

BAB II TINJAUAN PUSTAKA

2.1. Embriologi dan Anatomi Anorektal

Perkembangan anus dimulai dari pembentukan dua bagian, yaitu *tuberkel anal* kanan dan kiri yang muncul di depan lipatan tulang ekor. Tuberkel ini tumbuh ke arah ventral sampai mereka mengelilingi bagian akhir *hindgut*. Cekungan di tengah tuberkel disebut dengan *proctoderm*. Kemudian bagian atas kanalis ani dibentuk oleh bagian akhir *hindgut* dan bagian bawahnya dari *proctoderm*. Otot sfingter ani eksternus dibentuk dari *mesoderm* yang berkembang sendiri dan berada di perineum.^{4,5,6}

Abnormalitas yang paling banyak terjadi dari fistula rektourinaria pada laki-laki adalah pada tingkat garis pubokoksigeal dimana terjadi kegagalan pertumbuhan *mesoderm* ke arah lateral sehingga pemisahan kloaka tidak terjadi secara sempurna. Sedangkan pada perempuan duktus *Mulleri* yang akan membentuk tuba *Fallopji*, uterus, dan dua bagian atas vagina terletak antara sinus urogenital dan rektum, sehingga tidak ditemukan hubungan antara rektourinaria kecuali pada kloaka yang persisten. Pada perempuan fistula rektovaginalis berhubungan dengan perkembangan *bulbus sinovaginalis* yang berasal dari epitel dinding dorsal sinus urogenitalis dan membentuk sebagian besar vagina. *Bulbus* berhubungan dengan pembukaan kloaka persisten dan migrasi *bulbus* akan membawa pembukaan rektal ini pada berbagai tingkat pembentukan vagina atau vestibulum. Berbagai macam lokasi fistula dapat dijelaskan dengan adanya hambatan pada pembukaan rektal. Otot sfingter ani eksternus berasal dari *mesoderm* yang berkembang secara normal dan menempatkan diri di daerah perineum.^{4,5,6,7,8}

1. Kanalis Ani

Panjang kanalis ani kurang lebih 4 cm menuju ke bawah dan ke belakang dari sambungan anorektal. Duapertiga bagian atas kanalis ani merupakan derivat dari *hindgut* sedangkan sepertiga bagian bawah merupakan lanjutan dari *anal pit*. Sedangkan epitelnya adalah derivat dari *ectoderm* dari *anal pit* dan *endoderm* dari *hindgut*. Pada peralihan dari kedua bentuk epitel, yaitu dari epitel kolumnar

menjadi epitel pipih berlapis bertingkat, terletak garis dentata dan merupakan tempat membran ani. Kanalis ani merupakan bagian akhir dari traktus *gastrointestinalis* pada manusia dan merupakan bagian yang terbuka sebagai anus.^{4,8,9,10}

Anterior dari kanalis ani pada laki-laki terdapat bangunan *perineal body* yang memisahkan antara kanalis ani dengan otot *tranversus perinei*, *membrana urethrae* dan *bulbus penis*. Sedangkan pada perempuan *perineal body* ini memisahkan kanalis ani dengan sepertiga inferior vagina. Posterior kanalis ani berhubungan dengan *anococcygeal body* yang merupakan anyaman pada jaringan fibrosa yang membentang antara kanalis ani dengan tulang *coccygeus*, dan kemudian ke atas menyatu dengan rafe media dari otot levator ani. Pada kedua sisi kanalis ani, otot puborektalis (levator ani) memisahkan kanalis ani dari *fossa ischiorectalis*.^{4,6,9,10,11}

2. Sistem Otot

Otot dasar pelvis terbagi menjadi dua bagian, yaitu bagian posterior disebut sebagai otot diafragmatik dan bagian anteromedial disebut sebagai kelompok puboviseral. Otot diafragmatik berasal dari membran obturator dan *ischium* sampai ke spina *ischiadica* kemudian berlanjut ke medial dan ke bawah masuk ke rafe anokoksigeal, serat anterior berlanjut ke serat posterior membentuk suatu lembaran otot dengan otot kontralateral. Rafe anokoksigeal berjalan ke bawah dan ke depan dari perlekatan di sakrum dan tulang koksigeus menuju otot sfingter internus dan *puborectal sling complex* masuk ke kanalis ani melalui *mucocutaneous junction*. Kelompok puboviseral berasal dari bagian belakang pubis berjalan turun ke medial dan ke belakang masuk ke visera pelvis dan *perineal body*. Pada laki-laki kelompok otot ini terdiri dari otot pubouretralis dan puboperineus. Sedangkan pada perempuan terdiri dari pubovaginalis dan puboperineus. Di bagian posterior kelompok otot ini masuk ke kanalis ani dan perianal membentuk otot puboanal.^{6,9,12,13}

Otot levator ani membentuk diafragma pelvis serta sebagai bagian atas dari kanalis ani, sedangkan sebagai dasarnya adalah otot sfingter ani eksternus. Antara otot levator ani dan sfingter ani internus disebut sebagai *muscle complex* atau *vertical fibre*. Secara rinci kanalis ani terdiri dari otot *ischicococcygeus*,

ileococcygeus, *pubococcygeus*, otot sfingter eksternus superfisialis dan profunda. Sedangkan yang berfungsi sebagai sfingter internus pada individu normal adalah ketebalan lapisan sirkuler dari otot *involunter* usus di sekitar anorektal.^{4,6,11,14,15}

