

KARYA AKHIR

**FUNGSI KONTINENSIA PADA PASIEN MALFORMASI
ANOREKTAL PASCAOPERASI POSTERIOR SAGITTAL
ANORECTOPLASTY (PSARP)**

***FUNCTIONAL CONTINENCE IN ANORECTAL
MALFORMATION AFTER POSTERIOR SAGITTAL
ANORECTOPLASTY***



**dr. A. Arief Munandar
C 045191005**

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS 1 (SP1)
PROGRAM STUDI ILMU BEDAH
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS HASANUDDIN
MAKASSAR**

2023



KARYA AKHIR

FUNGSI KONTINENSIA PADA PASIEN MALFORMASI ANOREKTAL PASCAOPERASI POSTERIOR SAGITTAL ANORECTOPLASTY (PSARP)

FUNCTIONAL CONTINENCE IN ANORECTAL MALFORMATION AFTER POSTERIOR SAGITTAL ANORECTOPLASTY

Sebagai salah satu syarat untuk mencapai gelar Dokter
Spesialis Bedah Program Studi Ilmu Bedah

Disusun dan diajukan oleh:

A. Arief Munandar

C 045191005

PEMBIMBING :

dr. Ahmadwirawan SpB, SpBA, Subsp DA(K)

Dr. dr. Nita Mariana, SpBA, Subsp DA(K), M.Kes

dr. M. Ihwan Kusuma, SpB, Subsp. BD(K)

PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS 1 (SP1)

PROGRAM STUDI ILMU BEDAH

FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS HASANUDDIN

MAKASSAR

2023



LEMBAR PENGESAHAN

FUNGSI KONTINENSIA PADA PASIEN MALFORMASI ANOREKTAL PASCAOPERASI POSTERIOR SAGITTAL ANORECTOPLASTY (PSARP) BERDASARKAN SKORING RINTALA DI RS WAHIDIN SUDIROHUSODO MAKASSAR

Disusun dan diajukan oleh :

A. ARIEF MUNANDAR SINANGKA

Nomor Pokok : C045191005

Telah dipertahankan di depan Panitia Ujian yang dibentuk dalam rangka
Penyelesaian Studi Program Spesialis Program Studi Ilmu Bedah
Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin pada tanggal 27 Oktober 2023
dinyatakan telah memenuhi syarat kelulusan

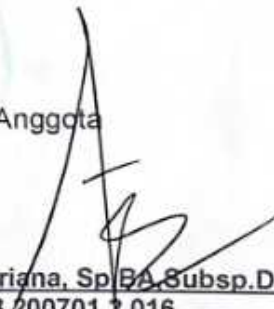
Menyetujui,

Pembimbing Utama



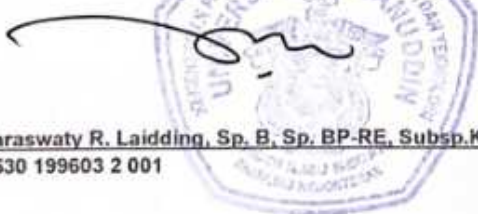
dr. Ahmadwirawan, Sp.B, Sp. BA, Subsp. DA(K)
NIP: 19651005 201801 5 001

Pembimbing Anggota



Dr.dr. Nita Mariana, Sp.BA, Subsp.DA(K), M.Kes
NIP: 19731028 200701 2 016

Ketua Program Studi



Dr. dr. Sachraswaty R. Laiding, Sp. B, Sp. BP-RE, Subsp.K.M.(K)
NIP: 19680530 199603 2 001

Dekan Fakultas kedokteran
Universitas Hasanuddin



Prof.Dr.dr.Haerani Rasyid, M.Kes,Sp.GK,Sp.PD,KGH,M.Kes
NIP. 19680530 199603 2 001



PERNYATAAN KEASLIAN KARYA AKHIR

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : dr. A. Arief Munandar Sinangka

Nomor Induk Mahasiswa : C045191005

Program Studi : Ilmu Bedah

Menyatakan dengan sebenarnya bahwa karya akhir yang saya tulis ini benar-benar merupakan hasil karya saya sendiri, bukan merupakan pengambilalihan tulisan atau pemikiran orang lain. Apabila di kemudian hari terbukti atau dapat dibuktikan bahwa sebagian atau keseluruhan karya akhir ini hasil karya orang lain, saya bersedia menerima sanksi atas perbuatan tersebut.

Makassar, 24 November 2023

Yang menyatakan,



dr. A. Arief Munandar Sinangka



Optimized using
trial version
www.balesio.com

KATA PENGANTAR

Assalamualaikum warahamatullahi wabarakatuh

Puji syukur saya panjatkan ke hadirat *Allah Subhanahu wa Ta'ala* yang tak henti melimpahkan rahmat dan karunia-Nya kepada saya sekeluarga sehingga dapat menyelesaikan penyusunan karya akhir ini sebagai salah satu syarat dalam Program Pendidikan Dokter Spesialis I Ilmu Bedah di Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin.

Saya mengucapkan terima kasih yang setinggi-tingginya dan setulus-tulusnya kepada orang tua saya, ibunda saya Nurhudaya, ayahanda saya A. Sinangka, nenek saya A. Mas'ati Iskandar, kakek saya Laonggo Habe yang telah mengasuh, membesarkan dan mendidik saya. Terima kasih atas segala nasihat, doa serta dukungannya selama ini. Demikian pula saya ucapkan terima kasih kepada saudara-saudara saya atas segala bantuannya selama saya menjalani pendidikan ini.

Saya menyadari dalam penyusunan karya akhir ini terdapat hambatan dan kesulitan namun atas bimbingan, bantuan, serta kesabaran dari pembimbing saya dr. Ahmadwirawan SpB, SpBA, Subsp DA(K), Dr. dr. Nita Mariana, SpBA, Subsp DA(K), M.Kes, dr. M. Ihwan Kusuma, SpB, Subsp. BD(K) sehingga penyelesaian karya ini dapat berjalan dan selesai sebagai mana mestinya.

Rasa hormat dan terima kasih saya ucapkan kepada Rektor Universitas Hasanuddin Prof. Dr. Ir. Jamaluddin Jompa, M.Sc., Dekan FK Unhas Prof. Dr. dr. Haerani Rasyid, M.Kes., Sp.PD-KGH, Sp.GK, Wakil Dekan Bidang Akademik dan Kemahasiswaan FK Unhas dr. Agussalim Bukhari, MCLinMed, PhD, Sp.GK yang telah memberi kesempatan kepada untuk mengikuti Program Pendidikan Dokter Spesialis I Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin. Terkhusus kepada Prof. Dr.



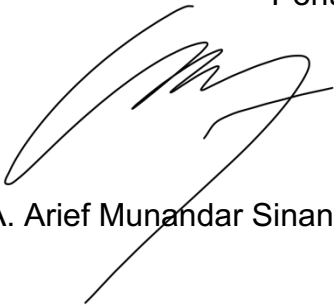
antono, Sp.B Subsp. Onk(K) , sebagai Ketua Departemen Ilmu Dr. dr. Sachraswaty R. Laiding, Sp.B, Sp.BP.R.E., Subsp.K.M(K) Ketua Program Studi dan dr. M. Ihwan Kusuma, Sp.B, Subsp,

BD(K) sebagai Sekretaris Program Studi Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin serta seluruh konsulen Departemen Ilmu Bedah yang telah mendidik dan mengajarkan banyak hal yang sangat berguna bagi kehidupan saya.

Ucapan terima kasih yang tak terhingga dari hati saya yang dalam terkhusus kepada istri saya yang tercinta Zuryaningsi karena ketulusannya dalam mendampingi, memberi semangat serta mengasuh dan membesarkan anak-anak kami. Kepada anak saya yang tersayang dan saya banggakan A. Insyrah Almahyrah dan A. Kahfi Al-Zahrawi semoga tumbuh jadi anak yang berguna bagi sesama, melaksanakan ajaran agama dengan sebaik-baiknya dan mendengarkan nasihat orang tua.

