus urogenital, urogenital sinus terutama akan membentuk kandung kemih dan uretra. Penurunan perkembangan dari septum urorektal dipercaya menutup saluran ini ketika usia 7 minggu kehamilan. Selama waktu ini, bagian ventral urogenital mengalami pembukaan eksternal/ keluar, kemudian bagian dorsal dari anal membuka. Anus berkembang dari fusi antara tuberculum anal dan invaginasi bagian luar/eksternal, yang dikenal sebagai proctodeum, yang mendalam ke arah anus. Pada awalnya perineum memisahkan membran kloaka menjadi membran urogenital anterior dan membran anal posterior rektum dan bagian superior kanalis anus terpisah dari eksterior oleh membran anal.¹⁸

Selaput pemisah ini akan menghilang saat usia kehamilan 8 minggu. Gangguan pada perkembangan struktur anorektal bermacam-macam tingkatannya dengan berbagai macam kelainan, antara lain stenosis anal, ruptur selaput anal yang tidak komplit, atau *complete failure* atau anal agenesis dari bagian atas dari kloaka sampai ke bawah dan kegagalan proktoderm mengalami invaginasi. Hubungan langsung antara saluran urogenital dan bagian rektal dari kloaka menyebabkan *rectourethral fistule* atau *rectovestibular fistule*. Malformasi anorektal sering disertai kelainan kongenital lain seperti:

1. VACTERL (*Vertebral abnormalities, anal atresia, cardiac abnormalities, tracheoesophageal fistula and/or esophageal atresia, renal agenesis and dysplasia, defect*) terjadi 45% pasien.



Omphalocele, bladder exstrophy, imperforate anus and sacral anomalies) da 25% pasien.

3. Sindroma down terdapat pada 2 – 8% pasien.¹⁸

2.5 Klasifikasi

Klasifikasi yang paling sering digunakan untuk malformasi anorektal yaitu yang membagi malformasi anorektal menjadi letak tinggi, dan letak rendah. Untuk tujuan terapi dan prognosis digunakan klasifikasi yang dibuat berdasarkan jenis, diantaranya sebagai berikut : 1. Letak tinggi (>1 cm bowel skin distance) 2. Letak rendah. Ada beberapa klasifikasi malformasi anorektal, pertama kali di keluarkan oleh Wingspread 1984, kemudian klasifikasi Pena 1995 dan klasifikasi Krickenbeck 2005.¹⁹

Tingkat Anomali	Laki-laki	Perempuan
Tinggi	Agenesis anorektal -Fistula Rektovesika -Tanpa Fistula Atresia rectal	Agenesis anorektal -Fistula rectovaginal -Tanpa fistel Atresia rectal
Intermediet	Fistula rectourethral Agenesis anal tanpa fistula	Fistula rectovestibuler Fistula rectovagina Agenesis anal tanpa fistula
Rendah	Fistula Anocutaneus (perineal) Fistula Anal stenosis (perineal)	Fistula Anovestibuler (perineal) Fistula anocutaneus (perineal) Stenosis ani
Lain-lain	Malformasi yang jarang	Anomali kloaka persisten Malformasi yang jarang

Tabel 2. 1 klasifikasi Wingspread, 1984³⁰

Laki-laki	Perempuan
perineal (kutaneus)	Fistula perineal (kutaneus)
rectourethral	Fistula vestibular



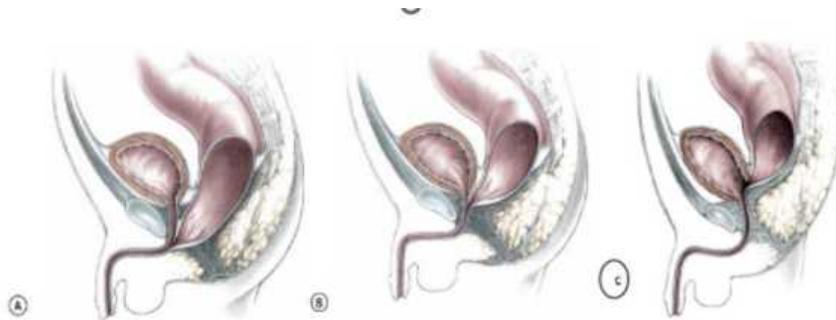
-Bulbar -Prostatic Fistula rektovesika Anus imperforatus tanpa fistula Atresia rektal	Kloaka persistent < 3 cm common channel >3 cm common channel Anus imperforatus tanpa fistula Atresia rektal
---	---

Tabel 2. 2 Klasifikasi Pena, 1995 ³⁰

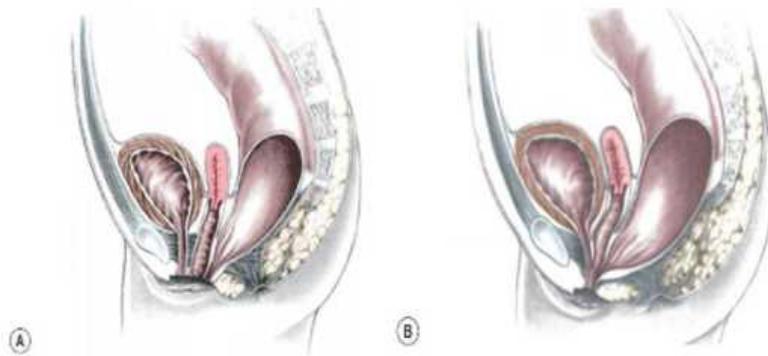
Kelompok klinis mayor	Variasi yang jarang/regional
Fistula perineal (kutaneus) Fistula rektourethral -Bulbar -Prostatic Fistula rektovesika Fistula vestibular Tanpa fistula Stenosis ani	Pouch Kolon Atresia /stenosis rektal Fistula rektovaginal Fistula tipe – H Lain-lainnya