3. Sistem Saraf

Persarafan parasimpatik dikendalikan oleh saraf sakralis ketiga dan keempat bagian depan yang memberikan percabangan ke rektum. Saraf tersebut melanjutkan rangsangan dari ganglia pada pleksus *Auerbach*. Saraf tersebut bertindak sebagai saraf motorik pada dinding usus dan rektum, menghambat kerja sfingter internus dan serabut sensoris pada distensi rektal.^{4,9,11}

Persarafan simpatik berasal dari cabang kedua, ketiga, dan keempat ganglia lumbalis dan pleksus *preaorticus*. Saraf tersebut membentuk pleksus *hipogastricus* pada vertebra lumbalis kelima, kemudian turun melalui dinding pelvis bagian posterolateral sebagai saraf presakralis dan bergabung dengan ganglion pelvik di bagian posterolateral. Saraf tersebut bekerja sebagai penghambat kerja dinding usus dan saraf motorik dari otot sfingter internus.^{9,11}

Sebagian besar otot levator terutama pada bagian atas (kelompok *ischiococcygeus*) dan bagian anterior (termasuk serabut vertikal / *muscle complex*) yang disebut dengan kelompok *pubococcygeus*, menerima inervasi dari cabang anterior saraf sakralis ketiga dan keempat. Percabangan ini membentuk persarafan yang berjalan di bagian atas permukaan otot levator. Saraf pudendus yang berasal dari saraf sakralis kedua, ketiga, dan keempat juga memberikan inervasi otot levator ini. Bagian bawah otot levator dikenal sebagai kelompok puborektalis seperti pada otot sfingter eksternus menerima inervasi dari cabang perineal nervus sakralis keempat dan dari cabang hemorhoidalis inferior dan perineal dari saraf pudendus.^{4,9,16}

Kanal ani termasuk 1 cm di atas garis pektinea sampai ke bawah dekat kulit sensitif terhadap rangsang nyeri (*intraepitelial*), raba (korpuskulum *Meissner*), dingin (*bulbus Krause*), tekanan (korpuskulum *Paccini* dan *Golgi Mazzoni*), serta gesekan (korpuskulum *genital*). Rektum tidak sensitif terhadap rangsang tersebut, tetapi adanya sensasi berupa distensi rektal karena persarafan parasimpatis otot polos dan oleh reseptor propioseptif di otot *volunter* akan merangsang rektum.

3,8,11

2.2. Fisiologi dan Fungsi Anorektal

1. Fungsi Anorektal

Fungsi anorektal secara normal adalah motilitas kolon yaitu mengeluarkan isi feses dari kolon ke rektum, fungsi kedua adalah fungsi defekasi yaitu mengeluarkan feses secara intermiten dari rektum, sedang fungsi ketiga adalah menahan isi usus agar tidak keluar pada saat tidak defekasi. Fungsi-fungsi tersebut saling berkaitan satu dengan yang lain dan adanya ketidakseimbangan akan menyebabkan ketidaknormalan terhadap masing-masing fungsi tersebut.^{4,7}

2. Motilitas Kolon

Motilitas kolon berbeda dengan motilitas usus halus dimana gelombang peristaltik diganti oleh adanya gerakan masa feses yang propulsif di sepanjang kolon. Motilitas kolon diatur oleh aktivitas listrik miogenik yang diperantarai oleh plesarfan intrinsik dan pleksus myenterikus. Sebaliknya hal ini juga dirangsang oleh inervasi ekstrinsik dan reflek humoral seperti gastrokolik dan ileokolik. Motilitas kolon berfungsi untuk absorpsi cairan dan pendorongan masa pada waktu defekasi. Gerakan dari sigmoid ke rektum dihambat oleh beberapa mekanisme yang digunakan untuk kontinensia.^{4,7}

3. Kontinensia

Kontinensia adalah kemampuan untuk mempertahankan feses dan hal ini sangat tergantung pada konsistensi feses, tekanan dalam anus, tekanan rektum serta sudut anorektal. Feses yang cair sulit dipertahankan dalam anus.⁴

Kontinensia diatur oleh mekanisme *volunter* dan *involunter* yang menjaga hambatan secara anatomis dan fisiologis jalannya feses ke rektum dan anus. Penghambat terbesar secara fisiologis adalah sudut antara anus dan rektum yang dihasilkan oleh otot levator ani bagian puborektal anterior dan superior, dan otot ini berkontraksi secara *involunter*. Kontraksi sfingter ani eksternus seperti pada puborektalis diaktivasi secara *involunter* dengan distensi rektum dan dapat meningkat secara *volunter* selama 1 – 2 menit. Tekanan istirahat dalam anus kurang lebih 25 – 100 mmHg, dalam rektum 5 – 20 mmHg. Apabila sudut antara anus dan rektum lebih dari 80° maka feses akan sulit dipertahankan.^{3,4,7}

4. Defekasi

Pada bayi baru lahir defekasi bersifat otonom, tetapi dengan perkembangan maturitas, defekasi dapat diatur. Pemindahan feses dari kolon sigmoid ke rektum kadang dicetuskan juga oleh rangsang makanan terutama pada bayi. Apabila rektum terisi feses maka akan dirasakan oleh rektum sehingga menimbulkan keinginan untuk defekasi. Rektum mempunyai kemampuan yang khas untuk mengenal dan memisahkan bahan padat, cair, dan gas.^{4,7}

Syarat untuk terjadinya defekasi normal adalah persarafan sensibel untuk sensasi isi rektum, persarafan sfingter ani untuk kontraksi dan relaksasi, peristaltik kolon dan rektum, dan struktur organ panggul semuanya normal. Sikap badan waktu defekasi juga memegang peranan penting. Sikap jongkok atau duduk memudahkan mengejan sehingga membantu terjadinya defekasi. Defekasi terjadi akibat peristaltik rektum, relaksasi sfingter ani eksternus dan dibantu kekuatan mengejan.^{3,4}