Akhir kata, semoga *Allah Subhanahu wa Ta'ala* selalu melimpahkan dan mencurahkan rahmat-Nya kepada seluruh pihak yang telah berperan dalam proses pendidikan serta penyelesaian karya akhir ini. *Wassalamualaikum warahmatullahi wabarakatu.*

Penulis,



dr. A. Arief Munandar Sinangka



ABSTRAK

Latar Belakang: Inkontinensia masih menjadi tantangan pasca pembedahan defenitif bagi pasien dengan malformasi anorektal. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui outcome function kontinensia pada pasien malformasi anorektal pasca posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) di RS Wahidin Sudirohusodo Makassar dengan mempertimbangkan jenis kelamin; jenis malformasi anorektal; rasio sakral; anomali tulang belakang, anal, jantung, trakea, esofagus, ginjal, dan ekstremitas (VACTERL); dan usia saat menjalani PSARP.

Metode: Penelitian deskriptif, analitik, cross-sectional ini menggunakan data primer (kuesioner Rintala) dan data sekunder (rekam medis) di rumah sakit Wahidin Sudirohusodo Makassar, Indonesia. Mengevaluasi 39 pasien yang telah menjalani PSARP selama 5 tahun.

Hasil: Dari 39 pasien, 24 (61,5%) adalah laki-laki, dan 15 (38,5%) adalah perempuan. Usia saat PSARP dilakukan adalah <6 bulan untuk 22 (56,4%) pasien dan setelah 6 bulan untuk 17 (43,6%) pasien. Ada hubungan antara usia saat PSARP dilakukan dan hasil kontinensia ($p=0,034$). Pasien yang dilakukan PSARP pada usia kurang dari 6 bulan memiliki fungsi kontinensia yang lebih baik dibandingkan pasien yang menjalani PSARP setelah usia 6 bulan. Tipe malformasi anorektal juga mempengaruhi luaran fungsional PSARP: pasien dengan malformasi tipe rendah mempunyai hasil yang lebih baik dibandingkan pasien tipe tinggi ($p=0,007$). Pasien tanpa anomali VACTERL memiliki hasil fungsional yang lebih baik dibandingkan pasien dengan anomali VACTERL.

Kesimpulan: Fungsi kontinensia pada pasien malformasi anorektal berhubungan dengan usia saat dilakukan PSARP, jenis malformasi anorektal, dan adanya kelainan VACTERL. Rasio sakral tidak memiliki hubungan dengan hasil fungsional.

Kata Kunci: malformasi anorektal, PSARP, outcome, fungsional.



ABSTRACT

Background: Incontinence remains a surgical challenge for patients with anorectal malformations. This study aimed to determine the outcome function of continence in anorectal malformation patients after posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) at Wahidin Sudirohusodo Makassar Hospital, considering gender; type of anorectal malformation; sacral ratio; vertebral, anal, cardiac, tracheal, esophageal, renal, and limb (VACTERL) anomalies; and age when undergoing PSARP.

Methods: This descriptive, analytical, cross-sectional study used primary data (Rintala questionnaire) and secondary data (medical records) at single-center hospitals in Makassar, Indonesia. It investigated 39 patients who had received PSARP over 5 years.

Results: Of the 39 patients, 24 (61.5%) were male, and 15 (38.5%) were female. The age at which PSARP was performed was <6 months for 22 (56.4%) patients and after 6 months for 17 (43.6%) patients. A relationship existed between the age when PSARP was performed and continence outcomes ($p=0.034$). Patients who were treated at younger than 6 months had better continence function than those who underwent PSARP after 6 months of age. The type of anorectal malformation also influenced the functional outcome of PSARP: patients with low-type malformation had better results than high-type patients ($p=0.007$). Patients without VACTERL anomalies had better functional outcomes than patients with VACTERL anomalies.

Conclusions: Functional outcomes in anorectal malformation patients were related to the age at which PSARP was performed, type of anorectal malformation, and presence of VACTERL anomalies. The sacral ratio had no relationship with functional outcomes.

Keywords: anorectal malformation, PSARP, outcome, functional.



DAFTAR ISI

<i>Lembar Pengesahan</i>	<i>iii</i>
<i>KATA PENGANTAR</i>	<i>v</i>
<i>ABSTRAK</i>	<i>vii</i>
<i>DAFTAR ISI</i>	<i>ix</i>
<i>DAFTAR TABEL</i>	<i>xii</i>
<i>BAB I</i>	<i>1</i>
<i>PENDAHULUAN</i>	<i>1</i>
B. Latar Belakang.....	1
C. Rumusan Masalah	2
D. Tujuan Penelitian.....	2
E. Manfaat Penelitian.....	3
<i>BAB II</i>	<i>4</i>
<i>TINJAUAN PUSTAKA</i>	<i>4</i>
A. Telaah Pustaka.....	4
B. Kerangka Teori	23
C. Kerangka Konseptual.....	24
.....	24
D. Hipotesis.....	25
<i>BAB III</i>	<i>26</i>
<i>METODE PENELITIAN</i>	<i>26</i>
A. Rancangan Penelitian.....	26
B. Lokasi dan Waktu.....	26
C. Populasi dan Sampel Penelitian.....	26
D. Kriteria Inklusi dan Eksklusi	26
E. Definisi Operasional dan Kriteria Objektif.....	27
F. Instrumen Pengumpul Data.....	30
G. Sumber Data.....	31
Jalur Penelitian	31
Analisis Data.....	32
Teknik Penelitian	32



BAB IV HASIL PENELITIAN	33
A. Hasil Penelitian.....	33
B. Analisis Hasil Penelitian	33
BAB V PEMBAHASAN.....	41
A. Analisis Univariat.....	41
B. Analisis Bivariat	43
C. Analisis Multivariat	49
BAB VI.....	54
KESIMPULAN DAN SARAN	54
A. Kesimpulan.....	54
B. Saran	55
DAFTAR PUSTAKA.....	57
Lampiran 1. Kuesioner	60
Lampiran 2. Persetujuan / Informed Consent.....	62
Lampiran 3. Hasil SPSS	64



DAFTAR GAMBAR

Gambar 1 Perkembangan foregut, midgut dan hindgut	5
Gambar 2 Pemisahan kloaka melalui septum urorektal	6
Gambar 3 Terbentuknya fistula akibat kegagalan pemisahan kloaka	6
Gambar 4 Mekanisme refleks pada proses defekasi	11
Gambar 5 Aksi puborektal dan sudut anorektal.	12
Gambar 6 Teknik untuk radiografi lateral cross-table.	16
Gambar 7 Kolostomi pada malformasi anorektal	17
Gambar 8 Algoritma penatalaksanaan bayi laki-laki dengan MAR	18
Gambar 9 Algoritma penatalaksanaan bayi perempuan dengan MAR.....	19



DAFTAR TABEL

Tabel 1 Klasifikasi Wingspread (1984)	9
Tabel 2 Klasifikasi Pena (1995).....	9
Tabel 3 Klasifikasi Krickenbeck (2005)	10
Tabel 4 Klasifikasi prosedur pembedahan Krickenbeck.....	10
Tabel 5 Evaluasi post operasi Krickenbeck (Usia > 3 tahun, tanpa terapi)	10
Tabel 6 Sistem Skoring Rintala.....	22
Tabel 7 Distribusi pasien berdasarkan jenis kelamin	34
Tabel 8 Distribusi pasien berdasarkan usia pasien saat dilakukan prosedur PSARP	34
Tabel 9 Distribusi pasien berdasarkan tipe malformasi pasien.....	35
Tabel 10 Distribusi pasien berdasarkan anomali VACTERL pasien.....	35
Tabel 11 Deskripsi rasio sacral pasien	36
Tabel 12 Hubungan usia saat operasi dengan fungsi kontinensia pasien.....	36
Tabel 13 Hubungan tipe malformasi dengan fungsi kontinensia pasien.....	37
Tabel 14 Hubungan anomali VACTERL dengan fungsi kontinensia.....	38
Tabel 15 Hubungan rasio sakral dengan fungsi kontinensia pasien	39
Tabel 16 Hubungan usia, tipe malformasi, anomali VACTERL , rasio sakral dengan fungsi Inkontinensia	40



BAB I

PENDAHULUAN

B. Latar Belakang

Malformasi anorektal merupakan kondisi kelainan kongenital yang ditandai dengan kegagalan anus membuka secara normal pada perineum. Kondisi ini menjadi anomali kongenital yang tertinggi dimana angkanya mencapai 1 dari 5000 kelahiran hidup. Diganosis ditegakkan sesaat setelah kelahiran dengan pemeriksaan fisik rutin. (Ghorbanpoor *et al.*, 2018; Rocourt *et al.*, 2019)