Tabel 2. 3 Klasifikasi Krickenbeck, 2005 ³⁰





Gambar 2.3 Malformasi anorectal dengan fistula rectouretra pada laki-laki. (A)Fistula rectouretrobulbar;(B) Fistula rectoprostatic;(C) Fistula rectovesica



Gambar 2.4 Malformasi anorectal dengan fistula pada perempuan. (A) Fistula rectovestibular; (B) Kloaka anomaly

2.6. Gambaran Klinis dan Pemeriksaan Fisik

Dalam penegakan diagnosis malformasi anorektal adalah dengan melakukan pemeriksaan yang menyeluruh meliputi poin-poin seperti berikut:

1. Mengetahui usia gestasi, berat badan lahir, suhu, warna kulit, riwayat menangis, keadaan respirasi, ada atau tidaknya riwayat *jaundice*, distensi abdomen, keadaan hidrasi, dan anomali kongenital lainnya.
2. Melakukan pemeriksaan untuk menentukan jenis dan sifat anomali.
3. Ada atau tidak adanya anomali organ lain yang terkait.²⁰



Malformasi anorektal biasanya disertai dengan anomali organ lain yang berkaitan pada tulang belakang, anorektal, jantung, trakeoesofagus, ginjal dan kemihserta ekstremitas.²⁰

Untuk mendiagnosis malformasi anorektal juga dapat dilakukan sesuai dengan jenis kelamin seperti berikut:

1. Laki-laki

Melihat adanya garis tengah yang terbentuk diantara kedua bokong, penonjolan *anal dimple* dan keluarnya mekonium melalui fistula di bagian anterior dari sfingter menunjukkan keadaan fistula perineal. Terkadang juga dapat disertai dengan adanya gambaran *skin bridge*, *bucket handle* atau *midline raphe* yang ketiganya akan membentuk gambaran *white* atau *black ribbon* dari subepitelial mekonium.²⁰

Pada keadaan lain, adanya gambaran *flat bottom* tanpa disertai fistula perineal namun ditemukan adanya mekonium didalam urin maka keadaan ini menunjukkan adanya fistula di rektouretra. Kesimpulan mengenai ada atau tidaknya fistula tidak dapat ditegakkan hanya dengan pemeriksaan fisik saja. Namun untuk memastikannya harus dilakukan observasi selama 24 jam segera setelah kelahiran. Jika setelah 24 jam masih belum dapat dipastikan apakah ada mekonium didalam urin maka disarankan untuk melakukan pemeriksaan *cross-table lateral radiograph abdomen* dan pelvis dengan posisi prone untuk menegaskan diagnosis apakah terdapat fistula rektouretra atau tidak. Sebuah marker radioopak ditempatkan di lubang anus untuk memperkirakan jarak antara usus yang dilatasi dengan lubang anus.²⁰

2. Perempuan

Pada anak perempuan, malformasi anorektal dapat ditegakkan dengan pemeriksaan perineum. Normalnya, ada tiga saluran yang terlihat yaitu di bagian anterior terdapat uretra kemudian vagina, keduanya terletak di dalam vestibulum dan di bagian posterior terdapat anus. Bila anus tidak berada di posisi normalnya maka keadaan ini menunjukkan adanya fistula perineal. Jika ketiga saluran ini terlihat di vestibulum maka keadaan ini menunjukkan adanya fistula vestibular. Jika hanya terlihat dua saluran saja, maka menggambarkan keadaan yang jarang terjadi yaitu fistula rectovagina atau atresia rektum. Dan bila hanya terlihat satu saluran yaitu kloaka. Namun bila tidak ditemukan adanya mekonium yang setelah 24 jam kelahiran maka hal tersebut menunjukkan suatu keadaan malformasi anorektal tanpa fistula.²⁰



2.7. Diagnosis Malformasi Anorektal

Anamnesis dan pemeriksaan fisik yang teliti sangat membantu penegakkan diagnosis malformasi anorektal. Diagnosis dapat ditentukan melalui pemeriksaan fisik ketika bayi lahir dengan melakukan inspeksi pada daerah perineum. Terdapat beberapa gambaran klinik yang mesti dievaluasi seperti ada tidaknya lubang anus, ada tidaknya vagina dan uretra, lokasi pasti dari suatu fistel, luasnya anal dimple dan adanya celah pada daerah midline perineum. Selain pemeriksaan daerah perineum, maka sangat dianjurkan pula untuk melakukan evaluasi tulang vertebra, tulang pelvis, esophagus, sistem kardiovaskuler pada pasien dengan malformasi anorektal.²¹

Pemeriksaan penunjang diperlukan dalam mendiagnosis suatu malformasi anorektal. Pemeriksaan ini bertujuan antara lain :