2.3. Atresia Ani

Atresia ani atau *anus imperforate*, dalam kepustakaan sering disebut sebagai malformasi anorektal atau anomali anorektal adalah suatu kelainan kongenital yang menunjukkan keadaan tanpa anus atau dengan anus yang tidak sempurna.^{17, 18}

Malformasi anorektal sudah lama dikenal kurang lebih sejak 1600 Sebelum Masehi, yang tertulis pada *Egyptian papyrus* dan prasasti batu jaman Babylonia pada era raja Asnurbanipal 650 Sebelum Masehi. Pada 625-690 Masehi seorang ahli bedah Yunani bernama Paulus Aegina melaporkan tindakan operasi dengan menginsisi kulit dan diikuti dilatasi dengan busi. Kemudian pada tahun 1826 Stephen dan Smith melaporkan tindakan bedah paripurna pada pasien atresia ani. Sedangkan Dieffenbach mentransplantasikan fistula rektovaginal ke perineum, tetapi pada saat itu teknik operasi tersebut belum banyak digunakan oleh para ahli bedah. Pada tahun 1835 Amussat, seorang ahli bedah Perancis, melakukan tindakan dengan membuat lubang rektum lewat perineum, menggerakkannya dan kemudian menjahitnya ke kulit, tindakan ini dikenal dengan anoplasti. Kemudian pada tahun 1856 Chassaignac ahli bedah Perancis mulai memperkenalkan prosedur kolostomi, dimana teknik kolostomi digunakan sebagai prosedur awal

untuk mengatasi terjadinya obstruksi usus. Pada saat itu hampir semua tindakan dilakukan ekstrapéritoneal karena para ahli bedah masih belum berani melakukan operasi transperitoneal. Mc Leod pada tahun 1880 melaporkan pada pertemuan ilmiah suatu prosedur operasi satu tahap *abdominoperineal*, prosedur ini tidak banyak dilakukan oleh para ahli bedah kecuali Hadra pada tahun 1886.^{1,4,6,7}

Pada tahun 1953 seorang ahli bedah Australia bernama Stephens memperkenalkan teknik *abdominoperineal pullthrough* untuk pasien atresia ani letak tinggi, teknik ini kemudian berkembang di Eropa sejak diperkenalkan oleh Kieseewetter. Beliau menjelaskan bahwa prosedur *sacroabdominoperineal* merupakan teknik terbaik yang dapat menghasilkan konstinensia yang efektif.^{6,7}

Pendekatan *posterosagittal* untuk tindakan pada atresia ani pertama kali diperkenalkan pada September 1980 dan dipublikasikan pada tahun 1982 oleh Pena dan de Vries. Prosedur ini dilakukan dengan cara membelah muskulus sfingter ani eksternus dan muskulus levator ani untuk memudahkan mobilisasi kantong rektum dan pemotongan fistula.^{1,3,4,11}

1. Etiologi

Belum diketahui etiologi secara pasti, beberapa ahli berpendapat bahwa kelainan ini sebagai akibat dari abnormalitas perkembangan embriologi anus, rektum dan traktus urogenitalis, dimana septum urorektal tidak membagi secara sempurna membran kloaka menjadi urogenital dan anorektal.^{5,6}

2. Insidensi

Atresia ani terjadi pada 1 dari setiap 4000 – 5000 kelahiran hidup. Fonkalsrud menulis 1 dari setiap 3500 kelahiran hidup. Frekuensi pada laki-laki lebih tinggi dibanding perempuan dengan perbandingan 1,4 banding 1. Pada laki-laki terbanyak dengan fistula rektouretra, sedang pada perempuan terbanyak dengan fistula rektovestibuler. Atresia ani tanpa fistula terjadi hanya 5-10% dari seluruh kejadian atresia ani. Stephens dan Smith dalam penelitiannya tahun 1971 melaporkan angka kejadian pada laki-laki sekitar 65%, lesi letak rendah lebih banyak pada perempuan (70%), sedang lesi letak tinggi atau supralevator banyak terjadi pada laki-laki (54%).^{1,2,4,15,19,20}

Penelitian di Afrika Selatan, insidensi atresia ani lebih rendah pada penduduk asli dibanding orang kulit putih atau berwarna, di Amerika lebih banyak ditemukan pada orang kulit putih dibanding kulit hitam.⁴

3. Klasifikasi

Bell pada tahun 1787, melakukan klasifikasi atresia ani untuk yang pertama kali, kemudian Amussat pada tahun 1834 mendeskripsikan lima tipe kelainan. Belum terdapat klasifikasi yang sistematis hingga tahun 1860 saat Bodenhamer menjelaskan penelitiannya pada 287 kasus post mortem, klasifikasi ini diperkuat oleh Ball tahun 1887 yang membagi anorektal anomali menjadi sembilan tipe.⁴

Wood-Jones tahun 1904 dan Arthur Keith tahun 1908 menggunakan klasifikasi berdasarkan embriologi, dimana pada saat itu dilakukan penelitian pada 79 kasus di London. Penelitian lanjutan di Inggris yang dilakukan oleh Keith (1906) mengklasifikasikan berdasarkan konsep agenesis anorektal dan membagi anomali menjadi letak tinggi dan rendah berdasarkan apakah usus turun sampai di bawah levator ani.⁴

Pertemuan di Melbourne oleh para ahli bedah pada tahun 1970 menghasilkan kesepakatan tentang klasifikasi internasional atresia ani. Berdasarkan letak kelainannya, atresia ani dibagi menjadi letak tinggi, intermediet, dan rendah, tergantung letak kelainan apakah di atas, tepat, atau di bawah otot levator ani.^{3,4}

