

DIAGNOSIS DAN PENATALAKSANAAN ATRESIA ANI PADA BAYI BARU LAHIR: TINJAUAN LITERATUR

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF ATRESIA ANI IN NEWBORN INFANTS: LITERATURE REVIEW

Ariadne Tiara Hapsari*¹

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Jenderal Soedirman

ABSTRAK

Atresia ani atau malformasi anorectal (MAR) atau *imperforate anus* merupakan kelainan bawaan yang meliputi distal anus, rektum, dan juga traktus urogenital. Merupakan kelainan bawaan yang sering ditemui dalam kasus bedah anak. Kondisi ini memiliki beragam tingkat keparahan mulai dari membran anal yang tidak berlubang (*imperforate anal membrane*) hingga regresi kaudal komplet. Anamnesis dan pemeriksaan fisik merupakan hal yang sangat penting dalam menegakkan diagnosis malformasi anorektal. Penatalaksanaan atresia ani terdiri dari operasi pembuatan lubang dubur buatan dan rekonstruksi otot dubur. Operasi dilakukan dalam 48 jam pertama kelahiran untuk mencegah infeksi dan komplikasi lainnya. Prognosis atresia ani umumnya baik jika ditangani dengan tepat. Perawatan pasca operasi dan follow up jangka panjang penting untuk memantau fungsi dubur dan defekasi.

Kata kunci: atresia ani, malformasi, rekontruksi otot dubur

ABSTRACT

Anal atresia or anorectal malformation (MAR) or imperforate anus is a congenital abnormality that includes the distal anus, rectum and also the urogenital tract. Is a congenital abnormality that is often encountered in pediatric surgery cases. This condition has varying degrees of severity ranging from imperforate anal membrane to complete caudal regression. History and physical examination are very important in diagnosing anorectal malformations. Treatment of atresia ani consists of surgery to create an artificial anal opening and rectal muscle reconstruction. Surgery is performed within the first 48 hours of birth to prevent infection and other complications. The prognosis for atresia ani is generally good if treated properly. Postoperative care and long-term follow-up are important to monitor rectal function and defecation.

Key words: atresia ani, malformation, rectal muscle reconstruction

Penulis korespondensi:**Ariadne Tiara Hapsari**

Fakultas Kedokteran, Universitas Jenderal Soedirman

Jl. Dr. Gumbung Medika No. 1, Purwokerto Timur.

Email: ariadne.hapsari@unsoed.ac.id

PENDAHULUAN

Atresia ani atau malformasi anorectal (MAR) atau *imperforate anus* merupakan kelainan bawaan yang meliputi distal anus, rektum, dan juga traktus urogenital. Merupakan kelainan bawaan yang sering ditemui dalam kasus bedah anak. Kondisi ini memiliki beragam tingkat keparahan mulai dari membran anal yang tidak berlubang (*imperforate anal membrane*) hingga regresi kaudal komplet (Peña & Levitt, 2006; Eltayeb, 2010).

Menurut data *Global Report on Birth Defects* dalam data Kementerian Kesehatan Republik Indonesia di wilayah Asia Tenggara Indonesia dari 1.000 kelahiran terdapat 59,3% bayi dengan kelainan bawaan (Kemenkes, 2018). Kondisi MAR bervariasi dapat ditemui pada 1 dari setiap 5.000 kelahiran. Data RS Sardjito menunjukkan dari total kelahiran 9.736 tahun 2013-2019 terdapat 363 bayi lahir dengan kelainan saluran cerna, didapatkan 188 bayi yang menderita atresia ani/MAR. Penelitian mengenai atresia ani /MAR di Indonesia terbatas sehingga data mengenai angka kejadian dan survival penderita atresia ani setelah tindakan operatif sulit didapat. Cassina M et al (2019) di Itali mendapatkan data bahwa prevalensi kejadian MAR terjadi pada 2-6 dari 10.000 kelahiran. Dilihat dari jenis kelamin, kejadian pada laki-laki dibandingkan perempuan adalah 1,2 : 1,6. Kematian MAR terjadi pada bulan pertama kehidupan, tidak dibedakan jenis kelamin dan jenis MAR. Penelitian di Inggris setelah dilakukan tindakan kolostomi pada MAR dapat terjadi komplikasi yang tersering adalah prolaps, kemudian obstruksi intestinal adesif serta ekskoriiasi kulit sekitar kolostomi. Kesakitan lain yang dapat terjadi pada pasien MAR infeksi saluran kencing dan gangguan pertumbuhan serta dapat terjadi perforasi usus serta sepsis yang dapat menyebabkan kematian jika MAR tanpa fistula tidak terdiagnosis segera (Penington & Hutson, 2002; Fisher, 2007; Cassina et al., 2019).

Penelitian Sinha et al 2008 menjelaskan kasus MAR sebenarnya dapat diidentifikasi dengan pemeriksaan klinis rutin pada bayi baru lahir, yang segera dilanjutkan dengan prosedur korektif terstandar, sehingga memberikan hasil yang optimal dengan komplikasi sesedikit mungkin. Kejadian keterlambatan pengenalan lebih sering terjadi di negara berkembang (Kim et al., 2000; Lindley et al., 2006; Turowski et al., 2010; Govender & Wiersma, 2016).

Keberhasilan penanganan MAR dimulai dari anamnesis dan pemeriksaan fisik awal saat bayi baru lahir, merupakan hal yang sangat penting dalam menegakkan diagnosis dini MAR oleh tenaga kesehatan. Jika kejadian MAR segera diketahui maka akan segera dirujuk ke rumah sakit yang mempunyai dokter spesialis bedah anak untuk mendapatkan tata laksana yang dibutuhkan. Mengingat jumlah dokter bedah anak di Indonesia saat ini belum ada di semua rumah sakit menyebabkan penanganan MAR tidak segera mendapatkan tata laksana yang dibutuhkan, sehingga dapat menyebabkan morbiditas dan mortalitas meningkat. Di samping keterlambatan diagnosis, beberapa penelitian menjelaskan faktor-faktor yang mempengaruhi prognosis terjadinya morbiditas mortalitas pada MAR, seperti abnormalitas pada sakrum, gangguan persarafan pelvis, sistem otot perineal yang tidak sempurna, dan gangguan motilitas kolon. Tatalaksana yang tepat dan

pengambilan keputusan awal untuk pemilihan tatalaksana merupakan hal penting untuk diketahui sehingga angka morbiditas karena atresia ani dapat ditekan (Kumar *et al.*, 2005; Statovci *et al.*, 2015).