1. Menentukan gambaran yang jelas mengenai kelainan ini dan menentukan akhir dari bayangan udara di rektum, apakah termasuk letak rendah, intermediet atau letak tinggi.
2. Menentukan hubungan antara fistel.
3. Menentukan ada tidaknya kelainan kongenital lain yang menyertai malformasi anorektal dan memerlukan penanganan segera.
4. Pemeriksaan bakteriologik dan biokimia untuk mengetahui efek dari malformasi anorektal terhadap tubuh bayi.
5. Pemeriksaan radiologi untuk menentukan posisi akhir dari rektum (distal colostogram) dan menilai keadaan traktus urinarius (MCUG, IVP dan ultrasonografi).²¹

2.8. Diagnosis prenatal

Ultrasonografi prenatal memiliki sensitivitas dan spesifisitas yang rendah dalam mendeteksi kejadian malformasi anorektal. Anus yang normal divisualisasikan sebagai lingkaran hipoekogenik pada daerah perineum. Tidak adanya lingkaran ini disimpulkan sebagai anus imperforata pada saat melakukan ultrasonografi prenatal. Gambaran enterolithiasis pada ultrasonografi prenatal

sebagai fistel rektovesikal atau fistel rektouretra pada pasien dengan malformasi anorektal.²¹

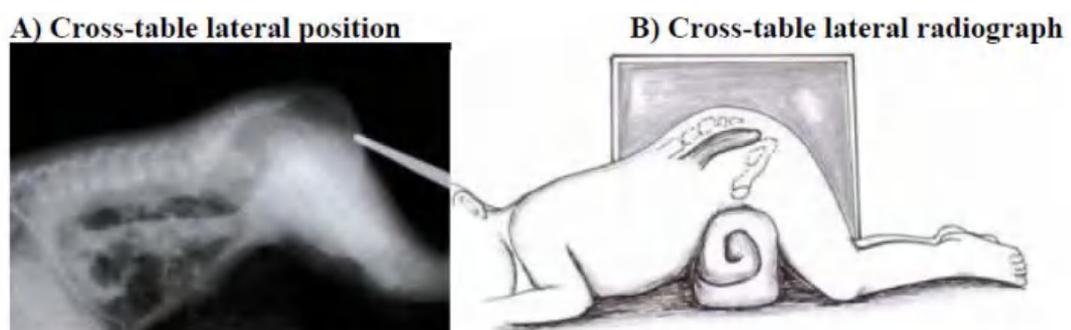


Diagnosis prenatal kadang-kadang dilakukan, meskipun demikian penemuan seperti dilatasi colon, massa pada pelvis, hydrocolpos, hidronefrosis, hemisacrum, hemivagina dan agenesis ginjal member kesan adanya malformasi anorektal. Brantberg dkk pada tahun 2006 menyatakan dari 69 kasus malformasi anorektal, hanya 15,9 % kasus malformasi anorektal dapat didiagnosa pada masa prenatal. Hubungan dengan kelainan kongenital lain sekitar 85,5% kasus (59/69). Kelainan pada traktus urinarius sekitar 53,6% dan kelainan genetik ditemukan sekitar 14,5%. Kasus malformasi anorektal dapat dideteksi pada fetus saat umur kehamilan ibu 27 minggu. Enterolithiasis digambarkan pada masa prenatal pada sekitar 48 kasus. Dari kasus ini, terdapat 35 fetus dengan malformasi anorektal.²¹

2.9. Pemeriksaan Radiologi

2.9.1 Prone Cross-table Lateral View

Radiografi *prone cross-table lateral view* diindikasikan untuk kasus-kasus tanpa fistula yang terlihat, bokong normal, tulang belakang normal, tulang sakrum normal, dan hasil urinalisis negatif untuk mekonium. Radiografi *prone cross-table lateral view* harus dilakukan 20 hingga 24 jam setelah pemeriksaan awal untuk memberikan waktu untuk tekanan intraluminal meningkat di kantong dubur.²²



Gambar 2.5 Gambar pada *prone cross-table lateral position*



beberapa keuntungan dalam melakukan pemeriksaan ini, antara lain :
posisi pasien dalam keadaan pronasi, kedua paha difleksikan dan posisi
enupectoral adalah lebih mudah dan tidak banyak memakan waktu.

2. Dengan pemeriksaan ini biasanya bayi dalam keadaan rileks dan bayangan udara direktum akan lebih mudah dinilai.
3. Pada pemeriksaan dengan invertogram, rektum akan terdorong sesuai dengan arah gravitasi, sehingga menggambarkan letak tinggi bayangan udara rektum terhadap marker. Hal ini tidak akan ditemukan pada foto cross table lateral.²¹