Berdasar klasifikasi Internasional Wingspread di Wisconsin tahun 1984, atresia ani dibagi menjadi tiga, yaitu letak tinggi, intermediet, dan rendah tergantung dimana rektum berakhir dihubungkan dengan garis *pubococcygeal (PC line)* dan garis yang sejajar dengan *PC line* yang melewati titik "I" yaitu titik pada seperempat bagian bawah tulang ischium pada foto roentgenogram lateral. Jika rektum berakhir di atas *PC line* disebut letak tinggi. Jika rektum berakhir di bawah *PC line*, tetapi masih di atas garis yang melalui titik "I" maka disebut letak intermediet. Jika rektum berakhir di bawah garis yang melalui titik "I" maka disebut letak rendah.^{4,20}

Tabel 1. Klasifikasi Internasional Anomali Anorektal

Kelainan Letak Rendah (Infralevator)

1. Daerah anus normal

Menutupi anus lengkap

Stenosis ani

2. Daerah perineal

Anus di perineal anterior

Fistula anokutan (menutupi anus tak lengkap)

3. Daerah valvuler

Anus vestibuler

Fistula anovestibuler

Fistula anovalvuler

Kelainan Intermediet (Translevator)

1. Agenesis ani

Laki-laki tanpa fistula, agenesis ani

Laki-laki dengan fistula rektobulber

Perempuan tanpa fistula agenesis ani

Perempuan dengan fistula agenesis ani

- rektovaginal rendah

- rektovestibuler

2. Stenosis anorektal

Kelainan Letak Tinggi (Supralevator)

1. Agenesis Anorektal

Laki-laki tanpa fistula agenesis anorektal

Laki-laki dengan fistula

- rektouretral

- rektovesikal

perempuan tanpa fistula agenesis anorektal

perempuan dengan fistula

- rektokloaka

- rektovaginal

- rektovesikal

2. Atresia rekti

Kelainan Lain yang Tidak Khas

1. Imperforatus membran ani
2. - stenosis ani yang tertutup
- stenosis membran ani
3. Fissure vesikointestinal (ekstrofia kloaka)
4. Duplikasi anus, rektum, dan traktus genito urinaria
5. Kombinasi kelainan
6. Perineal groove
7. Kanalis perineal

Klasifikasi Wingspread ditetapkan oleh para ahli bedah anak untuk memberikan klasifikasi yang lebih sederhana dan membagi anomali anorektal berdasarkan aspek viseral, sfingter dan perineal menjadi kelainan letak tinggi, intermediet, dan rendah.^{4,17,20}

Tabel 2. Klasifikasi Wingspread

Perempuan	Laki-laki
<u>Letak tinggi:</u>	<u>Letak tinggi:</u>
Agensis anorektal:	Agensis anorektal:
- dengan fistula rektovagina	- dengan fistula rektoprostatik uretral
- tanpa fistula rektovagina	- tanpa fistula
Atresia rektal	
Malformasi kloaka	Atresia rektal
<u>Intermediet:</u>	<u>Intermediet:</u>
Fistula rektovestibuler	Fistula rektobulbar uretral
Fistula rektovaginal	
Agensis ani tanpa fistula	Agensis ani tanpa fistula

Letak rendah:

Fistula anovestibuler

Fistula anokutaneus

Stenosis ani

Malformasi lain (jarang)

Letak rendah:

Fistula anokutaneus

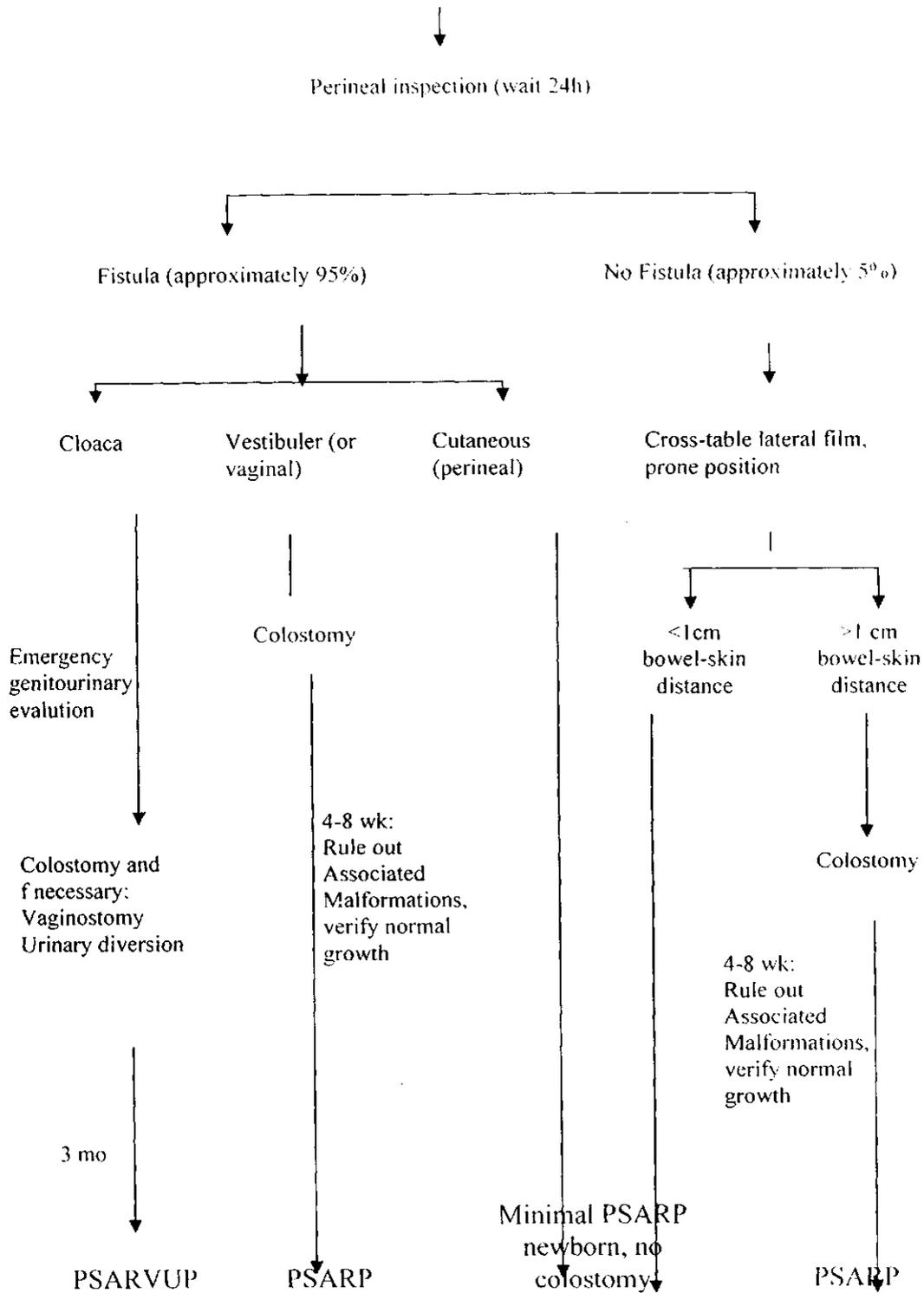
Stenosis ani

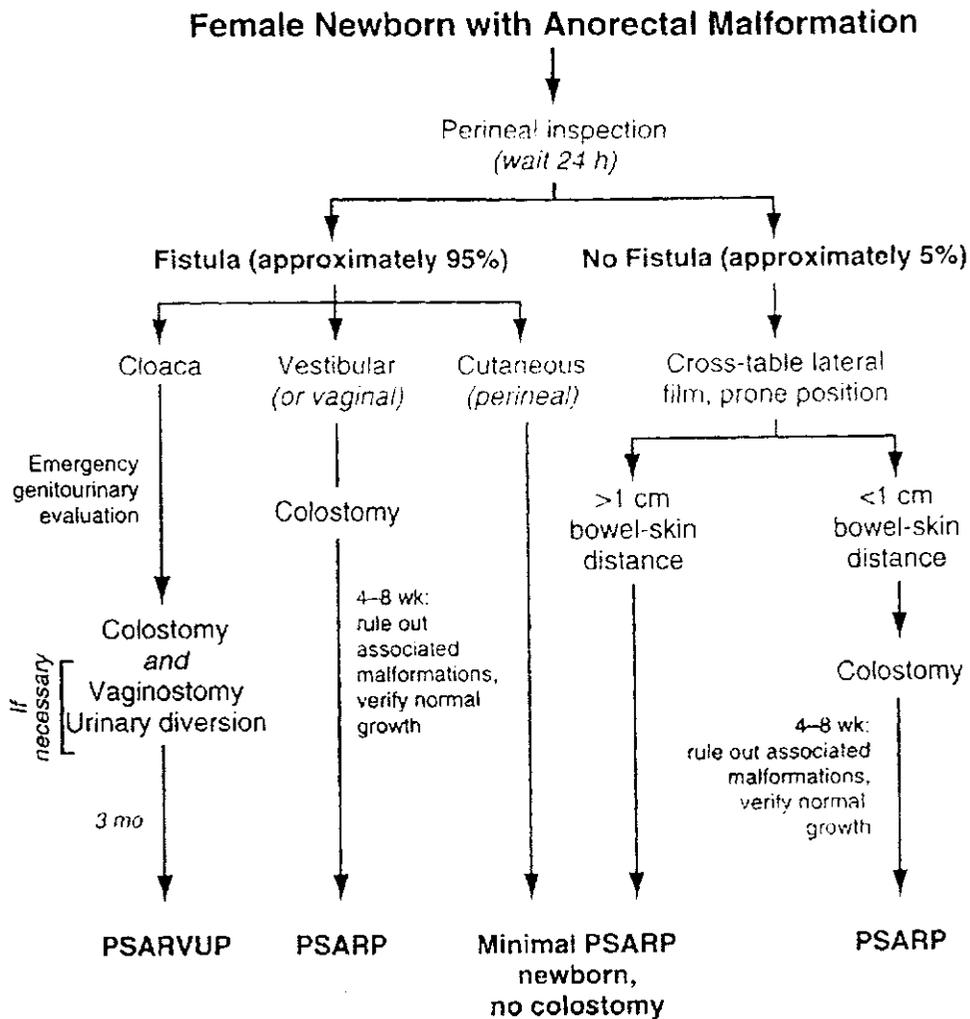
Malformasi lain (jarang)

Klasifikasi Pena yang sekarang digunakan membagi malformasi anorektal menjadi dua, berdasarkan akhiran rektum dengan anal dimple / marker / petanda, yaitu letak tinggi dan letak rendah. Disebut kelainan letak rendah bila jarak akhiran rektum dan kulit kurang dari 1 cm, sedangkan kelainan letak tinggi bila jarak akhiran rektum dan kulit lebih dari 1 cm. Letak intermediet dimasukkan dalam letak tinggi. ⁴