Penelitian prospektif di Belanda tahun 2009 pada pasien MAR letak rendah dilakukan operasi anterior atau posterior sagital anorektoplasti tanpa kolostomi diperoleh hasil 2 pasien menderita abses (fistula rektoperineal), 2 pasien infeksi luka operasi, 7 pasien mengalami dehisensi (4 fistula rektoperineal, 3 fistula rektovestibular), 1 pasien striktur anal, dan 9 pasien memerlukan total parenteral nutrisi (Kuijper & Aronson, 2010). Data mengenai faktor prediktor yang mempengaruhi luaran MAR di Indonesia relatif terbatas, maka penelitian ini diharapkan akan mengidentifikasi faktor prediktor yang memengaruhi kematian pada MAR. Beberapa faktor yang akan diteliti meliputi umur kehamilan, berat badan lahir, ada tidaknya fistula, letak fistula, usia waktu dilakukan operasi, kelainan bawaan gastrointestinal lain yang menyertai, VACTERL (*vertebral defect, anorectal malformation, cardiac defect, tracheoesophageal defect, renal abnormalities, limb abnormalities*), kelainan jantung bawaan, dan sepsis.

PEMBAHASAN

Definisi

Malformasi anorektal (MAR) atau *imperforate anus* atau atresia ani merupakan kelainan bawaan yang meliputi distal anus, rektum, dan juga traktus urogenital (Kumar *et al.*, 2005; Falcone *et al.*, 2007; Nitin *et al.*, 2018).

Etiologi

Etiologi terjadinya MAR multifaktorial dan masih belum diketahui pasti. Namun 1 dari 100 kasus malformasi anorektal menunjukkan adanya pola genetik autosomal dominan. Beberapa studi menunjukkan hubungan yang rendah antara kejadian malformasi anorektal dengan riwayat dalam keluarga. Peran kromosom berhubungan dengan kejadian malformasi anorektal. Kromosom ini memiliki 3 lokus gen, yakni *SHH*, *EN2*, dan *HLXB9*. Beberapa studi mengatakan mutasi pada *HLXB9* berhubungan dengan kejadian malformasi anorektal.

Faktor ibu yang mempengaruhi terjadinya MAR adalah jika menderita *overweight*, obesitas, diabetes melitus dan merokok lebih dari 10 batang sehari. Selain itu, malformasi anorektal juga berkaitan dengan beberapa sindrom yang bersifat autosomal dominan, seperti *Townes-Brooks syndrome*, *Currarino's syndrome*, dan *Pallister-Hall syndrome* (Kluth, 2010; Levitt & Peña, 2010; Gangopadhyay & Pandey, 2015).

Embriologi

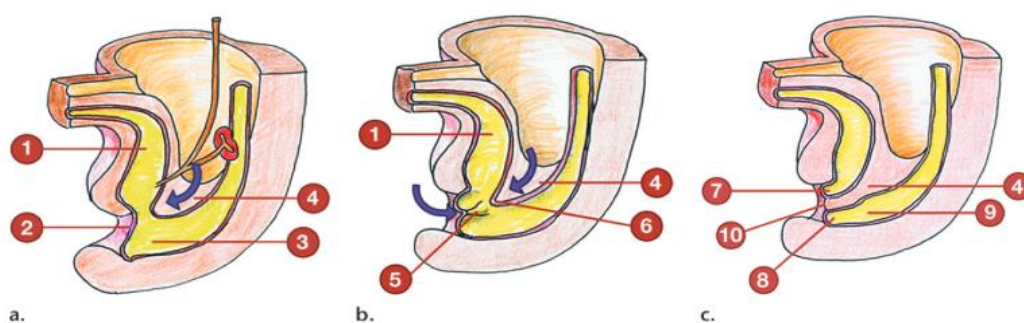
MAR merupakan kelainan bawaan yang merupakan hasil dari perkembangan abnormal *hind gut*, allantois dan duktus mullerian yang terjadi saat periode kritis organogenesis pada 6-7 minggu usia kehamilan. Variasi kelainan yang terjadi bisa minor sampai yang kompleks seperti kelainan urogenital termasuk stenosis atau agensis anal, agensis dan atresia rektal yang berhubungan dengan kelainan dinding pelvis (Eltayeb, 2010; Levitt & Peña, 2010).

Lapisan germinal dari embrio pada minggu ke 2 akan terbagi menjadi 3 lapisan, yakni ectoderm, mesoderm, dan endoderm. Pada embriologi traktus digestivus ectoderm akan membentuk sistem nervus enterikus. Mesoderm akan membentuk lamina propria,

mukosa muskularis, submukosa muskularis eksterna, dan serosa. Sedangkan pada endoderm akan berkembang menjadi epitel dan glandula. Bagian dari endoderm yang dibungkus oleh mesoderm dikenal dengan *yolk sack* (Peña & Levitt, 2006; Kluth, 2010).

Pada minggu ke 3-4, *yolk sac* akan terbagi menjadi 3 bagian, yakni *foregut*, *midgut*, dan *hindgut*, sebagai hasil penggabungan lipatan embrio secara craniocaudal dan lateral. *Foregut* akan berkembang menjadi esophagus, lambung, hepar, kantung empedu, saluran empedu, pankreas, dan duodenum proksimal. *Midgut* akan berkembang menjadi duodenum, jejunum, ileum, cecum, apendiks, kolon asenden, dan 2/3 proksimal kolon transversum. *Hindgut* akan menjadi 1/3 distal kolon transversum, kolon desenden, sigmoid, dan kanalis analis (Kluth, 2010; Levitt & Peña, 2010).

Embriologi anorektal berasal dari *terminal hindgut* yang akan berkembang menjadi *cloaca primitive*. *Hindgut* akan memasuki cloaca dari arah *dorsocranial* dan dibagian ventral terdapat divertikulum yang disebut *allantosis*. Di antara *allantosis* dan terminal *hindgut* terdapat lipatan yang akan menjadi septum urogenital. Pada minggu ke 4-6, *terminal hindgut*, *allantosis* dan septum urogenital akan memasuki kloaka. Pada bagian luar, terdapat membran kloaka yang membatasi kloaka dari cairan amnion. Proses ini dapat terlihat seperti pada gambar 1(a) (Alamor *et al.*, 2013; Bălănescu *et al.*, 2013).