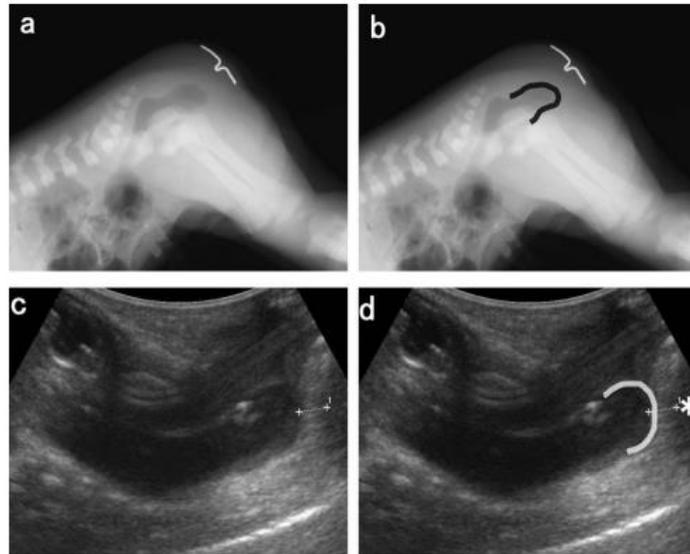
Pada kasus dimana terdapat fistel pada traktus genitourinarius, fistel akan terlihat pada posisi yang paling rendah dan secara jelas akan menggambarkan bayangan udara di rektum.²¹

Radiografi *prone cross-table lateral view* dilakukan dengan menggunakan sistem RADNEXT 80 (Hitachi Medical Systems Co, Ltd, Tokyo, Jepang) atau system KXO-80SS (Toshiba Medical Systems Co, Ltd, Tokyo, Jepang). Dalam metode ini, neonatus dipegang telungkup dengan pinggul tertekuk dan dibiarkan dalam posisi genupektoral selama 3 menit untuk mendapatkan gambaran *prone cross-table lateral view*, yang dipusatkan di atas trokanter mayor seperti pada invertogram. Kondisi eksposur adalah sebagai berikut: tabung eksposur, 65 kV; arus tabung, 320 mA; jarak sumber-ke-gambar, 130 cm; dan filter, 2,5 mm Al.²³

2.9.2. Ultrasonografi

Secara normal dinding rektal terdiri dari lima lapisan yang dapat divisualisasikan dengan jelas oleh TRUS (*transrectal ultrasonography*). Garis *hyperechoic* terdalam menunjukkan antarmuka balon dan permukaan mukosa dinding rektal. Lapisan *hypoechoic* bagian dalam mewakili mukosa dan muskularis mukosa, diikuti oleh lapisan submucosa *hyperechoic* yang sedikit lebih tebal. Lapisan *hypoechoic* luar mewakili muskularis propria, dan lapisan *hyperechoic* terluar sesuai dengan perirektal jaringan lemak. Peran utama modalitas ultrasonografi adalah untuk mengukur jarak rektum ke kulit dan mengidentifikasi fistula rektourogenital dan menunjukkan tingkat malformasi.²⁴

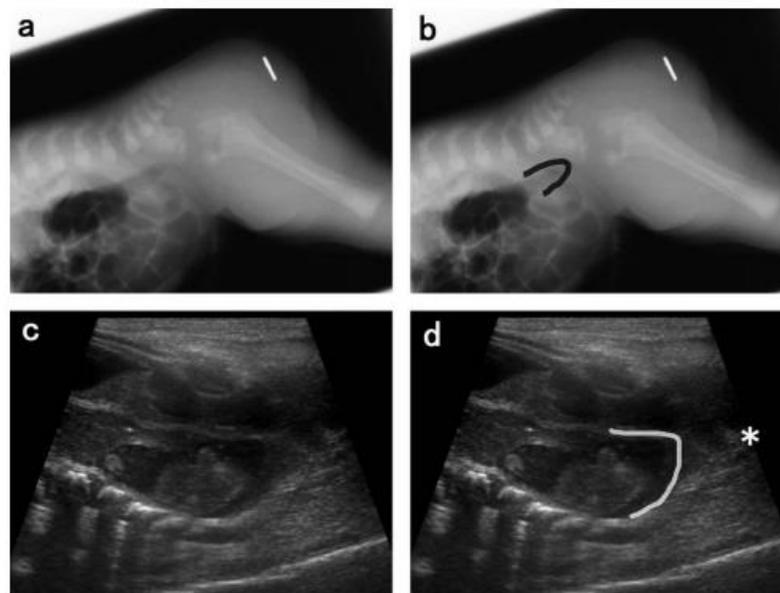




Gambar 2.6 Gambar dari neonatus wanita dengan anus imperforata tipe rendah tanpa fistula. (A) Radiografi meja silang rawan dari anak berusia 1 hari neonatus perempuan yang mengarah ke diagnosis yang benar dari anus imperforata tipe rendah. Jarak kantong-perineum diukur kurang dari 10 mm. (B) Skema presentasi matic (A) Garis hitam menunjukkan gas rektal berakhir jauh di bawah penanda kulit, yang ditunjukkan terletak di anal atasnyafosa. (C) Sonogram dari neonatus yang sama melalui pendekatan suprapubik yang juga mengarah pada diagnosis yang benar. Jarak kantong-perineum diukur kurang dari 10 mm. (D) Presentasi skematis (C) Tanda bintang menunjukkan fossa anal. Garis putih berakhir di dekat fossa anal. dan pengumpulan cairan. Untuk mengurangi laju kekambuhan penyakit dan inkontinensia fekal pasca operasi, penting untuk mengevaluasi detail anatomi fistula dan keberadaan defek sfingter ani sebelum terapi. Fistula perianal muncul sebagai tractus hypoechoic atau jaringan lunak lesi fokal dalam struktur dinding anus.