Dalam lebih dari setengah abad, tatalaksana malformasi anorektal terus berkembang, dari *simple cutback / translocation anoplasty, pull through abdominoperineal* dan, *sacroperineal* hingga *De Vries* dan *Pena* pada tahun 1982 memperkenalkan prosedur *Posterior Sagittal Anorectoplasty* (PSARP) untuk penanganan atresia ani pada anak dan bayi. Prosedur ini dinilai lebih baik dalam memvisualisasi anatomi dari malformasi serta diyakini memiliki hasil yang lebih baik untuk kontinensia. (Bhatnagar, 2005; Vitol, Martins and Peterlini, 2007; Osagie, Aisien and Osifo, 2016)

Tujuan dari rekonstruksi pada malformasi anorektal yaitu mendapatkan fungsi defekasi dan kontinensia fekal yang adekuat sesuai fisiologinya. Hasil fungsional pada malformasi anorektal umumnya baik, terutama jika anatomi sakrum dan *spine* dalam kondisi yang normal, namun beberapa pasien juga tetap alami fekal inkontinensia ataupun konstipasi, dimana kondisi tersebut



menjadi tantangan tersendiri bagi ahli bedah dalam melakukan rekonstruksi pada malformasi anorektal. (Huang *et al.*, 2012; Wood *et al.*, 2020)

Beberapa sistem penilaian sudah dikembangkan dalam mengevaluasi hasil pascaoperasi rekonstruksi dalam hal ini fungsi usus serta kontinensia, seperti kuisisioner *Holschneider, Krickenbeck, Kelly's, Pena's, Templeton* dan *Rintala*. (Bhatnagar, 2005; Sukarnjanaprai, Ngercham and Laohapensang, 2017; Brisighelli *et al.*, 2018)

Penelitian tentang evaluasi fungsi kontinensia yang dilakukan di Indonesia masih kurang, sehingga dirasa perlu untuk dilakukan penelitian untuk mengetahui fungsi kontinensia pascaoperasi tindakan *Posterior Sagittal Anorectoplasty* menggunakan skoring Rintala di Makassar.

C. Rumusan Masalah

Bagaimana fungsi kontinensia pasien dengan malformasi anorektal pascaoperasi *posterior sagittal anorectoplasty* menggunakan sistem skoring Rintala di Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo?

D. Tujuan Penelitian

1. Tujuan Umum

Mengetahui fungsi kontinensia pada pasien malformasi anorektal pascaoperasi *Posterior Sagittal Anorectoplasty* berdasarkan skoring Rintala di RS Wahidin Sudirohusodo Makassar.

ujuan Khusus



- Mengetahui karakteristik pasien malformasi anorektal berdasarkan jenis kelamin, tipe malformasi anorektal, rasio sakral, anomali VACTERL (VACTERL) serta usia saat menjalani operasi PSARP.
- Mengetahui hubungan usia saat operasi dengan fungsi kontinensia pada pasien pascaoperasi *posterior sagittal anorectoplasty* berdasarkan sistem skoring Rintala.
- Mengetahui hubungan tipe malformasi anorektal dengan fungsi kontinensia pada pasien pascaoperasi *posterior sagittal anorectoplasty* berdasarkan sistem skoring Rintala.
- Mengetahui hubungan anomali VACTERL malformasi anorektal dengan fungsi kontinensia pascaoperasi *Posterior Sagittal Anorectoplasty* berdasarkan sistem skoring Rintala.
- Mengetahui hubungan rasio sakral dengan fungsi kontinensia pada pasien pascaoperasi *posterior sagittal anorectoplasty* berdasarkan sistem skoring Rintala.

E. Manfaat Penelitian

Hasil penelitian ini dapat memberikan informasi mengenai tindakan PSARP dan dapat menjadi masukan untuk peningkatan pelayanan terhadap pasien malformasi anorektal yang menjalani *Posterior Sagittal Anorectoplasty* di RS Wahidin Sudirohusodo; Dalam bidang ilmu bedah dan ilmu bedah anak, penelitian ini juga dapat mengetahui sebaran fungsi kontinensia pasien operasi PSARP di RS Wahidin Sudirohusodo.



BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Telaah Pustaka

Epidemiologi

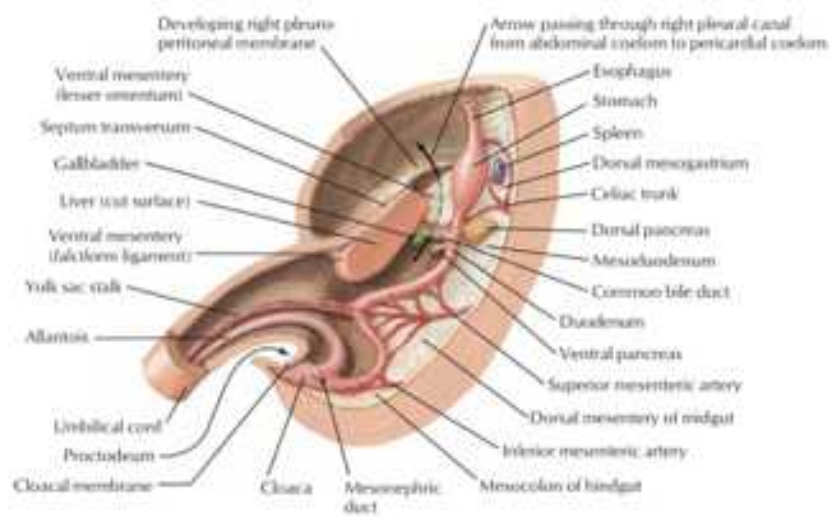
Malformasi anorektal (MAR) adalah salah satu anomali kongenital yang sering ditemui dalam bedah anak, dengan perkiraan kejadian berkisar antara 1 dalam 4000 hingga 5000 kelahiran hidup. Di Indonesia belum ada data yang menunjukkan sebaran dan prevalensi kejadian malformasi anorektal. Diagnosis antenatal dari MAR sulit dilakukan. Sebagian besar kasus didiagnosis pada periode neonatal dini. Ada beberapa tipe dari kelainan ini mulai dari anomali letak rendah dengan fistula perineum dengan manajemen sederhana hingga anomali letak tinggi dengan manajemen kompleks. (Gangopadhyay and Pandey, 2015; Lawal, 2020)

Embriologi

Perkembangan anourogenital dimulai pada minggu kelima embrio, perkembangan struktur anourogenital berasal dari garis primordial hindgut, allantois, kloaka, membran kloaka. Kloaka adalah ruang berdilatasi di ujung caudal hindgut dan allantois. Septum urorektal antara allantois dan hindgut membagi kloaka di bidang frontal menjadi sinus urogenital di bagian anterior dan rektum di bagian posterior. Septum membagi membran kloaka menjadi bran urogenital dan membran anal. Bagian atas dari sinus urogenital mengandung kantung kemih fusiform. Bagian panggul bawah dan phallic sinus



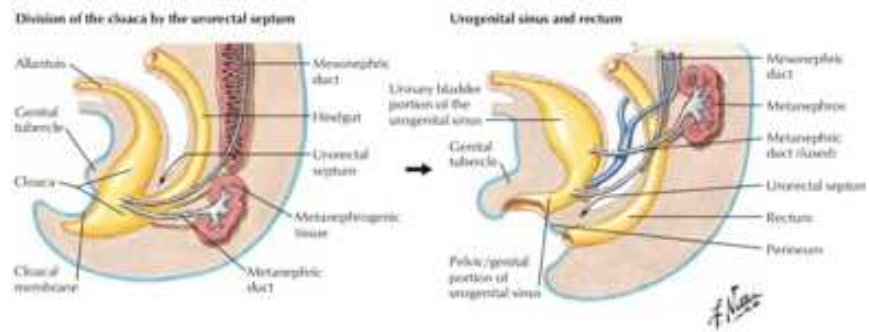
urogenital membentuk uretra dan kelenjar terkait dan struktur disetiap jenis kelamin. (Cochard, 2012; Hutson *et al.*, 2018)