Pada waktu yang bersamaan, embrio mulai melengkung sebagai hasil dari perkembangan longitudinal *neural tube* dan lapisan mesoderm. Melalui proses ini, jarak antara kloaka dan septum urogenital akan berkurang. Proses ini dapat dilihat pada gambar 1(b). Pada akhir minggu ke 7, kloaka dan septum urogenital berada pada posisi yang sama. Pada bagian ventral, kloaka akan menjadi traktus urogenital, dan dibagian dorsal akan menjadi rektum dan kanalis analis proksimal. Ujung dari septum urogenital akan menjadi bagian perineal. Pada saat yang bersamaan, membran kloaka akan mengalami apoptosis, membentuk 2 orifisium, satu dibagian ventral untuk urogenital, dan satu dibagian dorsal untuk anal. Proses ini dapat terlihat pada gambar 1(c). Namun pada akhir minggu ke 7 juga terjadi proses penutupan sekunder orifisium anal, yang terjadi karena proses adhesi dan pembentukan plak epitel. Pada minggu ke 8 akan terjadi proses rekanalisasi melalui apoptosis sehingga orifisium analis akan kembali terbuka.

Faktor Risiko

Faktor risiko parental yang berhubungan dengan kejadian MAR diantaranya (Svenningsson *et al.*, 2018; Zwink & Jenetzky, 2018) yaitu: Rokok, konsumsi rokok 6-10 batang per hari selama kehamilan meningkatkan risiko terjadinya MAR; Alkohol, hanya sedikit studi yang membuktikan hubungan konsumsi alkohol pada kehamilan dengan kejadian MAR; Kafein, MAR lebih sering lahir dari ibu yang mengkonsumsi kafein dimulai dari proses konsepsi. Kadar kafein yang dinyatakan signifikan terhadap kejadian

MAR adalah 100-299 mg per hari; indeks masa tubuh, ibu dengan obesitas sebelum masa kehamilan meningkatkan risiko terjadinya MAR pada anaknya. Tidak ada hubungan yang signifikan antara ibu *underweight* dengan kejadian malformasi anorektal; diabetes mellitus ibu dengan DM baik dalam masa kehamilan, maupun sebelum masa kehamilan memiliki hubungan yang signifikan dengan kejadian MAR; usia ibu, ibu dengan usia lebih dari 30 tahun mempunyai risiko kehamilan dengan kelainan bawaan; usia kehamilan, usia kehamilan yang kurang dari 37 minggu meningkatkan risiko bayi yang lahir dengan kelainan karena perkembangan janin yang belum sempurna.

Klasifikasi

Pada tahun 1984, secara bersamaan Prof.D.Stephens dan Prof.D. Smith Wingspread mengusulkan klasifikasi dengan konsep melibatkan kelainan yang mungkin terjadi di kloaka. Klasifikasi ini dikenal sebagai klasifikasi Wingspread, seperti pada yang tertera di tabel 2. Pada tahun 1995, dikenal klasifikasi Pena yang mempertimbangkan luaran dari prosedur operasi yang mungkin dilakukan pada MAR, seperti yang terlihat pada tabel 3.

Tabel 1. Klasifikasi Wingspread

	Laki laki	Perempuan
Tinggi	Agensis anorektal Dengan fistula rektovesikal Tanpa fistula Atresia rektal	Agensis anorektal Dengan fistula rektovaginal Tanpa fistula Atresia rectal
Intermedia	Fistula rektobulbal urethra Agensis anal tanpa fistula	Fistula rektovestibular Fistula rektovagina Agensis anal tanpa Fistula
Rendah	Fistula anokutaneus Stenosis anal	Fistula anovestibular Fistula anokutaneus
Malformasi jarang		

Tabel 2. Klasifikasi Pena

Klinis Mayor	Variasi regional / jarang
Fistula perineal (kutaneus)	Atresia / stenosis kolon
Fistula Rektouretral, atresia/stenosis	Atresia / stenosis rektal
Fistula bulbar	Fistula rektovaginal
Fistula prostat	Fistula tipe H
Fistula rektovesikal	
Fistula vestibular	
Malformasi anorektal tanpa fistula	
Stenosis anal	

Tabel 3. Klasifikasi Krickenbeck

MAR Non Sindrom	Ada fistula	Tanpa fistula
Rektoperineal	Anus imperforata dengan fistula rektouretra : Fistula rektouretral bulbar Fistula rektouretral prostatik Fistula leher vesika urinaria	Malformasi kloaka dengan channel pendek (<3cm)
Anus imperforata pada perempuan	Fistula rektovestibular Fistula rektovaginal Malformasi kloaka	Malformasi kloaka dengan chanel panjang (>3cm) Fistula tipe H (Rektovaginal) Rektoduplikasi
MAR Sindrom		
VACTERL	Sindrom Pallester Hall	Sindrom Townes Brock
MURCS	Sindrom Lowe	Sindrom Ulnar-mammary
OEIS	Heterotaxis	Sindrom Okihiro
Displasia aksial mesoderma	Sindrom FG	Sindrom Reiger
Trisomi 21,13,18	Sindrom Fraser	Sindrom Kabuki
Sindrom Cat eye	Sindrom Christian	Sindrom Johanson Bizzard

Tabel 4. Klasifikasi Levitt dan (Pena 2010)

Laki laki	Perempuan
Kutaneus (Fistula perineal)	Kutaneus (Fistula perineal)
Fistula rektouretral	Fistula vestibular
Bulbar	Anus imperforata tanpa fistula
Prostatik	Rektal atresia
Fistula leher rekto-vesiko	Kloaka
Anus imperforata tanpa fistula	Malformasi kompleks
Rektal atresia	
Kloaka	
Malformasi kompleks	