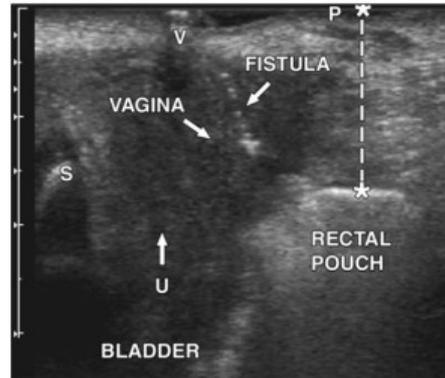
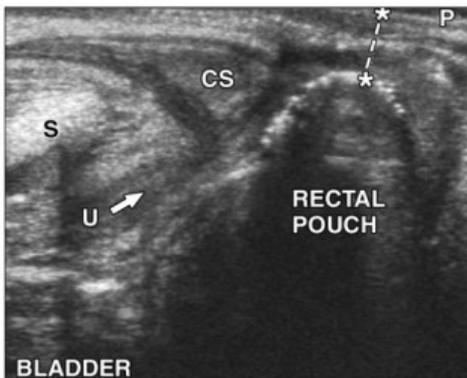


Semua sonogram diperoleh dengan menggunakan *real time scanner* dengan transduser linier 9–15-MHz resolusi tinggi (LOGIQ 7, E9, dan S8; GE Healthcare, Waukesha, WI) melalui pemindaian longitudinal dengan pendekatan suprapubik. Neonatus diperiksa dalam posisi terlentang tanpa persiapan khusus, dan penggunaan *marker* indentasi pada bagian *anal dimple* untuk membantu mengidentifikasi tingkat kulit. ²⁵



Gambar 2.7 Gambar dari neonatus perempuan dengan anus imperforata tipe menengah tanpa fistula. a, Radiografi meja silang rawan dari neonatus wanita berusia 1 hari yang mengarah ke diagnosis yang benar dari anus imperforata tipe menengah. Jarak kantong-perineum diukur lebih besar dari 10 mm. Penanda kulit terletak di fossa anus di atasnya. b, Presentasi skema a. Garis hitam menunjukkan gas rektal pada tingkat yang pertama vertebra sakral. c, Sonogram dari neonatus yang sama melalui pendekatan suprapubik yang juga mengarah pada diagnosis yang benar. Kantong-perineum diukur lebih besar dari 10 mm. d, Presentasi skema c. Garis putih menunjukkan kantong dubur, terletak di sisi distal tingkat pertama vertebra sakral. Tanda bintang menunjukkan fossa anal





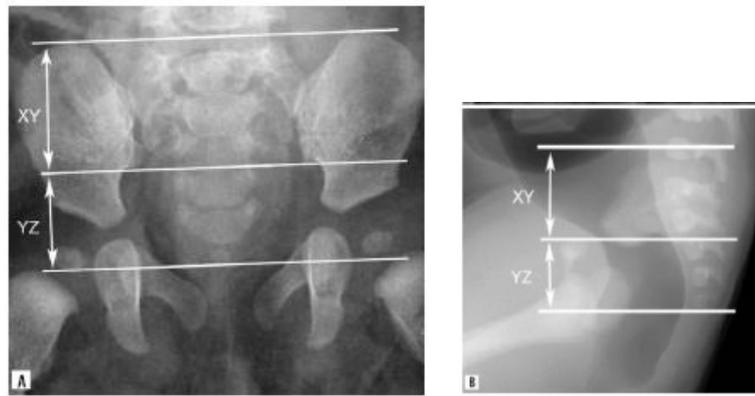
Gambar 2.8 dengan malformasi anorectal letak rendah tanpa fistula. Posisi longitudinal ultrasonogram menunjukkan 5-mm jarak (tanda bintang, garis putus-putus) antara kantong dubur distal dan perineum (P). Skala jarak segmen, 2 mm. S = simfisis pubis, U = uretra (anak panah), CS = badan spongiosum.

dengan perantara anus imperforata dan fistula rektovestibular. Sagittal garis tengah sonogram menunjukkan hubungan antara fistula kecil (anak panah) dan dinding posterior vagina. Jarak (tanda bintang, garis putus-putus) antara rektal distal kantong dan perineum (P) adalah 17 mm. Jarak segmen skala, 5 mm. S = simfisis pubis, U = uretra (anak panah), V = ruang depan vagina (anak panah), P = perineum.



2.9.3. Foto polos Sacrum

Pemeriksaan ini dilakukan untuk menilai sacral ratio, mendeteksi adanya kelainan pada tulang sacrum, hemivertebra dan massa presacral. Sacral ratio diusulkan oleh Alberto Pena pada tahun 1995 sebagai alat untuk mendeteksi perkembangan tulang sacrum pada pasien dengan malformasi anorektal. Nilai normal sacral ratio adalah 0,74 pada posisi antero-posterior (APSR) dan 0,77 pada posisi lateral (LSR).²⁶



Gambar 2.9 Anteroposterior (A) dan lateral (B) foto pelvis dengan ukuran sacral ratio

Bagian terpenting dalam mengevaluasi perkembangan tulang sacrum adalah untuk memprediksi hasil operasi serta prognosis kasus malformasi anorektal khususnya mengenai kontinensia fekal. Anak yang memiliki sacral ratio kurang dari 0,33 tidak akan mencapai bowel kontrol pada saat usia 3 tahun. Pasien dengan tulang sacrum yang abnormal tidak akan mencapai kontinensia fekal dan urin. Sedangkan pada pasien dengan tulang sacrum yang normal, tidak menjamin akan mencapai kontinensia fekal dan urin, akan tetapi akan memiliki prognosis yang lebih baik.²⁶



2.9.4. Distal Colostogram



Gambar 2.10 Distal colostogram pada laki-laki dengan anus imperforata. (a) recto-bladder neck fistula; (b) recto-prostatic fistula; (c) recto-bulbar urethral fistula.