Gambar 1 Perkembangan foregut, midgut dan hindgut pada minggu kelima embrio

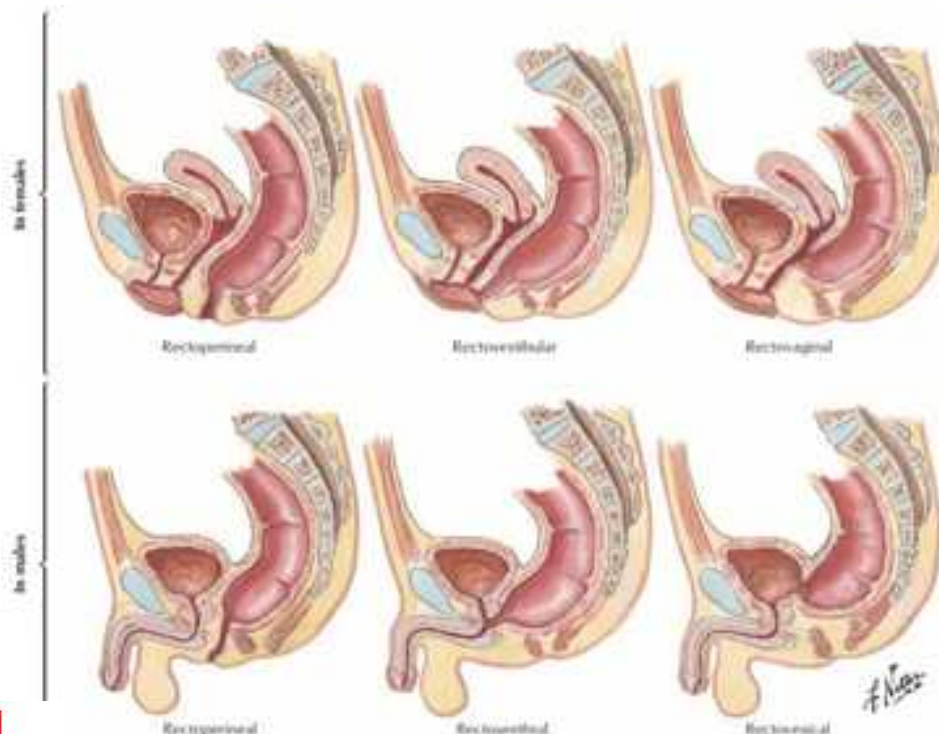
Linea pectinate dari saluran anus adalah tempat membran kloaka, persimpangan tabung usus (splanchnopleure) dengan dinding tubuh (somatopleure). Di atas linea pectinate adalah otot polos usus (misalnya sfingter anal internal), persarafan otonom (saraf splanchnik panggul), dan suplai darah yang berhubungan dengan usus (pembuluh rektum superior). Di bawah linea pectinate adalah otot rangka (sfingter anal eksternal), persarafan somatik (saraf pudendal), dan suplai darah melalui pembuluh iliaka internal. (Kluth, 2020)





Gambar 2 Pemisahan kloaka melalui septum urorektal membentuk sinus urogenital dan rektum

Jika septum urorektal tidak sepenuhnya membagi kloaka, rektum akan terhubung ke anterior dengan struktur saluran kemih atau genital yang berasal dari sinus urogenital. Fistula yang dihasilkan semuanya berhubungan dengan anus imperforata. Fistula rektoperineal terbuka ke permukaan, tetapi merupakan sambungan abnormal di anterior sfingter ani eksterna (dan anus) melalui tendon sentral perineum. (Cochard, 2012)



Gambar 3 Terbentuknya fistula akibat kegagalan pemisahan kloaka



Etiologi

Etiologi malformasi tersebut masih belum jelas dan kemungkinan multifaktorial. Tampaknya ada tingkat asosiasi yang rendah dalam keluarga, tetapi beberapa tampaknya memiliki pola pewarisan dominan autosomal dengan insiden tinggi, sebanyak 1 dalam 100. Kromosom 7q39 memiliki tiga lokus penting, yang berimplikasi pada perkembangan MAR, termasuk gen: SHH, EN2, dan HLXB9. Beberapa penelitian menunjukkan beberapa mutasi HLXB9 terkait dengan MAR. Beberapa sindrom dengan cara pewarisan dominan autosomal seperti sindrom *Townes-Brooks*, sindrom *Currarino*, dan sindrom *Pallister-Hall* berhubungan dengan MAR. (Gangopadhyay and Pandey, 2015; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020)

Klasifikasi

Pentingnya untuk mengklasifikasikan anomali ini untuk memutuskan manajemen dan memprediksi hasil akhir. Klasifikasi MAR paling awal didasarkan pada posisi usus terminal dalam kaitannya dengan levator ani atau dasar panggul. Klasifikasi *Wingspread* ditetapkan berdasarkan tingkat penghentian penurunan rektal dan jenis kelamin pasien. Klasifikasi ini diterima secara luas dan digunakan selama bertahun-tahun. Setelah munculnya pendekatan sagital posterior oleh *Peña et al.*, disadari bahwa lokasi fistula memiliki pengaruh penting pada hasil jangka panjang pasien ini. *Peña*

gusulkan klasifikasi pada tahun 1995 berdasarkan keberadaan dan posisi



fistula sebagai hasil dari pengalamannya dengan *posterior sagital anorectoplasty* (PSARP). Posisi fistula digunakan untuk menentukan manajemen operasi. Meskipun PSARP segera menjadi operasi pilihan, hasil studi yang membandingkan hasil jangka panjang antara PSARP dan operasi klasik lainnya sangat bervariasi. Ini seharusnya karena variasi dalam kriteria tindak lanjut yang digunakan dalam penelitian yang berbeda. Untuk standarisasi metodologi evaluasi hasil pasien dengan kelompok MAR *Krackenbeck* datang dengan klasifikasi mereka. Sistem klasifikasi *Krackenbeck* memasukkan kriteria dari *Wingspread* dan klasifikasi *Peña*. Ini terdiri dari tiga elemen berbeda: kategori diagnostik, kategori prosedur bedah, dan kategori yang mendokumentasikan kriteria hasil fungsional. Klasifikasi *Krackenbeck* juga memberikan penekanan yang sama pada konstipasi dan kekotoran dibandingkan dengan sistem penilaian sebelumnya yang hampir tidak memperhitungkan konstipasi. (Gangopadhyay and Pandey, 2015; Sukarnjanaprai, Ngercham and Laohapensang, 2017; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020)



Tabel 1 Klasifikasi Wingspread (1984)

Level of anomaly	Male	Female
High	Anorectal agenesis Rectovesical fistula Without fistula	Anorectal agenesis Rectovaginal fistula Without fistula
Intermediate	Rectal atresia Rectourethral fistula Anal agenesis without fistula	Rectal atresia Rectovestibular fistula Rectovaginal fistula Anal agenesis without fistula
Low	Anocutaneous (perineal) fistula Anal stenosis (perineal) fistula	Anovestibular (perineal) fistula Anocutaneous
Miscellaneous	Rare malformations	Anal stenosis Persistent cloacal anomaly Rare malformations

Tabel 2 Klasifikasi Pena (1995)

Males	Female
Perineal fistula	Perineal fistula
Rectourethral fistula	Vestibular fistula
Bulbar	
Prostatic	
Rectovesical fistula	Persistent cloaca <3 cm common channel >3 cm common channel
Imperforate anus without fistula	Imperforate anus without fistula
Rectal atresia	Rectal atresia



Tabel 3 Klasifikasi Krickenbeck (2005)

Major clinical groups	Rare/regional variants
Perineal (cutaneous) fistula	Pouch colon
Rectourethral fistula	Rectal atresia/stenosis
Bulbar	Rectovaginal fistula
Prostatic	H-type fistula
Rectovesical fistula	Others
Vestibular fistula	
No fistula	
Anal stenosis	

Tabel 4 Klasifikasi prosedur pembedahan Krickenbeck

Operative procedures
Perineal operation
Anterior sagittal approach
Sacroperineal approach
Posterior sagittal anorectoplasty
Abdominosacroperineal pull-through
Abdominoperineal pull-through
Laparoscopic-assisted pull-through