Diagnosis

Anamnesis dan pemeriksaan fisik merupakan hal yang sangat penting dalam menegakkan diagnosis malformasi anorektal. Bayi ditempatkan dalam posisi litotomi dengan pencahayaan yang cukup, dilakukan penelusuran lubang anus dengan menggunakan termometer, pipa sonde ukuran 5 F, spekulum nasal atau probe duktus lakrimalis. Pada bayi laki-laki dilakukan penelusuran dari anal dimple ke medial sampai ke arah penis. Sedangkan pada perempuan dilakukan penelusuran dari lubang di perineum ke arah vestibulum. Pada MAR perlu diperhatikan kelainan pada organ lain, yang paling sering terjadi adalah kelainan urogenital dan kelainan spinal. 50% pasien MAR mengalami kelainan urogenital sehingga sangat diperlukan evaluasi dini dengan skrining test melalui USG abdomen. Kelainan urogenital terutama pada bayi perempuan dengan MAR yang disertai fistula rectovagina (Penington & Hutson, 2002). Pada kasus persisten cloaca perlu diidentifikasi adanya *hydrocolpos*. Foto polos sacrum anteroposterior dan lateral digunakan

untuk menilai apakah ada kelainan sacrum. MRI spinal pada saat bayi baru lahir dan usia 3 bulan dapat mendeteksi keterlambatan pertumbuhan medula spinalis. Pada sebagian kecil kasus, di mana malformasi anorektal belum terlihat secara klinis dalam 16-24 jam dapat dilakukan radiografi *crossstable lateral* (Levitt dan Pena, 2007).



Gambar 2 (a) Persisten Cloaca (b) Rectovestibular Fistula (c) Perineal fistula pada perempuan (Alamo *et al.*, 2013; Dewberry *et al.*, 2020)



Gambar 3. (a) Perineal Fistula Tipe Scrotal Outlet dan Typical Bucket Handle (b) Tanpa Fistula yang Terlihat pada Laki-Laki (Alamo *et al.*, 2013; Dewberry *et al.*, 2020)

Colostography merupakan pemeriksaan radiologi yang dapat membantu penegakkan diagnosis anus imperforata yang secara klinis tidak jelas terdapat fistula dan juga mengevaluasi pasien post colostomy. Prosedur ini dilakukan dengan menginjektikan bahan kontras pada stoma distal untuk melihat panjang rectum dan fistula urogenital (Levitt dan Pena, 2007). Kelainan lain yang sering mengikuti anus imperforata adalah kelainan saluran cerna lain seperti atresia oesofagus, kelainan urogenital, dan kelainan spinal. Keterlambatan pertumbuhan medula spinalis terjadi pada 25% pasien. Kelainan ini dapat mengakibatkan gangguan motorik dan sensorik terutama pada ekstremitas bawah. MRI spinal di usia 3 bulan sangat membantu menegakkan adanya kelainan spinal (Bălănescu *et al.*, 2013).

Faktor yang menyebabkan kematian neonatus MAR

Penelitian di Eropa kematian anorektal malformasi meningkat pada neonatus usia kehamilan kurang dari 35 minggu. Neonatus yang lahir pada usia < dari 37 minggu kemungkinan fungsi organ dan imunitas belum sempurna sehingga menyebabkan neonatus malformasi anorektal lebih lemah (Levitt & Peña, 2010; Vermes *et al.*, 2016)

Penelitian di Hungaria yang dilakukan tahun 1980-1996 menunjukkan neonatus malformasi anorektal yang berat lahir yang kurang dari 1500 gram dan kecil masa kehamilan lebih berisiko mengalami kematian dibandingkan neonatus berat lahir cukup lebih sama dengan dari 2500 gram (Vermes *et al.*, 2016).

Richard M Lindley *et al* (2006) mengemukakan keterlambatan menegakkan diagnosis MAR pada bayi baru lahir masih umum terjadi. Keterlambatan dalam menegakkan diagnosis meningkatkan secara signifikan resiko terjadi komplikasi awal yang serius dan kematian. Keterlambatan menegakkan diagnosis berhubungan dengan tatalaksana dan komplikasi dan memperlama masa perawatan dan menghambat terapi operatif yang optimal. Ada beberapa pendapat mengenai kapan suatu kondisi MAR dapat dikategorikan ke dalam keterlambatan deteksi/ pengenalan. Eltayeb (2010) menganggap adanya keterlambatan deteksi jika kondisi MAR baru diketahui setelah 24 jam hingga lebih dari 7 hari setelah kelahiran.

Namun Sinha *et al* (2008) berpendapat keterlambatan penentuan MAR bahwa jika ditemukan kondisi MAR setelah 7 hari kelahiran, atau pada pasien perempuan dengan atresia ani letak rendah jika kasus baru ditemukan sesudah berumur 6 bulan. Di India, Sinha *et al.* (2008) menemukan adanya 25% prevalensi MAR yang terlambat diketahui (21 laki-laki dan 22 perempuan) pada *King George Medical University Hospital* antara tahun 2003 dan 2006 (Sinha *et al.*, 2008). Penelitian Malawi data periode 2006-2009 terdapat 33 % tergolong MAR yang terlambat diketahui (Beudeker *et al.*, 2019).

Penelitian Maletha *et al* (2009) dalam Eltayeb (2010) menunjukkan bahwa tingkat kematian 4% karena keterlambatan penentuan MAR (Eltayeb, 2010; Statovci *et al.*, 2015). Keterlambatan diagnosis dan terapi operatif dapat terjadi disebabkan terlambatnya membawa pasien ke fasilitas kesehatan yang memadai ditunjukkan pada penelitian Nikki B *et al* (2013). Pasien dapat terlambat berobat sampai usia beberapa tahun karena jauhnya tempat tinggal ke sarana kesehatan. Di negara maju ternyata masih ditemui pula kondisi tertundanya penentuan MAR. Dari sekitar 120 kasus MAR (58 perempuan dan 62 laki-laki) berdasarkan rekam medis selama 11 tahun di Rumah Sakit Anak British Columbia, Canada sebanyak 15 pasien di antaranya baru dapat diidentifikasi setelah melewati periode awal kelahiran yaitu berkisar antara 3-11 bulan setelah lahir. Hal ini umum terjadi di negara berkembang karena proses persalinan dapat terjadi di rumah dengan bantuan orang yang tidak terlatih (Kim *et al.*, 2000).