Gambar 1. Algoritma Pena pada Pasien Perempuan

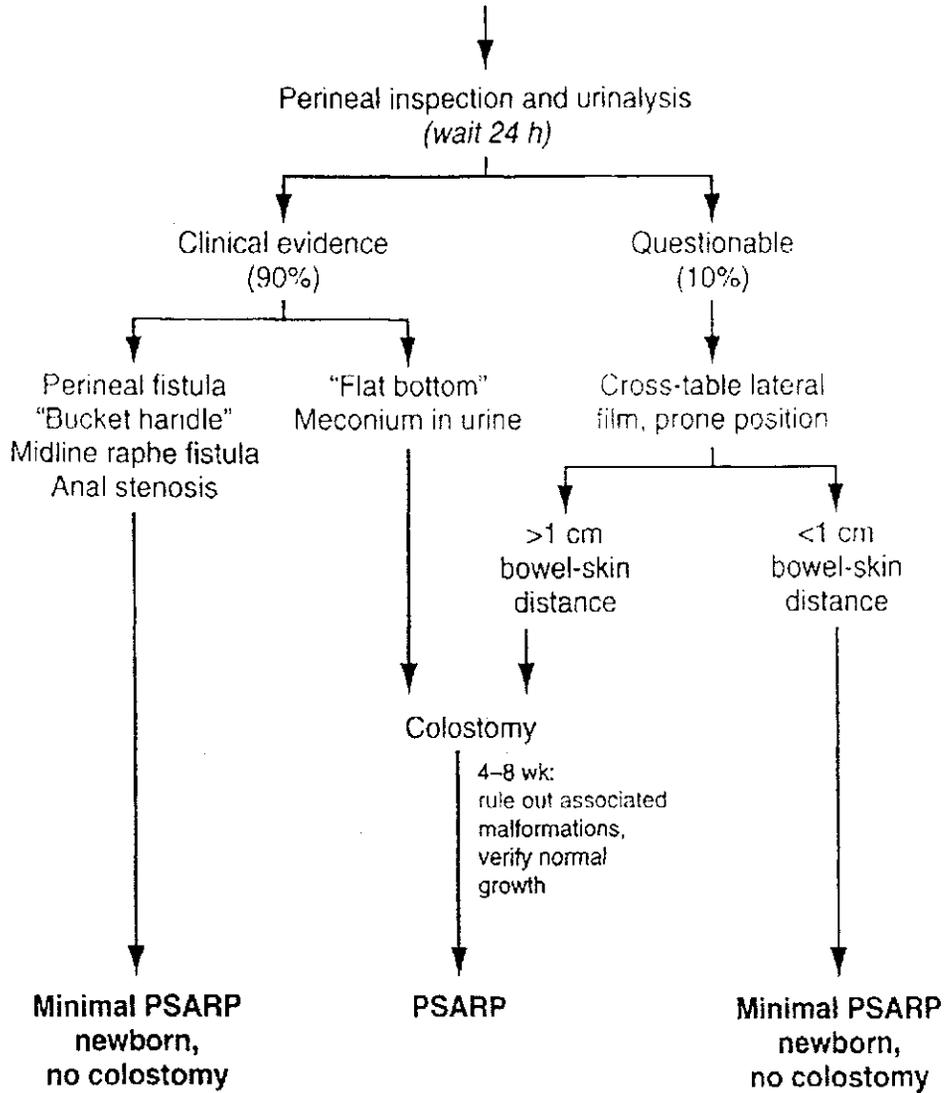
Female Anus And Cloacal Malformation





Gambar 2. Algoritma Pena pada Pasien Laki- Laki

Male Newborn with Anorectal Malformation



Pena menyatakan bahwa klasifikasi atresia ani mempunyai dampak yang luas, klasifikasi atresia ani terdahulu yaitu atresia ani letak tinggi, intermediet, dan rendah tidak mempunyai nilai prognostik dan terapeutik, bahkan cukup rumit untuk dipelajari. Sehingga Pena membuat klasifikasi yang lebih sederhana sebagai berikut:

Tabel 3. Klasifikasi Pena

Jenis kelamin	Malformasi	Perlu kolostomi atau tidak
Laki-laki	a. Fistula kutaneus/perineal	Tidak
	b. Fistula rektouretra	Ya
	c. Fistula rektobulbar	Ya
	d. Fistula rektoprostatika	Ya
	e. Fistula rektovesikal	Ya
	f. Anorektal agenesis tanpa fistula	Ya
	g. Atresia rekti	Ya
Perempuan	a. Fistula kutaneus/perineal	Tidak
	b. Fistula rektovestibuler	Ya
	c. Anorektal agenesis tanpa fistula	Ya
	d. Atresia rekti	Ya
	e. Persisten kloaka	Ya

4. Diagnosis

Anamnesis dan pemeriksaan fisik yang teliti sangat membantu penegakan diagnosis atresia ani. Pada pasien atresia ani 90-95% disertai dengan fistula, bila tidak dijumpai fistula akan muncul tanda obstruksi.^{1,2}

Diagnosis atresia ani letak rendah dan translevator dapat dibuat dengan pemeriksaan fisik perineum. Bayi ditempatkan dalam posisi litotomi dengan pencahayaan yang cukup, dilakukan penelusuran lubang anus dengan menggunakan termometer, pipa sonde ukuran 5F, spekulum nasal atau *probe ductus 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.³

Pena mempunyai cara penegakan diagnosis yang berbeda, pada laki-laki dilakukan pemeriksaan perineal dan urinalisis. Bila ditemukan fistula perineal, *bucket handle*, stenosis ani, atau membran ani berarti merupakan atresia ani letak rendah dan tindakan yang dilakukan adalah *minimal posterosagittal*

anorectoplasty. Sedang apabila pada pemeriksaan urinalisis ditemukan mekonium, udara dalam vesika urinaria serta *flat bottom* berarti merupakan atresia ani letak tinggi sehingga perlu dilakukan kolostomi dan delapan minggu kemudian dilakukan tindakan operasi definitif. Pena juga menganjurkan evaluasi yang ketat di daerah perineum selama 24 jam sebelum dilakukan pemeriksaan penunjang yang lain, agar diagnosis adanya fistula benar - benar jelas. ^{2,3,4,11}