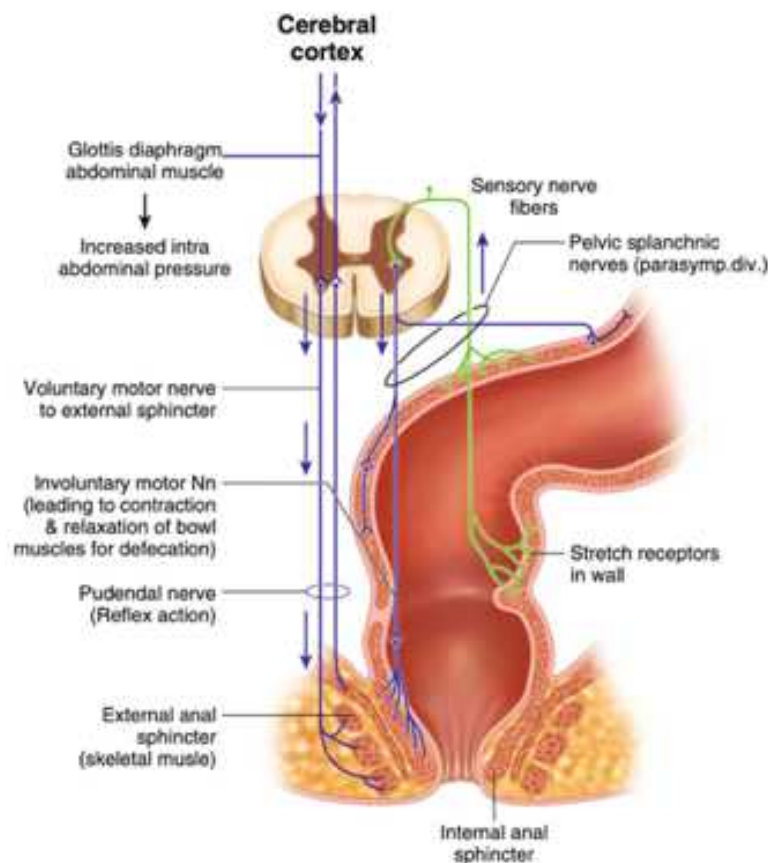
Tabel 5 Evaluasi post operasi Krickenbeck (Usia > 3 tahun, tanpa terapi)

Questions	Reply
Voluntary bowel movements	Yes/no
Feeling of urge, capacity to verbalize, hold the bowel movement	
Soiling	Yes/no
Grade 1	Occasionally (once/twice per week)
Grade 2	Every day, no social problem
Grade 3	Constant, social problem
Constipation	Yes/no
Grade 1	Manageable by changes in diet
Grade 2	Requires laxatives
Grade 3	Resistant to laxatives and diet



Anatomi dan Fisiologi Defekasi

Defekasi merupakan refleks yang dipicu melalui arcus sakralis akibat distensi rektum. Pada masa bayi, evakuasi rektum terjadi secara refleks. Perkembangan kontrol refleks defekasi berkaitan dengan pertumbuhan. Korteks serebral tidak hanya dapat menghambat refleks tetapi juga dapat memulainya ketika keadaan yang sesuai tersedia untuk buang air. Jadi, kontinensia adalah kapasitas yang diperoleh untuk menekan dorongan alami untuk buang air besar. Ketika kapasitas ini terganggu, inkontinensia terjadi. (Wani and Thakur, 2018)

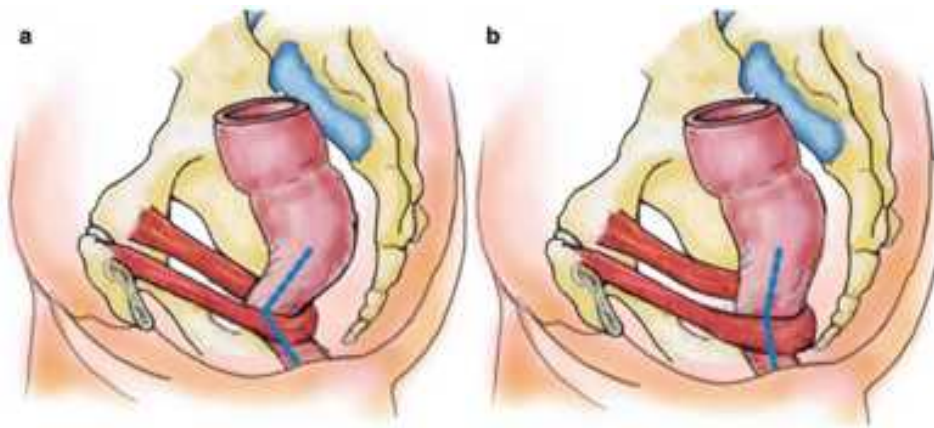


Gambar 4 Mekanisme refleks pada proses defekasi



Untuk menjaga kontinensia, baik rektum dan anus memainkan peran yang bertanggung jawab. Prosesnya dimulai dengan pergerakan isi gas, cairan, atau zat padat ke dalam rektum. Distensi rektum menyebabkan stimulasi reseptor tekanan yang terletak di otot puborektalis dan otot dasar panggul, yang selanjutnya merangsang refleks penghambatan rektoanal. (Di Lorenzo and Benninga, 2004; Wani and Thakur, 2018)

Ketika saluran anus dianggap memiliki isi padat dan keputusan untuk buang air besar dibuat, glotis menutup, otot dasar panggul berkontraksi, diafragma dan otot dinding perut berkontraksi, semuanya meningkatkan tekanan perut. Otot puborektalis berelaksasi, menghasilkan pelurusan sudut anorektal dan sedikit penurunan dasar panggul. Sfingter ani eksterna berelaksasi, dan isi kanalis analis dievakuasi. (Wani and Thakur, 2018)



Gambar 5 Aksi puborektal dan sudut anorektal. (a) Sling puborektalis membentuk sudut. (b) Puborektalis rileks untuk defekasi



Sfingter internal, sfingter eksternal, dan levator ani merupakan ponon motorik. Sfingter internal secara tidak sadar mempertahankan

kontinensia dengan kontraksi yang berkelanjutan. Setiap kerusakan pada sfingter internal akan mengakibatkan hilangnya sebagian kendali. Bagian puborektalis levator ani menempel pada bagian atas sfingter ani eksterna. (Wani and Thakur, 2018)

Pada pendekatan posterosagital, otot-otot levator tampak sebagai serat otot lurik yang tersusun vertikal sampai anal *dimple*. Stimulasi listrik pada *muscle complex* mengangkat anus dan stimulasi pada serat yang mengarah parasagital akan menutup anus. Anak dengan malformasi anorektal mengalami variasi pertumbuhan otot lurik tersebut, mulai dari yang pertumbuhannya normal hingga yang hampir tidak berkembang sama sekali. (Coran *et al.*, 2012)

Umumnya, pasien dengan malformasi letak rendah masih memiliki refleks relaksasi rektoanal, sedang pada pasien dengan malformasi letak tinggi jarang. Insiden konstipasi pascaoperasi prosedur PSARP dilaporkan 10-73%, dan tampak lebih sering timbul ketika teknik preservasi sfingter interna digunakan. (Askarpour *et al.*, 2014)

Patofisiologi Inkontinensia

Kemampuan mengendalikan defekasi dipengaruhi mekanisme sfingter yang baik, kemampuan untuk menampung dan menahan massa feses, volume dan konsistensi fekal, motilitas kolon, integritas struktur dasar panggul, kesadaran kortikal, fungsi kognitif, mobilitas dan kemampuan mencapai tempat defekasi. Defekasi yang normal merupakan suatu proses integrasi on somato-visceral, yang melibatkan fungsi koordinasi dari kolo-rekto-



anal. Inkontinensia timbul manakala satu atau lebih dari mekanisme tersebut terganggu dan tidak dapat dikompensasi oleh tubuh. Aspek-aspek lain yang juga berperan adalah konsistensi dan volume fekal, waktu transit kolon, komplians dan sensasi rektal, sensasi anorektal dan refleksi anorektal. Pada pasien malformasi anorektal, hal-hal tersebut terganggu. Secara umum, faktor-faktor tersebut dapat dibagi menjadi disfungsi supra sfingter dan disfungsi sfingter. (Di Lorenzo and Benninga, 2004)

Diagnosis Malformasi Anorektal

Mayoritas pasien dengan malformasi anorektal didiagnosis pada saat baru lahir. Pemeriksaan fisik bayi baru lahir lengkap sangat penting pada pasien ini seperti pemeriksaan menyeluruh karena sekitar 60% pasien akan memiliki anomali VACTERL . Selain pemeriksaan perineum/anal, yang wajib adalah pemeriksaan fisik bayi baru lahir lengkap pada pasien dengan malformasi anorektal termasuk mendengarkan suara jantung untuk mengetahui apakah murmur dapat diauskultasi, memeriksa tungkai untuk menilai kelainan anatomi, dan pemeriksaan lengkap genitourinari. (Smith and Avansiono, 2021; Singh and Mehra, 2022)

Beberapa studi diagnostik diperlukan untuk pasien yang didiagnosis dengan malformasi anorektal. Sementara malformasi anorektal dapat terjadi sebagai temuan yang terisolasi, mereka memerlukan pemeriksaan tambahan karena 60% pasien memiliki anomali VACTERL , dan ada korelasi malformasi