Rajendra KG di India mendapatkan hasil neonatus MAR paling banyak menderita defek septum atrial (ASD). Penelitian lain di Iran juga menunjukkan hasil yang sama kejadian defek pada septum atrial paling sering ditemukan pada neonatus MAR. Houben *et al.*, 2017 dalam penelitiannya mendapatkan kejadian MAR disertai penyakit jantung bawaan sebanyak 18% dan kejadian kematiannya 50% bermakna secara significant (Abadi SA, Abadi NA, Mashrabi O, n.d.; Wijers *et al.*, 2014; Gokhroo *et al.*, 2015; Houben *et al.*, 2017).

Penelitian Chowdhary *et al*, India menyampaikan sepsis merupakan komplikasi yang sering terjadi pada luka stoma jika tidak mendapatkan perawatan dan terapi yang sesuai dapat menyebabkan kematian. Penelitian di Gujarat, India kejadian sepsis pada neonatus MAR menyebabkan kematian 73,75% setelah menjalani operasi. Penelitian ini mendapatkan hasil kuman *Staphylococcus aureus* merupakan penyebab terbanyak kematian 38%, kemudian *Klebsiella* 19% serta *Acinetobacter* 18,2%. Penelitian Ali *et al*, Shinagar India dari 120 neonatus obstruksi saluran pencernaan 28 neonatus mengalami kematian karena sepsis pasca operasi (Chowdhary *et al.*, 2004; Bhatt *et al.*, 2015; Ali *et al.*, 2018). Eltayeb (2010) menemukan adanya dua dari 20 MAR yang tertunda penentuannya berakhir kepada kematian. Pada kedua kasus tersebut adalah bayi berat lahir kurang, sepsis, dan *disseminated intravascular coagulation* (DIC). Mereka meninggal 2-3 hari setelah mengalami operasi. Hasil penelitian Beudeker *et al* (2013) di Malawi menemukan kematian pada bayi berusia 5 hari yang mengalami sepsis pasca operasi (Eltayeb, 2010; Beudeker *et al.*, 2019).

Penelitian di Inggris MAR setelah dilakukan tindakan kolostomi dapat terjadi komplikasi yang tersering adalah prolaps, kemudian obstruksi intestinal adesif, serta ekskoriasi kulit sekitar kolostomi. Kematian terjadi pada 6 pasien MAR antara lain MAR letak tinggi paska kolostomi lalu berlanjut menjadi volvulus sekunder usus halus lalu terjadi obstruksi setelah 2 bulan penutupan stoma. Kolostomi prolaps yang berat menimbulkan konsekuensi serius yang dapat menyebabkan penderita menjalani operasi kembali sehingga memperberat kondisi sampai sepsis berat. Obstruksi usus halus dapat terjadi 1 minggu sampai 3 bulan paska operasi. Sementara kematian lain terjadi pada MAR neonatus preterm yang berlanjut septikemia (Beck, 1996; Wang *et al.*, 2015; Zamil *et al.*, 2018).

Tatalaksana dan kesintasan luaran pasca operasi

Tata laksana untuk malformasi anorektal melalui teknik operasi, yaitu

1. Colostomy

Prosedur ini membentuk 2 stoma, stoma proksimal dihubungkan dengan traktus gastrointestinal bagian atas, stoma distal atau disebut juga fistula mucus akan berhubungan dengan dengan rektum. Fistula mucus berfungsi sebagai drainase mukus. Fistula mukus dibuat dalam ukuran kecil, hanya untuk kepentingan radiologis dan irigasi, untuk menghindari kejadian prolaps stoma proksimal. Prosedur ini bermanfaat untuk mengembalikan fungsi *colon distal*. Pada beberapa kasus dengan fistula genitourinari yang besar, di mana urin pasien akan tersalurkan ke usus, prosedur ini bermanfaat untuk mengeluarkan urin dengan lebih mudah melalui fistula mucus, sehingga mencegah absorpsi urin yang dapat menyebabkan hiperkloremik asidosis. Kolostomi juga mencegah infeksi urogenital pada fistula genitourinaria (Pena *et al.*, 2006; Zamil *et al.*, 2018).

2. Posterior Sagital Anorectoplasty (PSARP)

Kasus MAR 90 % memerlukan PSARP sebagai tatalaksana tunggal, 10% lainnya memerlukan PSARP dan laparotomi / laparaskopi untuk mencapai rektum yang letaknya tinggi. hampir semua kasus kelainan kloaka dapat diperbaiki dengan PSARP, hanya sedikit kasus kloaka yang terdapat rektum dan vagina letak tinggi. Pada PSARP pasien diposisikan tengkurap dengan pelvis yang dinaikkan dan meja operasi dalam posisi *Trendelenburg*. Panjang insisi tergantung dari derajat atresia ani. Sebagai contoh, pada kasus perineal fistula insisi dilakukan sepanjang 2 cm. Sedangkan pada kasus yang lebih kompleks, dapat dilakukan insisi sagital dari sacrum ke dasar skrotum (untuk laki-laki) atau ke orifisium perineum untuk perempuan dengan kelainan kloaka. Adapun insisi melibatkan kulit, jaringan subktuan dan m. Levator.(Arnoldi *et al.*, 2014; Ogundoyin & Olulana, 2021).

Kasus yang dapat dilakukan PSARP: *Fistula rectobladder*, *Fistula rectobladder* termasuk kelainan malformasi supralelevator, kasus ini dapat ditatalaksana dengan PSARP dan laparaskopi; *Anus impeforata* tanpa fistula, pada kasus ini, insisi PSARP dilakukan untuk memisahkan dinding rektum dan traktus urinarius; *Rectovestibular fistula*, pada laki-laki, dilakukan insisi pendek di spingter ani eksternal, kompleks muskulis dan bagian bawah m. Levator. Pada perempuan, kasus ini tergolong operasi yang susah karena harus memisahkan rectum posterior dan vagina; *Atresia rectum*, kasus ini jarang terjadi, prevalensinya hanya sekitar 1%. Dari luar, anus akan terlihat normal, namun saat kita memasukkan thermometer akan terasa tahanan pada 1-2 cm dari anus. Pada kasus ini

diperlukan PSARP dan anastomosis antara rectum dan anus; Persisten kloaka, pada persisten kloaka adalah kelainan di mana rectum, vagina, dan uretra masih bergabung dalam satu saluran kloaka. Panjang dari saluran ini bervariasi dari 110 cm. Tujuan dari terapi adalah untuk mengembalikan fungsi usus, uretra dan fungsi seksual. Saluran dengan panjang <3 cm akan lebih mudah diterapi dengan PSARP oleh bedah anak. Saluran dengan panjang >3cm memerlukan PSARP dan laparoskopi, diperlukan spesialis urologi untuk memantau kelainan traktus urinarius dan rekonstruksi vagina.