Sangat penting bagi seorang ahli bedah untuk mengetahui lokasi rektum bagian distal sebelum melakukan terapi definitif. Distal colostogram perlu dilakukan pada pasien laki-laki yang telah menjalani kolostomi dan semua pasien perempuan dengan diagnosa kloaka, pemeriksaan ini dapat dilakukan 4 minggu setelah kolostomi dilakukan. Pemeriksaan ini sangat penting dalam menangani pasien dengan kondisi ini. Pemeriksaan ini akan menunjukkan lokasi dari fistel antara rektum dengan traktus urinarius, jarak antara letak kolostomi dengan lokasi fistel, jarak antara rektum dengan anal dimple dan hubungan antara rektum dengan tulang sacrum. Pemeriksaan ini juga memberikan gambaran tentang uretra pada laki-laki, gambaran vagina pada perempuan dan adanya refluks vesico ureter. Jika pemeriksaan ini tidak dilakukan sebelum melakukan terapi definitif akan menyebabkan banyak timbul komplikasi terhadap pasien.²⁷

Idealnya pemeriksaan ini dilakukan secara teratur dan seharusnya ahli bedah ikut terlibat dalam pemeriksaan ini. Pemeriksaan ini dimulai dengan memposisikan pasien dalam keadaan supine. Kemudian kateter foley 8F dimasukkan ke dalam fistel dan balon kateter dikembangkan dengan 1-2 cc aquades. Kateter kemudian ditarik melawan dinding abdomen sehingga menyumbat lumen fistel, dan memungkinkan tangan mengontrol pemberian injeksi bahan kontras. Penggunaan kontras barium dikontraindikasikan pada pasien dengan fistel rekto- traktus urinarius. Marker radioopak ditempatkan pada anal dengan posisi pasien dalam keadaan supine, maka ahli bedah dapat mengukur panjangnya usus yang diperlukan untuk *pullthrough*. Pasien kemudian diposisikan untuk berbaring miring ke sisi kiri. Begitu injeksi kontras



dimulai, bahan kontras biasanya berhenti pada daerah garis pubococcygeal. Garis ini mewakili batas atas otot-otot levator. Pada keadaan ini diperlukan peningkatan tekanan hidrostatis untuk melewati garis ini. Ketidaktahuan tentang hal ini akan menyebabkan penghentian pemeriksaan ini lebih awal sehingga disimpulkan bahwa pasien memiliki anus imperforata tanpa disertai dengan fistel. Pada laki-laki, kontras tetap diinjeksikan sampai mencapai uretra. Biasanya kontras memasuki buli-buli dibandingkan menuju penis dan injeksi kontras diteruskan hingga buli-buli penuh sampai bayi mulai kencing. Film diambil selama menjalani proses pemeriksaan hingga pasien dalam keadaan miksi. Seorang ahli bedah harus mampu menilai lokasi dari fistel dan hubungannya dengan vesica urinaria, *bladder neck* dan uretra.²⁷

Distal colostogram tidak perlu dilakukan pada pasien dengan fistel rektovestibuler, sebab diagnosa sudah dapat ditegakkan hanya dengan inspeksi saja. Pada pasien dengan kloaka, pemeriksaan ini sedikit menimbulkan masalah. Bahan kontras biasanya memasuki organ reproduksi sehingga terkadang tampak seperti hemivagina dan jarang memasuki buli-buli. Sebagai pelengkap pemeriksaan dengan memasukkan kateter pada lubang perineum untuk menggambarkan keadaan vagina dan buli-buli. Jika terdapat vesicostomi, cistostomy atau vaginostomi dapat juga diinjeksikan kontras ke dalamnya. Tujuan pemeriksaan ini pada pasien dengan kloaka adalah untuk mendapatkan gambaran yang jelas mengenai struktur rektum, vagina dan buli-buli pada proyeksi AP dan lateral, dan bila mungkin dalam bentuk gambar tiga dimensi.²⁸

Pada pasien dengan kloaka, informasi dari pemeriksaan distal colostogram sangatlah penting. Hal ini memudahkan ahli bedah untuk memperkirakan prognosis dengan menentukan secara tepat bentuk malformasi yang ada dan membantu dalam menghindari harapan yang salah tentang hasil operasi nantinya. Pemeriksaan ini juga membantu dalam merencanakan terapi definitif, termasuk mengenai lamanya operasi dan teknik terbaik yang bisa digunakan dalam setiap kasus. Jika pemeriksaan menunjukkan adanya fistel *bladder neck*, ahli bedah akan mengetahui jika rektum tidak akan dapat dicapai melalui insisi postero sagital dengan pendekatan laparotomi atau laparotomi. Jika seorang ahli bedah tidak paham mengenai hal ini, maka akan sulit untuk mencapai rektum dengan pendekatan postero sagital, akibatnya akan terjadi komplikasi berupa infeksi pada traktus urinarius dan akan meningkatkan morbiditas.