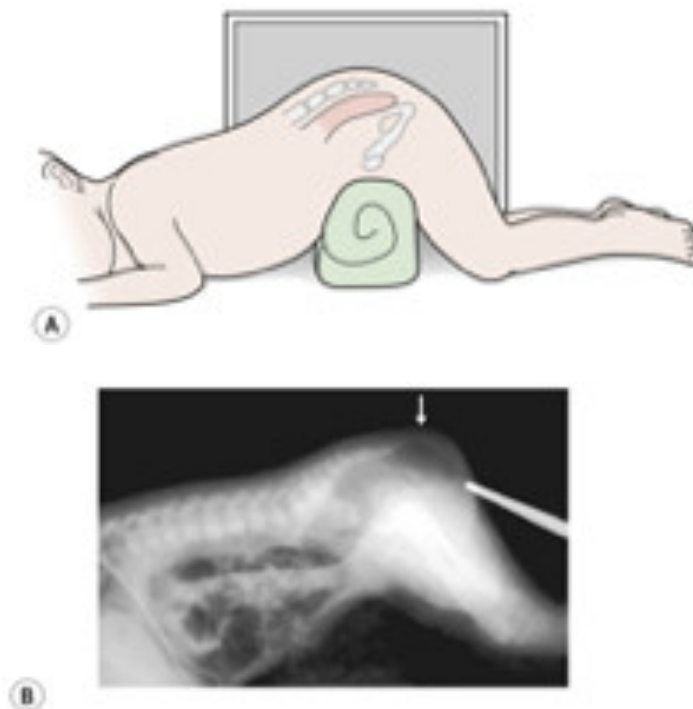
ektal dengan cacat VACTERL (vertebral, anorektal, jantung, fistula



trakeoesofageal/atresia esofagus, ginjal dan tungkai). (Ziegler *et al.*, 2014; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020; Smith and Avansiono, 2021)

Karena hubungan VACTERL yang diketahui dengan malformasi anorektal, untuk setiap bayi baru lahir yang didiagnosis dengan malformasi anorektal pada pemeriksaan fisik, studi radiografi berikut diperlukan. Setelah pemasangan selang nasogastrik atau orogastrik, foto polos abdomen dan dada harus diperoleh untuk menyingkirkan adanya atresia esofagus dengan atau tanpa fistula trakeoesofageal.

Radiografi tulang belakang juga harus diperoleh untuk menyingkirkan anomali vertebra. Pada pasien laki-laki, jika keberadaan mekonium pada perineum tanpa fistula perineum yang jelas tidak muncul dalam 24 jam, dilakukan foto *cross table lateral* posisi *prone* atau *invertogram*. (Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020)



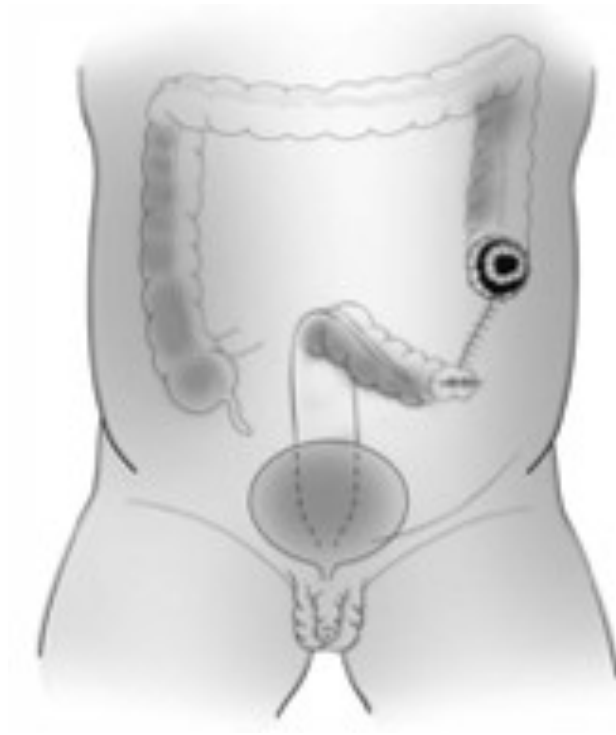
Gambar 6 Teknik untuk radiografi lateral cross-table. (A) Sebuah gulungan telah ditempatkan di bawah pinggul bayi untuk mengangkat bokong dan memungkinkan udara bermigrasi ke atas ke ujung rektum. (B) Radiografi lateral cross-table. Udara divisualisasikan distal

Untuk pasien perempuan dengan kloaka, USG abdomen harus dilakukan untuk mengevaluasi hidrokolpos dan hidronefrosis. Selain itu, ekokardiogram dilakukan untuk semua pasien dengan malformasi anorektal untuk menyingkirkan masalah jantung bawaan, dan USG tulang belakang harus dilakukan untuk skrining sumsum tulang belakang yang tertambat. Rasio sakral juga harus dihitung dari film *anteroposterior* dan *lateral* karena ini membantu memberikan informasi prognostik kepada keluarga tentang kontrol usus untuk anak saat mereka tumbuh dan berkembang. (Ziegler *et al.*, 2014; Smith and Avansiono, 2021; Singh and Mehra, 2022)

Evaluasi dan Tatalaksana Awal

Penatalaksanaan awal bayi baru lahir dengan anomali anorektal sangat penting. Hal ini berhubungan dengan distensi abdomen, dehidrasi, dan sepsis. Resusitasi awal dengan cairan intravena dan antibiotik spektrum luas memegang kunci untuk hasil akhir. Setelah penilaian anomali VACTERL, dapat diambil tindakan kolostomi protektif, diikuti dengan perbaikan dengan prosedur definitif. Penatalaksanaan kasus laki-laki dan perempuan berbeda. (Ziegler *et al.*, 2014; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020; Smith and Avansiono, 2021)





Gambar 7 Kolostomi pada malformasi anorektal

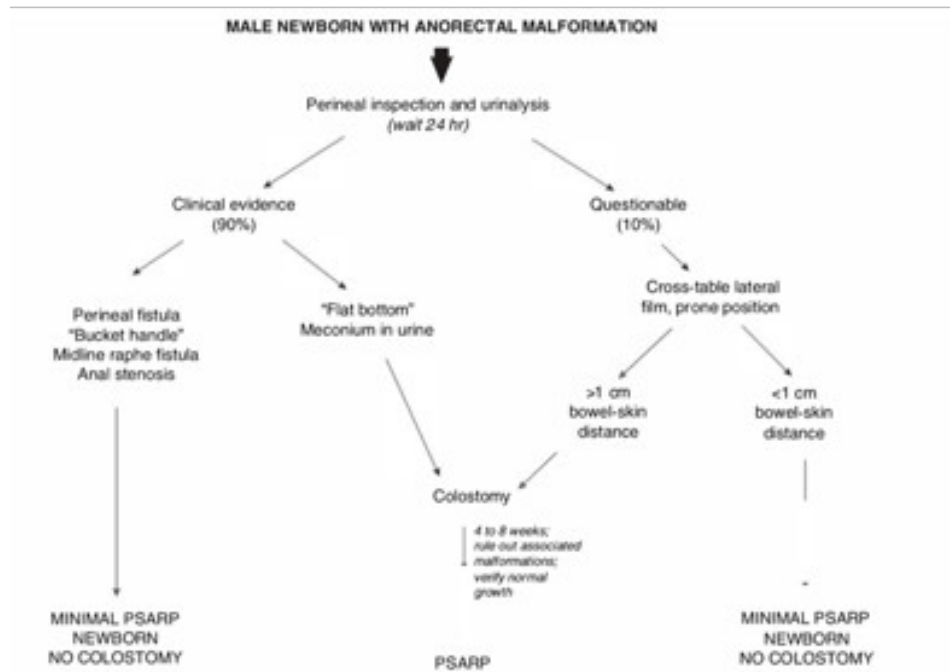
Laki-laki baru lahir

Bayi baru lahir laki-laki dengan fistula rektoperineal tidak memerlukan kolostomi. Mereka dapat menjalani posterior sagital anorektoplasti atau PSARP terbatas. Bayi laki-laki dengan bukti adanya fistula rekto-vesika harus menjalani diversifikasi feses dengan kolostomi. Pasien dengan rektobulbar, fistula rektoprostatik dapat dikelola dengan PSARP primer. Pendekatan abdomen diperlukan untuk mendapatkan akses ke fistula pada kasus dengan fistula rekto-vesika. Dalam kasus dengan sepsis, perforasi kolostomi dilakukan pada periode neonatal diikuti dengan prosedur *pull-through* definitif pada usia 3-6