Penelitian di Benin Teaching Hospital, Benin, Nigeria selama 4 tahun dari 50 pasien dengan malformasi anorektal letak rendah / intermediet 19 pasien dan letak tinggi 30 pasien dilakukan PSARP sebagian besar berhasil baik tidak didapatkan komplikasi anestesi, tidak didapatkan sepsis dan kematian. Pasien pasien dapat asupan peroral pada hari kedua pasca operasi. Komplikasi pasca operasi yang terjadi infeksi perianal superfisial yang membaik setelah diberi antibiotik dan stenosis minor anal pada 2 bayi usia 9 bulan dan 1 tahun, membaik setelah dilakukan serial dilatasi anal. Konstipasi dapat terjadi pada pasien pasca PSARP 10-73 % (Osifo *et al.*, 2014; Patel *et al.*, 2018) *Anterior Sagittal Anorectoplasty* (ASARP).

ASARP merupakan metode operasi dengan insisi anterior perineal dengan tujuan mempertahankan spingter ani interna. Metode ini sudah jarang digunakan karena dianggap dapat membahayakan beberapa struktur, salah satunya pleksus nervus vesika. PSARP dianggap dapat menggantikan metode ini dengan tetap mempertahankan spingter ani interna(Wang *et al.*, 2015).

3. Laparoskopi (Levitt dan Pena, 2007).

Laparoskopi dilakukan untuk melihat rektum melalui insisi minimal di dasar pelvis. Diseksi perianal akan membantu lampu laparoskopi untuk mendorong trokar menuju rektum melalui spingter ani eksternal. Selain tatalaksana operatif, diperlukan tatalaksana post operasi. Pada operasi *anorectoplasty*, hal terpenting adalah menjaga spinter ani tetap terdilatasi dan mencegah terjadinya striktur. Dapat dilakukan pemasangan kateter folley selama 5-7 hari pasca operasi. Hal lain yang perlu diperhatikan pasca operasi adalah kejadian konstipasi dan inkontinensia. Konstipasi terjadi lebih sering dibandingkan inkotinensia, dan jika dibiarkan dapat menyebabkan megarektum atau megasigmoid. Kasus demikian diberikan obat laksatif untuk mencegah konstipasi dan pemberian enema untuk mengatasi inkontinensia (Pernilla, 2014).

Cassina M *et al* (2019) di Itali melihat dari jenis kelamin kejadian pada laki- laki dibandingkan perempuan 1,2 : 1,6. Kematian MAR terjadi pada bulan pertama kehidupan, tidak dibedakan jenis kelamin dan jenis MAR. Dari analisis regresi Cox diperoleh faktor prognosis mayor adalah adanya paling sedikit 2 kelainan bawaan lain pada MAR, berat lahir rendah (< 2500 gram) dan lahir sebelum tahun 2000. Penelitian di Inggris setelah dilakukan tindakan kolostomi pada MAR dapat terjadi komplikasi yang tersering adalah prolaps, kemudian obstruksi intestinal adesif. Penelitian mengenai MAR di Indonesia sangat terbatas sehingga data mengenai angka kejadian dan survival penderita MAR setelah tindakan operatif sulit didapat (Osifo *et al.*, 2014).

Prognosis MAR ditentukan dari jenis kelainan dan tatalaksana yang digunakan. Beberapa studi masih memiliki hasil yang berbeda dalam prognosis MAR pasca tindakan pembedahan. Hingga saat ini, PSARP dinilai memberikan prognosis yang baik terhadap MAR jika dibandingkan dengan metode operasi yang lain. Kejadian kematian neonatal dengan MAR letak tinggi pada penelitian Chowdhary *et al* mencapai 16 % (Chowdhary *et al.*, 2004; Falcone *et al.*, 2007; Osifo *et al.*, 2014).

KESIMPULAN

Diagnosis atresia ani ditegakkan sejak lahir berdasarkan pemeriksaan fisik dimana tidak ditemukan lubang dubur. Pemeriksaan penunjang seperti fistelografi, CT scan dan MRI dapat membantu menegakkan diagnosis. Penatalaksanaan atresia ani terdiri dari operasi pembuatan lubang dubur buatan dan rekonstruksi otot dubur. Operasi dilakukan dalam 48 jam pertama kelahiran untuk mencegah infeksi dan komplikasi lainnya. Prognosis atresia ani umumnya baik jika ditangani dengan tepat. Perawatan pasca operasi dan follow up jangka panjang penting untuk memantau fungsi dubur dan defekasi.