Pemeriksaan radiologis dilakukan bila masih ada keraguan dalam penegakan diagnosis. Dapat pula dilakukan pemeriksaan radiologis dengan posisi bagian atas bayi diletakkan di bawah selama 3-5 menit, dengan petanda yang ditempelkan di kulit pada proyeksi anus. Posisi ini pertama kali ditemukan oleh Wageenstein dan Rice pada tahun 1930. Secara normal udara / gas akan mencapai rektum dalam waktu 18 jam setelah lahir. Pemeriksaan ini disebut juga *invertogram*. ^{2,3,4,6,16}

Goon tahun 1986 mengemukakan bahwa dengan posisi *knee chest* pasien dibiarkan dalam posisi ini selama 3-5 menit, kemudian diambil foto dengan sinar dari proyeksi lateral dengan pusat *trochanter mayor*. Teknik ini merupakan metode yang paling aman terutama bila atresia ani merupakan suatu kesatuan bersama kelainan kongenital lain, seperti fistula *tracheoesophageal* untuk menghindari mengalirnya cairan lambung ke paru-paru. Disebut kelainan letak rendah bila jarak akhiran rektum dan kulit kurang dari 1 cm, sedangkan disebut kelainan letak tinggi bila jarak akhiran rektum dan kulit lebih dari 1 cm. ^{1,4}

5. Penatalaksanaan

Berdasarkan algoritma penegakan atresia ani dari Pena, penatalaksanaan awal tergantung dari jenis kelainan, letak, dan ada tidaknya fistula. ^{1,2}

Ada beberapa macam metode operasi yaitu *abdominoperineal pullthrough*, *perineal*, *sacroperineal* dan *posterosagittal anorectoplasty*. Penatalaksanaan atresia ani yang sekarang banyak dilakukan adalah metode *posterosagittal anorectoplasty*. Pena menganjurkan penanganan disesuaikan dengan algoritma yang ada, misalkan pada bayi perempuan dengan atresia ani yang disertai fistula, bila didapatkan fistula perineal langsung dilakukan *posterosagittal anoplasty* (PSAP) atau disebut juga *minimal PSARP* tanpa kolostomi, sedang bila ditemukan fistula rektovaginal atau rektovestibuler harus dikerjakan kolostomi dulu. ^{3,4,11,19}

Banyak penelitian yang mencoba untuk melakukan operasi definitif satu tahap tanpa kolostomi pada atresia ani letak tinggi. Albanese (1999) menulis pada laporan kasusnya bahwa operasi satu tahap komplit pada atresia ani letak tinggi bisa dilakukan tanpa komplikasi gastrointestinal dan genitourinarius. Tapi dalam hal fungsi anus jangka panjang belum dapat dinilai dari laporan kasus ini.^{21,22,23}

6. Kolostomi

Tindakan kolostomi merupakan upaya dekompresi, diversifikasi, sebagai proteksi terhadap penatalaksanaan atresia ani sampai tahap akhir. Tindakan kolostomi ini juga memungkinkan dilakukannya prosedur kolostogram distal yang merupakan prosedur diagnostik akurat untuk memberikan gambaran anatomis secara lengkap terhadap kelainan ini.¹

Menurut Pena dilakukannya operasi definitif atresia ani tanpa dilakukan kolostomi terlebih dahulu akan meningkatkan resiko infeksi dan tidak dapat menggambarkan anatomi secara lengkap. Infeksi dan dehiscensi masih merupakan komplikasi yang serius yang akan berpengaruh terhadap mekanisme kontinensia.

1

Beragam pendapat penulis tentang lokasi kolostomi. Raffespieger (1990) menganjurkan kolostomi pada kolon transversum kiri. Keuntungan yang diharapkan adalah fleksura lienalis bebas pada saat operasi definitif. Dilakukan juga eversi stoma untuk mencegah serositis yang dapat mengakibatkan stenosis stoma. *Divided stoma* yang dibuat dapat mencegah *spillage* feces ke stoma distal yang dapat mengakibatkan penumpukan feces di kolon sigmoid.³

Keighley (2001) dan Engum (2001) menyarankan untuk membuat sigmoidostomi proksimal, dimana keuntungannya adalah rendahnya angka prolaps stoma dan masih cukupnya segmen usus distal untuk *pullthrough* pada saat operasi definitif.^{4,17}

Pena menyarankan untuk membuat kolostomi pada kolon desenden. Kolostomi desenden mempunyai beberapa keuntungan dibanding dengan kolostomi kanan atau transversum. Bagian dari kolostomi akan mengalami disfungsi dan akan terjadi atropi karena tidak digunakan. Dengan kolostomi desenden maka segmen yang mengalami disfungsi akan lebih kecil. Atropi dari segmen distal akan berakibat terjadinya diare cair sampai beberapa periode

setelah dilakukan penutupan stoma dan hal ini dapat diminimalkan dengan melakukan kolostomi desenden. Pembersihan mekanik kolon distal lebih mudah dilakukan jika kolostomi terletak di bagian kolon desenden. Pada kasus dengan fistula urorektal, urin sering keluar melalui kolon, untuk kolostomi distal akan keluar melalui stoma bagian distal tanpa adanya absorpsi. Bila stoma terletak di kolon proksimal, urin akan keluar ke kolon dan akan diabsorpsi, hal ini akan meningkatkan risiko terjadinya asidosis metabolik. *Loop colostomy* akan menyebabkan aliran feses dari stoma proksimal ke distal usus sehingga meningkatkan risiko infeksi saluran kencing serta pelebaran distal rektum. Distensi rektum yang lama akan menyebabkan kerusakan dinding usus yang irreversibel yang dapat disertai dengan kelainan hipomotilitas usus yang menetap hal ini akan menyebabkan konstipasi di kemudian hari. ^{1,11}