1. Sebelum operasi definitif, kolonogram distal dan *cystourethrogram* dilakukan untuk mengungkapkan lokasi fistula rektourethral. (Ziegler *et*

al., 2014; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020; Smith and Avansiono, 2021)



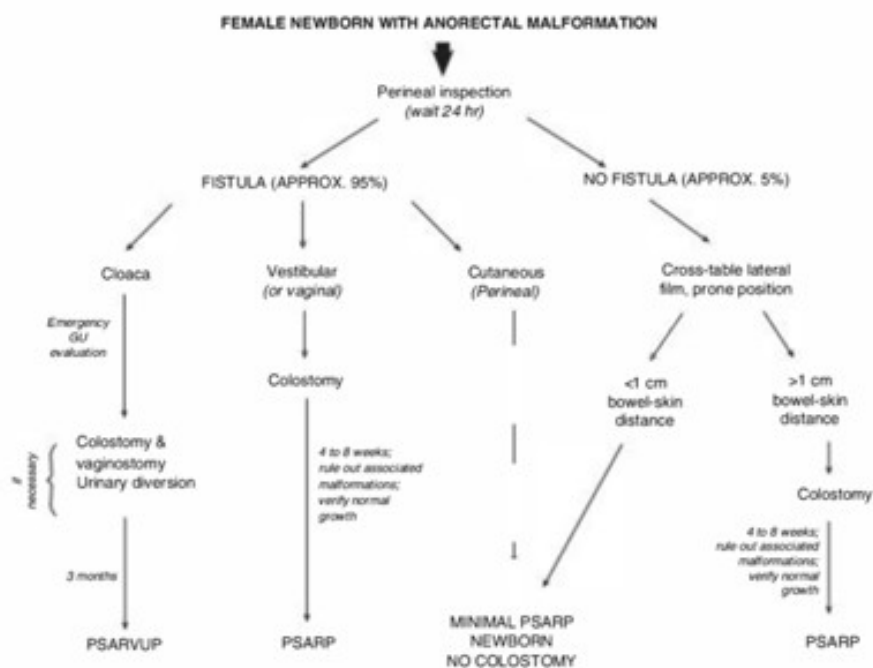
Gambar 8 Algoritma penatalaksanaan bayi laki-laki dengan MAR

Pada bayi perempuan keadaan umum, durasi presentasi dan jumlah muara menentukan manajemen. Distensi abdomen, sepsis, atau muara tunggal (cloaca persisten) memerlukan kolostomi. Anomali yang paling umum pada perempuan adalah rektovestibular dan menunjukkan uretra normal, vagina normal, dan lubang lain, yang merupakan fistula rektal di ruang depan. Kasus-kasus tersebut dapat dikelola dengan kolostomi dan perbaikan definitif dengan PSARP. Dalam kasus tertentu, PSARP primer atau anorektoplasti sagital anterior primer juga dapat dilakukan. (Ziegler *et al.*, 2014; Rebecca M. Rentea

Marc A. Levit, 2020; Smith and Avansiono, 2021)



Perbaikan definitif kloaka dilakukan melalui PSARP. Dalam kasus dengan *common channel* yang lebih panjang dari 3 cm, sulit untuk memobilisasi vagina melalui PSARP, dan diperlukan pendekatan abdominoperineal. Dalam kasus dengan *common channel* <3 cm, mobilisasi urogenital total dimungkinkan, di mana vagina dan uretra dimobilisasi sebagai satu unit, tanpa pemisahan. Jika jarak dari vagina ke perineum panjang, segmen usus dapat digunakan untuk menjembatani kesenjangan, sebaiknya segmen usus besar atau prosedur pergantian vagina dapat dilakukan pada kasus dengan uterus bikornuata. (Ziegler *et al.*, 2014; Rebecca M. Rentea and Marc A. Levit, 2020; Smith and Avansiono, 2021)



Gambar 9 Algoritma penatalaksanaan bayi perempuan dengan MAR



Prosedur operasi

Pemahaman anatomi sangat penting terkait prinsip pembedahan MAR yang telah berkembang terus menerus selama abad terakhir. Konsep puborectalis *Prof Douglas Stephens* diperkenalkan pada tahun 1953 tetap menjadi dasar dari semua prosedur bedah untuk MAR menengah dan tinggi. Pendekatan *pull-through* abdominoperineal klasik digunakan untuk MAR letak tinggi atau intermediet. Kombinasi pendekatan perineum dan abdomen dilakukan oleh *Rhoads et al.*, dan rute *pull-through* dibuat tanpa visualisasi yang kurang baik sehingga muncul ketakutan akan kerusakan pada persarafan panggul dengan pendekatan ini. Jadi *Rehbein* melakukan endorektal *pull-through* untuk menghindari kerusakan pada persarafan panggul. Prosedur *pull-through* abdominoperineal yang dimodifikasi diusulkan oleh *Iwai et al.*, dimana rektum dibedah dengan hati-hati di sepanjang dinding rektum untuk menghindari kerusakan pada saraf panggul, menggunakan stimulator listrik. (Rhoads, Pipes and Randal, 1948; Gangopadhyay, 2015)

Terlepas dari banyaknya prosedur dan modifikasinya, luaran pascaoperasi operasi MAR masih kurang memuaskan dan bervariasi di seluruh dunia. *Peña* memperkenalkan pendekatan sagital posterior (PSARP). Segera setelah diperkenalkan, PSARP menjadi prosedur standar emas di seluruh dunia. Pendekatan ini memungkinkan untuk melihat anatomi dengan jelas, untuk memperbaikinya di bawah penglihatan langsung, dan untuk belajar tentang susunan anatomi yang kompleks dari persimpangan rektum dan saluran



genitourinari. (deVries and Peña, 1982; Levitt and Peña, 2010; Makrufardi *et al.*, 2020)

Pendekatan PSARP telah menjadi metode bedah utama untuk anomali anorektal. Pada kasus, ketika jarak rektum sangat tinggi pendekatan abdominal juga diperlukan. Anorektoplasti sagital posterior telah menjadi standar perawatan untuk menangani MAR. Meskipun ekspose anatomi yang sangat baik dan penempatan yang tepat dari rektum distal dalam kompleks otot, teknik ini masih tidak sempurna, terutama pada pasien dengan MAR letak tinggi. *Georgeson et al.*, pada tahun 2000 memperkenalkan *laparoscopic assisted anorectal pull-through* (LAARP) untuk perbaikan MAR letak tinggi, yang menggunakan titik pandang laparoskopi untuk mengurangi jumlah diseksi posterior. Metaanalisis yang dilakukan Han *et al.*, mendapatkan tidak ada perbedaan signifikan terhadap luaran fungsi kontinensia pada pasien yang dilakukan PSARP dibandingkan dengan pasien LAARP. (Georgeson, Inge and Albanese, 2012; Han *et al.*, 2017; Rocourt *et al.*, 2019)

Skoring Hasil Pascaoperasi PSARP

Terdapat beberapa skoring dalam penilaian fungsi kontinensia pada pasien pascaoperasi PSARP diantaranya skor *Scott*, skor *Kelly*, skor *Holshneider*, skor *Wingspread*, skor *Rintala*, skor *Pena*, dan skor *Krickenbeck*. (Ure, Rintala and Holschneider, 2020). Rintala dan Lindahl menetapkan skoring untuk evaluasi fungsi kontinensia, skor tersebut terdiri dari 7 faktor diberi skor 0 sampai 3, kecuali faktor frekuensi defekasi yang diberi skor