DAFTAR PUSTAKA

- Abadi SA, Abadi NA, Mashrabi O, F.H.;2008. Congenital Heart Disease in ARM.Research Journal of Biological Science.3(8);922-924.
- Alamo, L., Meyrat, B.J., Meuwly, J.Y., Meuli, R.A., & Gudinchet, F., 2013. Anorectal malformations: Finding the pathway out of the labyrinth. *Radiographics* 33: 491–512. doi:10.1148/rg.332125046
- Ali, I., Mufti, G.N., Bhat, N.A., Baba, A.A., Sheikh, K.A., Hamid, R., et al., 2018. Assessment of Predictors of Mortality in Neonatal Intestinal Obstruction. doi:10.21699/jns.v7i1.654
- Arnoldi, R., MacChini, F., Gentilino, V., Farris, G., Morandi, A., Brisighelli, G., et al., 2014. Anorectal malformations with good prognosis: Variables affecting the functional outcome. *J. Pediatr. Surg.* 49: 1232–1236. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.01.051
- Bălănescu, R.N., Topor, L., & Moga, A., 2013. Anomalies associated with anorectal malformations. *Chir.* 108: 38–42. doi:10.5958/2321-1024.2016.00036.2
- Beck, J., Nour,S.,Stringer, MD.,1996. Colostomy complication in infants and children.Ann. R. Coll.Surg. Eng.; 78: 526–530.
- Beudeker, N., Broadis, E., Borgstein, E., & Heij, H.A., 2019. The hidden mortality of imperforate anus. doi:10.4103/0189-6725.125417
- Bhatt, S., Agrawal, P., Patel, A., & Tamboli, D., 2015. Audit of sepsis in neonatal surgeries at tertiary-care level hospital in India. *Int. J. Med. Sci. Public Heal.* 4: 1715. doi:10.5455/ijmsph.2015.01052015354
- Cassina, M., Fascetti Leon, F., Ruol, M., Chiarenza, S.F., Scirè, G., Midrio, P., et al., 2019. Prevalence and survival of patients with anorectal malformations: A population-based study. *J. Pediatr. Surg.* 54: 1998–2003. doi:10.1016/j.jpedsurg.2019.03.004
- Chowdhary, S.K., Chalapathi, G., Narasimhan, K.L., Samujh, R., Mahajan, J.K., Menon, P., et al., 2004. An audit of neonatal colostomy for high anorectal malformation: The developing world perspective. *Pediatr. Surg. Int.* 20: 111–113. doi:10.1007/s00383-003-1100-8
- Clinical, Q., & Queensland, G., n.d. Maternity and Neonatal Clinical Guideline Routine newborn assessment.
- Dahlan, M.S., 2013. Besar Sampel dan Cara Pengambilan Sampel, Tiga. ed. Salemba Medika, Jakarta.
- Darussalam, D., 2013. Faktor Risiko yang Mempengaruhi Luaran Klinis Malformasi Anorektal pada Neonatus di RSUD Dr. Zainoel Abidin, Banda Aceh 15: 51–55.
- Dewberry, L., Alaniz, V., Wilcox, D.T., de La Torre, L., Peña, A., & Bischoff, A., 2020. From Prenatal Diagnosis Through Transition to Adult Care: What Everyone Should

- Know About Anorectal Malformations. *Curr. Treat. Options Pediatr.* 6: 91–100. doi:10.1007/s40746-020-00194-4
- Ekenze, S.O., Ajuzieogu, O. V., & Nwomeh, B.C., 2016. Challenges of management and outcome of neonatal surgery in Africa: a systematic review. *Pediatr. Surg. Int.* 32: 291–299. doi:10.1007/s00383-016-3861-x
- Eltayeb, A.A., 2010. Delayed presentation of anorectal malformations: the possible associated morbidity and mortality 801–806. doi:10.1007/s00383-010-2641-2
- Falcone, R.A., Levitt, M.A., Peña, A., & Bates, M., 2007. Increased heritability of certain types of anorectal malformations. *J. Pediatr. Surg.* 42: 124–128. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.09.012
- Fisher, R., 2007. Mortality and morbidity associated with late diagnosis of anorectal malformations in children. *Surg.* 5: 327–330. doi:10.1016/S1479-666X(07)80083-7
- Gangopadhyay, A.N., & Pandey, V., 2015. Review Article Anorectal malformations. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 20. doi:10.4103/0971-9261.145438
- Gokhroo, R.K., Gupta, S., Arora, G., Bisht, D.S., Padmanabhan, D., & Soni, V., 2015. Prevalence of congenital heart disease in patients undergoing surgery for major gastrointestinal malformations: An Indian study. *Heart Asia* 7: 29–31. doi:10.1136/heartasia-2014-010561
- Govender, S., & Wiersma, R., 2016. Delayed diagnosis of anorectal malformations (ARM): causes and consequences in a resource-constrained environment. *Pediatr. Surg. Int.* 32: 369–375. doi:10.1007/s00383-016-3866-5
- Gupta R., Gupta A.K., Shukla A.K, Chaturvedi V., Sharma P., T.R., 2019. Anorectal Malformations: Early Outcome Analysis from a High-volume Tertiary Care Institute. doi:10.4103/mjdrdypu.mjdrdypu
- Houben, C.H., Chan, K.W.E., Pang, K.Y.K., Feng, X.-N., Mou, W.C.J., Tam, Y.H., et al., 2017. Descriptive Epidemiology of Anorectal Malformations in Chinese Population. *J. Neonatal Surg.* 6: 74. doi:10.21699/jns.v6i4.531
- Id, S.M., Godinho, M.A., Id, V.G., Edward, L., Lewis, S., & Nair, N.S., 2019. Risk factors of neonatal sepsis in India : A systematic review and meta-analysis 1–26.
- Janssen, P.A., Thiessen, P., Klein, M.C., Whitfield, M.F., Ying, C., & Cullis-kuhl, S.C., 2007. Standards for the measurement of birth weight, length and head circumference at term in neonates of European, Chinese and South Asian ancestry 1.
- Kemal, M., Onen, A., & Duran, H., 2006. The mechanical complications of colostomy in infants and children: analysis of 473 cases of a single center 671–676. doi:10.1007/s00383-006-1718-4
- Kemenkes, 2018. InfoDATIN: Kelainan bawaan. *Pus. Data dan Inf. Kementerian Kesehatan RI* 1–6.
- Kim, H.L.N., Gow, K.W., Penner, J.G., Blair, G.K., Murphy, J.J., & Webber, E.M., 2000. Presentation of Low Anorectal Malformations Beyond the Neonatal Period. *Pediatrics* 105: e68–e68. doi:10.1542/peds.105.5.e68
- Kluth, D., 2010. Embryology of anorectal malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 19: 201–208. doi:10.1053/j.sempedsurg.2010.03.005
- Kluth, D., Fiegel, H.C., & Metzger, R., 2011. Embryology of the hindgut. *YSPSU* 20: 152–160. doi:10.1053/j.sempedsurg.2011.03.002
- Kuijper, C.F., & Aronson, D.C., 2010. Anterior or posterior sagittal anorectoplasty without colostomy for low-type anorectal malformation: how to get a better outcome? *J. Pediatr. Surg.* 45: 1505–1508. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.042