Ketika pemeriksaan menunjukkan adanya fistel pada prostat, maka ahli bedah akan mencari rektum kira-kira 1-2 cm dibawah tulang coccygeus dengan pendekatan postero sagital atau dibawah refleksi peritoneum pada saat laparoskopi. Adanya fistel uretral bulbar mengindikasikan bahwa rektum akan mudah dicapai tepat berada dibawah otot levator 3-4 cm dari kulit perineum. Pada kasus anus imperforata tanpa disertai dengan fistel, kebanyakan ahli bedah mengetahui bahwa bagian distal dari rektum berdekatan dengan uretra pars bulbosa. Pada pasien dengan kloaka, pemeriksaan ini berguna dalam memperkirakan panjang saluran utamanya, memprediksi kemungkinan untuk melakukan vaginostomy, dan menentukan apakah rekonstruksi dapat dilakukan melalui pendekatan perineum saja atau memerlukan pendekatan abdomino perineal.²⁸

2.9.5. Voiding Cystourethrography atau Micturating Cystourethrography

Pemeriksaan ini harus dilakukan pada semua neonatus yang lahir dengan malformasi anorektal oleh karena tingginya insidens kejadian defek traktus urinarius. Pemeriksaan ini dapat digunakan untuk menilai adanya refluks vesicoureter. Pemeriksaan ini tidak direkomendasikan dalam mendiagnosis kasus malformasi anorektal yang disertai dengan fistel oleh karena memiliki sensitivitas yang rendah bila dibandingkan dengan pemeriksaan distal colostogram.¹⁵

2.9.6. USG Abdomen

Pemeriksaan ini digunakan untuk mengevaluasi keadaan traktus urogenitalia dan untuk mendeteksi adanya massa abnormal di abdomen. Adanya hidronefrosis, hydrocolpos, massa presacral dapat mempengaruhi penatalaksanaan kasus malformasi anorektal.¹⁵

2.9.7 CT Scan Pelvis (Computed Tomography)

Pemeriksaan ini secara detail akan memberikan gambaran yang jelas mengenai struktur tulang dan otot daerah perineum. CT scan pelvis adalah pemeriksaan yang sangat berguna pada kasus malformasi anorektal sebagai pemeriksaan diagnostik pra operasi dalam mengevaluasi kontinensia. Gejala sisa akibat malformasi anorektal adalah inkontinensia fekal. Penyebab inkontinensia fekal ini antara lain penempatan rektum yang tidak tepat pada



saat melakukan prosedur operasi abdominoperineal, perkembangan abnormal dari struktur otot kompleks daerah perineum dan adanya kelainan dari tulang sacrum. Penggunaan CT Scan pra operasi dapat mengevaluasi keadaan ini dan membantu untuk memilih teknik pembedahan yang paling tepat dalam mengatasi hal ini.¹⁵

2.9.8 MRI (*Magnetic Resonance Imaging*)

Penggunaan MRI telah terbukti akurat dalam menentukan level dan tipe dari malformasi anorektal, tipe fistel dari malformasi anorektal, perkembangan struktur otot kompleks daerah perineum dan hubungan malformasi anorektal dengan kelainan kongenital pada medulla spinalis, tulang vertebra dan traktus urogenitalia. MRI juga dapat mendeteksi kelainan berupa perkembangan abnormal dari struktur otot kompleks daerah perineum, yang secara signifikan memiliki arti penting dalam merencanakan penanganan malformasi anorektal dan memprediksi prognosis setelah dilakukan rekonstruksi.¹⁵

2.9.9 Diagnostik radiologi *Prone Cross-Table Lateral View* dan Ultrasonografi

Dengan hanya menggunakan jarak kantong-perineum, akurasi diagnostik ultrasonografi untuk malformasi anorektal letak rendah sebanding dengan radiografi *prone cross-table lateral view*. Dengan menggunakan jarak kantong-perineum dan lokasi fistula, akurasi diagnostik sonografi secara signifikan lebih besar dari pada *prone cross-table lateral view*. Penelitian yang dilakukan oleh Hasokawa et al. menunjukkan contoh kasus yang salah diagnosis dengan radiografi *prone cross-table lateral view* tetapi didiagnosis dengan benar dengan ultrasonografi.²⁵

2.10. Penatalaksanaan

Tata laksana awal pada bayi baru lahir dengan malformasi anorektal adalah sangat krusial. Di negara berkembang, manifestasi klinis sering tertunda.