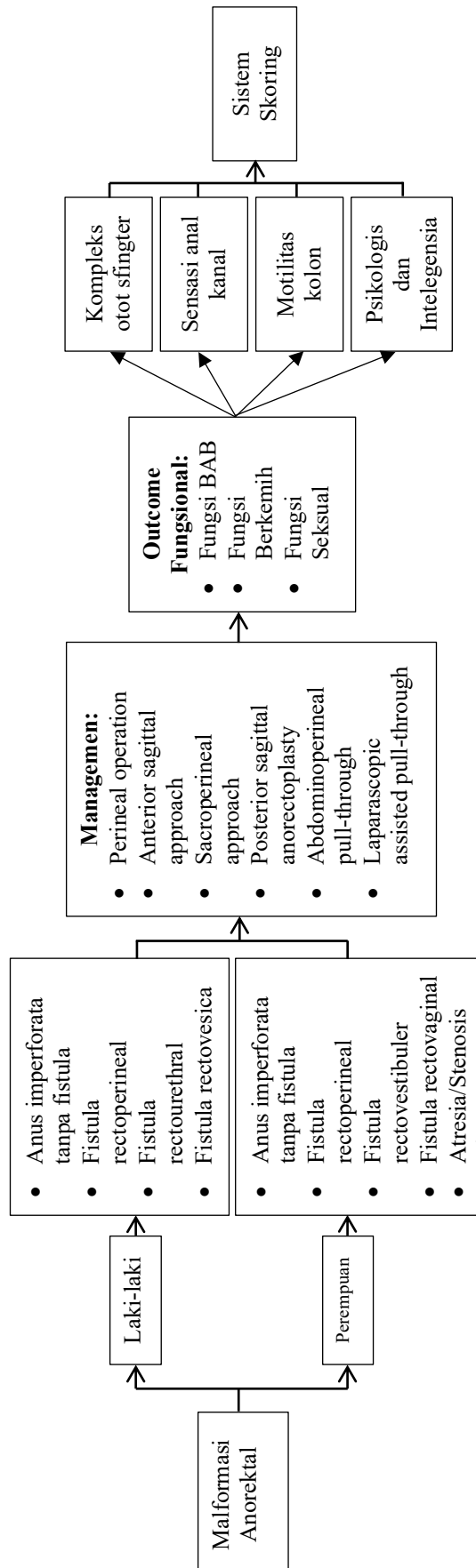
1-2, fungsi tertinggi memiliki nilai 20. Fungsi kontinensia normal jika skor 18-20, baik jika 9-16, sedang jika 7-11, buruk jika 6-9.

Tabel 6 Sistem Skoring Rintala

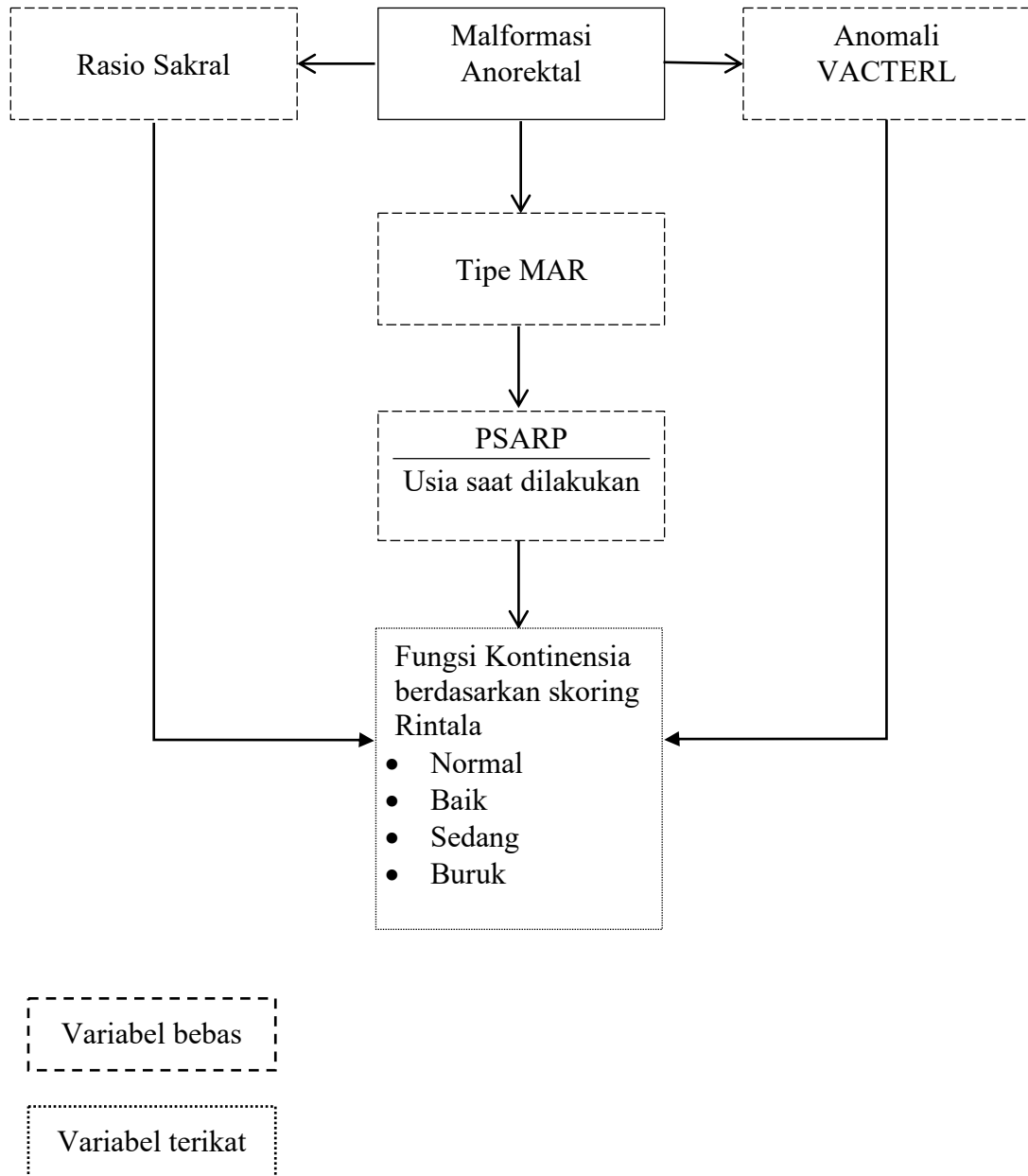
Kemampuan menahan defekasi	
Selalu dapat / tidak mempunyai masalah	3
Bermasalah kurang dari 1x dalam seminggu	2
Bermasalah paling tidak 1x dalam seminggu	1
Tidak dapat mengendalikan	0
Keinginan/menyampaikan rasa ingin defekasi	
Selalu	3
Hampir selalu	2
Tidak pasti	1
Tidak dapat	0
Frekuensi defekasi	
Setiap hari atau tiap dua hari	2
Lebih sering	1
Lebih jarang	1
Soiling (terdapat bercak di pakaian dalam)	
Tidak pernah	3
Staining kurang dari 1x per minggu, tidak butuh pergantian celana dalam	2
Staining cukup sering, membutuhkan pergantian celana dalam	1
Soiling setiap hari, membutuhkan alat bantu untuk menahannya	0
Accidents (BAB tanpa disadari)	
Tidak pernah	3
Kurang 1x dalam seminggu	2
Setiap minggu terjadi, seringkali memerlukan alat bantu	1
Setiap hari, membutuhkan alat bantu siang dan malam	0
Konstipasi	
Tidak mengalami konstipasi	3
Diatasi dengan pengaturan diet	2
Diatasi dengan laksatif	1
Diatasi dengan Enema	0
Masalah Sosial	
Tidak mengalami masalah sosial	3
Kadang kala (masalah bau)	2
Bermasalah yang membatasi kehidupan sosial	1
Gangguan sosial dan atau psikis berat	0
Penilaian	
Normal	18-20
k	9-16
ang	7-11
uk	6-9



B. Kerangka Teori



C. Kerangka Konseptual



D. Hipotesis

1. Terdapat korelasi antara usia saat operasi PSARP terhadap fungsi kontinensia anak dengan malformasi anorektal. Dimana semakin muda usia anak saat dilakukan PSARP yaitu <6 bulan, maka akan semakin baik prognosis kontinensianya.
2. Terdapat korelasi antara tipe malformasi terhadap fungsi kontinensia anak. Malformasi anorektal letak rendah memiliki prognosis kontinensia yang lebih baik dibandingkan malformasi anorektal letak tinggi.
3. Terdapat korelasi anomali VACTREL terhadap fungsi kontinensia anak. Adanya anomali VACTREL memberikan prognosis kontinensia yang buruk dibandingkan malformasi anorektal tanpa anomali VACTREL.
4. Terdapat korelasi antara rasio sakral terhadap fungsi kontinensia anak. Rasio sakral yang tinggi memiliki prognosis kontinensia yang lebih baik dibandingkan rasio sakral yang rendah.