- Kumar, A., Agarwala, S., Srinivas, M., Bajpai, M., Bhatnagar, V., Gupta, D.K., et al., 2005. Anorectal malformations and their impact on survival. *Indian J. Pediatr.* 72: 1039–1042. doi:10.1007/BF02724407
- Lawal, T.A., 2019. Overview of Anorectal Malformations in Africa 6: 1–10. doi:10.3389/fsurg.2019.00007
- Levitt, M.A., & Peña, A., 2010. Imperforate Anus and Cloacal Malformations. *Ashcraft's Pediatr. Surg.* 468–490. doi:10.1016/B978-1-4160-6127-4.00036-7
- Lindley, R.M., Shawis, R.N., & Roberts, J.P., 2006. Delays in the diagnosis of anorectal malformations are common and significantly increase serious early complications. *Acta Paediatr. Int. J. Paediatr.* 95: 364–368. doi:10.1080/08035250500437523
- Mundt, E., & Bates, M.D., 2010. Genetics of Hirschsprung disease and anorectal malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 19: 107–117. doi:10.1053/j.sempedsurg.2009.11.015
- Nah, S.A., Ong, C.C.P., Lakshmi, N.K., Yap, T.L., Jacobsen, A.S., & Low, Y., 2012. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenbeck anatomic classification. *J. Pediatr. Surg.* doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.09.017
- Nitin, P., R., K.T., Shweta, M., Piyush, K., Yadvendra, D., & Ashish, W., 2018. Diagnostic suggestion and surgical consideration for Hirschsprung's disease associated with high anorectal malformation. *Ann. Pediatr. Surg.* 78–82. doi:10.1097/01.XPS.0000516305.51236.12
- Ogundoyin, O.O., & Olulana, D.I., 2021. Experience with the management of anorectal malformations in Ibadan , Nigeria.
- Osifo, O., Udefiagbon, E., & Osagie, T., 2014. Outcome of primary posterior sagittal anorectoplasty of high anorectal malformation in well selected neonates. *Niger. J. Clin. Pract.* 17: 1. doi:10.4103/1119-3077.122821
- Patel, J.L., Memon, M.A., Sharma, S., & Verma, J., 2018. Assessment of post-surgical functional outcome in children with anorectal malformation 5: 1286–1290.
- Peña, A., & Levitt, M.A., 2006. Imperforate Anus. *Pediatr. Gastrointest. Liver Dis.* 749–755. doi:10.1016/B978-0-7216-3924-6.50053-6
- Pena, A., Migotto-krieger, M., & Levitt, M.A., 2006. Colostomy in anorectal malformations : a procedure with serious but preventable complications 748–756. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.12.021
- Penington, E.C., & Hutson, J.M., 2002. The cloacal plate: The missing link in anorectal and urogenital development. *BJU Int.* 89: 726–732. doi:10.1046/j.1464-410X.2002.02655.x
- Rintala, R.J., 2009. Congenital Anorectal Malformations : Anything New ? *J.Ped.Gastroenterology and Nutrition.* 48:S79-S82.
- Risk, F., Pascale, S., & Hamadé, A., 2014. Congenital Anomalies: Prevalence and Risk Factors. *Univers. J. Public Heal.* 2: 58–63.
- Sheikh MA, Akhtar J, As., 2014. Complications / Problems of Colostomy in Infants.
- Singh, S., Wakhlu, A., Pandey, A., Singh, A., Kureel, S.N., Rawat, J., et al., 2012. Esophageal atresia associated with anorectal malformation: Is the outcome better after surgery in two stages in a limited resources scenario. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 17: 107–110. doi:10.4103/0971-9261.98123

- Sinha, S., Kanojia, R., Wakhlu, A., Rawat, J.D., Kureel, S.N., & Tandon, R.K., 2008. Delayed presentation of anorectal malformations. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 13: 64–68. doi:10.4103/0971-9261.43023
- Sloots, C., Meeussen, C., & Wijnen, R., 2014. To Split or Not to Split: Colostomy Complications for Anorectal Malformations or Hirschsprung Disease: A Single Center Experience and a Systematic Review of the Literature.
- Statovci, S., Grajčevci, S., Berisha, M., Çeku, G., Ademaj, I., & Ukeperaj, K., 2015. Late Diagnosis of Anorectal Malformations in Children 143–148.
- Svenningsson, A., Gunnarsdottir, A., & Wester, T., 2018. Maternal risk factors and perinatal characteristics of anorectal malformations ☆ , ☆☆. *J. Pediatr. Surg.* 53: 2183–2188. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.04.021
- Turowski, C., Dingemann, J., & Gillick, J., 2010. Delayed diagnosis of imperforate anus: An unacceptable morbidity. *Pediatr. Surg. Int.* 26: 1083–1086. doi:10.1007/s00383-010-2691-5
- Umar Nisar, M., Iqbal, A., Javed, N., Sikander, S., Burki, S.A., & Chaudhry, M.A., 2021. Factors affecting the outcome of neonates with anorectal malformation in a developing country. *J. Pediatr. Adolesc. Surg.* 1: 1–4. doi:10.46831/jpas.v1i2.30
- Vermes, G., László, D., Czeizel, A.E., & Ács, N., 2016. Birth outcomes of patients with isolated anorectal malformations: A population-based case-control study 41–45. doi:10.1111/cga.12130
- Wang, C., Li, L., Liu, S., Chen, Z., & Diao, M., 2015. The management of anorectal malformation with congenital vestibular fistula: a single-stage modified anterior sagittal anorectoplasty 1–6. doi:10.1007/s00383-015-3749-1
- Wijers, C.H.W., Rooij, I.A.L.M. Van, Marcelis, C.L.M., Brunner, H.G., Blaauw, I. De, & Roeleveld, N., 2014. Genetic and Nongenetic Etiology of Nonsyndromic Anorectal Malformations: A Systematic Review 6. doi:10.1002/bdrc.21068
- Willian, H., Silva, L., Garcia, L., & De, P., 2017. Prevalence of Congrnital Anomalies and Their Associated factors in newborns in the city of Sau pauloo from 2010 To 2014.
- Zamil, A.L., Hasan, H.S., Ch, M.B.B., & Health, P., 2018. Colostomy in Anorectal Malformation and Hirschsprung ' s Disease in Infants and Children 14: 464–475. doi:10.19044/esj.2018.v14n18p464
- Zwink, N., & Jenetzky, E., 2018. Maternal drug use and the risk of anorectal malformations: Systematic review and meta-analysis. *Orphanet J. Rare Dis.* 13: 1–23. doi:10.1186/s13023-018-0789-3