Perhubungan dengan distensi abdomen, dehidrasi, dan sepsis. Resusitasi dengan pemberian cairan intravena dan antibiotik spektrum luas merupakan langkah awal untuk mendapatkan hasil yang baik pada kasus ini. Setelah diagnosis yang

berhubungan dengan anomali pada anak ditegakkan, baru direncanakan tindakan pembedahan. (Gangopadhyay A.N dan Pandey V, 2015)

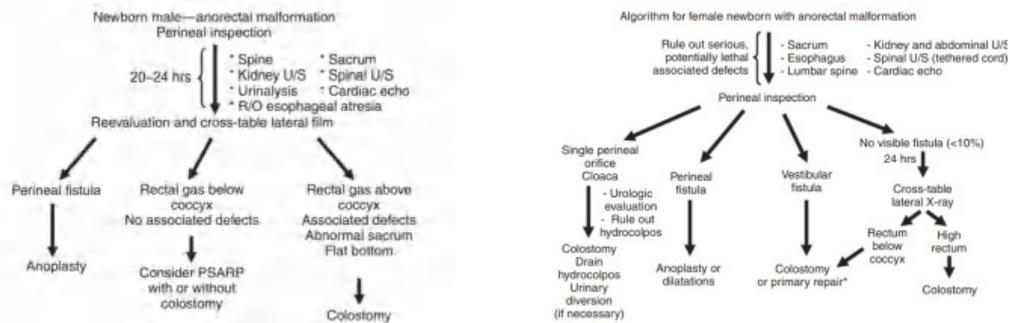
Pada tahun 1980, pendekatan operasi untuk menangani malformasi anorektal secara dramatis berubah dengan diperkenalkannya pendekatan operasi melalui posterior sagital. Pendekatan operasi ini memungkinkan ahli bedah anak melihat secara jelas gambaran anatomi malformasi anorektal dan memperbaikinya dengan visualisasi secara langsung. Dengan menentukan apakah malformasi anorektal termasuk letak rendah, intermediet atau tinggi, maka penanganannya berdasarkan :

- a. Pada bayi laki-laki dengan malformasi anorektal letak rendah dilakukan operasi dengan pendekatan perineal. Sedangkan mereka yang letak intermediet atau letak tinggi maka dilakukan kolostomi protektif atau divided sebelum tindakan defenitive.
- b. Pada bayi perempuan, letak rendah dan intermediet dapat dilakukan operasi dengan pendekatan perineal. Sedangkan yang letak tinggi dilakukan kolostomi sebelumnya.
- c. Ketika ragu dalam menentukan level malformasi anorektal, maka sebaiknya melakukan kolostomi sebelumnya dibanding melakukan operasi dengan pendekatan perineal. (Ahmadi J dan Kalantari M, 2001)

Pendekatan operasi yang banyak diterima dalam menangani malformasi anorektal adalah dengan cara bertahap. Operasi bertahap memerlukan tiga tahap operasi ; pertama melakukan kolostomi pada saat bayi baru lahir kemudian operasi defenitive pada saat bayi berumur 2-3 bulan dan yang ketiga penutupan kolostomi pada saat bayi berumur 6 bulan. Pada keadaan ini perlu dilakukan follow up yang regular dalam rangka mencapai hasil operasi yang



memuaskan. (Ahmadi J dan Kalantari M, 2001). Dengan demikian para ahli membuat semacam bagan untuk mempermudah tatalaksana pasien MAR, sebagai berikut :



Gambar 2.11 Alogaritma Penatalaksanaan MAR ²⁹

Penatalaksanaan malformasi anorektal tergantung dari klasifikasinya dan derajat kelainannya. Pada malformasi anorektal letak tinggi atau intermediet dilakukan kolostomi terlebih dahulu yang bertujuan untuk dekompresi dan diversi, pada tahap berikutnya dilakukan operasi definitif. Sedangkan pada malformasi anorektal letak rendah dapat langsung dilakukan anoplasti tanpa kolostomi. Pena dan De Vries memperkenalkan metode operasi definitif dengan pendekatan *posterosagittal anorectoplasty* (PSARP) yang saat ini paling banyak dipakai. Metode ini sering digunakan karena teknik yang dinamis dan hasil operasi yang baik dalam fungsi usus dan kontinensia feces, termasuk dalam hal ini adanya *soiling* dan konstipasi.

Meskipun dengan pendekatan operasi melalui posterior sagittal

kan gambaran anatomi yang jelas tentang daerah perineum dan lokasi bagian distal rektum, terkadang kontinensia fekal tidak dapat tercapai dengan yang diharapkan. Dalam usaha untuk mempertahankan fungsi



neurofisiologi sphincter ani, pada tahun 2007 Akshay pratap dkk memperkenalkan teknik operasi yang dikenal dengan sphincter saving anorectoplasty dalam menangani kasus malformasi anorektal. Teknik operasi ini dilaporkan memberikan kesempatan untuk melakukan preservasi secara maksimal terhadap semua faktor yang mempengaruhi mekanisme kontinensia pada seorang anak. Operasi dengan pendekatan ini memiliki beberapa keuntungan, antara lain ; insisi transversal yang dibuat cukup jauh dari neoanus sehingga mengurangi resiko untuk terjadinya infeksi, dapat melakukan preservasi sensasi proprioseptif sehingga memungkinkan pencapaian kontinensia fekal, preservasi otot-otot levator menjamin keutuhan struktur neurovaskuler daerah perineum, menempatkan usus pada daerah sentral tanpa harus melakukan insisi pada struktur otot daerah perineum dan yang terakhir secara kosmetik tampak seperti perineum yang normal. (Pratap A,2007)