Soewarno (1992) menganjurkan *double barrel transversocolostomy dextra* untuk tujuan dekompresi dan diversifikasi, keuntungan prosedur di atas adalah sebagai berikut: 1) meninggalkan seluruh kolon kiri bebas dan pada saat tindakan definitif tidak menimbulkan kesulitan, 2) tidak terlalu sulit dikerjakan pada waktu singkat, 3) stoma distal dapat berlaku sebagai muara pelepas secret kolon distal, 4) feses kolon kanan relatif tidak berbau dibanding kolon kiri oleh karena pembusukan feses, 5) memungkinkan irigasi dan pengosongan dari kantung rektum yang buntu. ²⁴

7. Posterosagittal anorectoplasty

Metode *posterosagittal anorectoplasty*, selanjutnya disebut PSARP, diperkenalkan oleh Pena dan de Vries pada tahun 1982. Prosedur ini memberikan beberapa keuntungan seperti kemudahan dalam operasi fistula rektourinaria maupun rektovaginal dengan cara membelah otot dasar pelvis, *pelvic sling* dan sfingter. Macam PSARP adalah *minimal, limited, dan full PSARP*. ^{1,3,4,20,25}

Pasien dalam posisi *prone* dengan elevasi pada pelvis. Dengan bantuan stimulator dilakukan identifikasi *anal dimple*. Insisi dimulai dari tengah sakrum ke bawah melewati pusat sfingter eksterna sampai ke depan kurang lebih 2 cm. Insisi diperdalam dengan membuka subkutis, lemak, *parasagittal fibre* dan *muscle complex*. Tulang *coccygeus* dibelah sehingga tampak otot levator, otot levator dibelah sehingga tampak dinding belakang rektum. Rektum dibebaskan dari

dinding belakang dan jika ada fistula dibebaskan juga, rektum dipisahkan dengan vagina di depannya. Dengan jahitan rektum ditarik melewati otot levator, *muscle complex* dan *parasagittal fibre* kemudian dilakukan *anoplasty* dan dijaga agar tidak tegang. ^{1,11}

Pada metode *minimal PSARP* tidak dilakukan pemotongan otot levator maupun *vertical fibre*, yang penting adalah memisahkan *common wall* untuk memisahkan rektum dengan vagina dan yang dibelah hanya otot sfingter eksternus. Untuk *limited PSARP* yang dibelah adalah otot sfingter eksternus, *muscle fibre*, *muscle complex* tetapi tidak membelah tulang *cocccygeus*. Yang penting adalah diseksi rektum agar tidak merusak vagina. ^{1,11}

Jenis prosedur berbeda – beda tergantung indikasinya. *Minimal PSARP* dilakukan pada fistula perineal, stenosis ani, membran ani, *bucket handle* dan atresia ani tanpa fistula yang akhiran rektumnya kurang dari 1 cm dari kulit. *Limited PSARP* dilakukan pada atresia ani dengan fistula rektovestibuler. *Full PSARP* dilakukan pada atresia ani letak tinggi, dengan gambaran *invertogram* gambaran akhiran rektum lebih 1 cm dari kulit, pada fistula rektovaginalis, fistula rektouretralis, atresia rektum dan stenosis rektum. ^{2,4}

8. Perawatan Postoperasi

Setelah menjalani operasi, dua minggu kemudian pasien menjalani anal dilatasi dua kali setiap hari sampai ukuran busi sesuai dengan umur pasien dan saat businasi terasa lancar dan tidak terasa sakit. Setelah itu dilakukan *tapping* businasi dengan menurunkan frekwensi sampai beberapa bulan, biasanya sekitar 6 bulan. Orang tua pasien harus diikutsertakan dalam program ini karena merekalah yang menjalankannya. ⁴

9. Komplikasi

Kematian pascaoperasi PSARP pada atresia ani adalah jarang, biasanya disebabkan oleh kelainan kongenital mayor yang menyertai. Komplikasi mayor yang membutuhkan reoperasi biasanya sekitar 2%, paling sering pada kasus repair kloaka. Komplikasi minor yang sering terjadi adalah infeksi perineal, dehisensi luka operasi, trauma uretra atau vagina, dan trauma pada saraf daerah

pelvis. Komplikasi lanjut yang sering terjadi adalah stenosis ani, prolaps mukosa rektum, dan fistula yang rekuren.^{4,26,27}

Dari segi fungsi anus kadang didapatkan *soiling* maupun inkontinensia. *Bowel management* dengan pemberian enema, laksan, irigasi, atau penurun siklus transit feces seperti loperamid pada banyak kasus dapat mengatasi komplikasi postoperasi ini. Bagaimanapun orang tua pasien harus diberikan pengertian bahwa pada kasus atresia ani letak tinggi sering disertai tidak terbentuknya atau tidak sempurnanya sistem otot yang menentukan fungsi kontinensia. Sehingga terapi apapun yang diberikan tidak akan membuat fungsi anus menjadi normal 100% seperti yang diharapkan. Tindakan bedah yang sempurna tidak selalu disertai fungsi kontinensia yang sempurna.^{4,22,26,27}