

MALFORMASI ANOREKTAL DENGAN FISTULA REKTOVAGINAL PADA BAYI BARU LAHIR : LAPORAN KASUS

Taufik Rizky Marhaen^{1*}, Lilia Dewiyanti², Wiyarni Pambudi³

¹Program Studi Kedokteran Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanagara Jakarta

²Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSD K.R.M.T Wongsonegoro Kota Semarang

³Departemen Ilmu Kesehatan Anak Universitas Tarumanagara Jakarta

[*Email Korespondensi: taufikrizky044@gmail.com]

Abstract: Anorectal Malformation With Rectal-Vaginal Fistula In A Newborn Baby: Case Report. Congenital rectovaginal fistula represents an extremely rare variant of anorectal malformation with high diagnostic and therapeutic complexity. This report aims to present a case of congenital rectovaginal fistula with early diagnosis and comprehensive management. A case of full-term female neonate with anal atresia and rectovaginal fistula diagnosed immediately after birth through systematic physical examination, laboratory, and radiological assessment is reported. Diagnosis was established based on absent anal orifice, meconium passage through vagina, and meticulous perineal examination. Colostomy was performed at 4 days of age as initial procedure. Multifactorial hyperbilirubinemia and neonatal hypoglycemia were adequately managed with phototherapy and dextrose infusion. Unlike 22% of cases experiencing delayed diagnosis, early identification in this case prevented intestinal obstruction and sepsis complications. Systematic perineal examination enables early diagnosis of rare variants. Early colostomy and planned definitive PSARP provide optimal prognosis. Neonatal screening protocols and long-term multidisciplinary follow-up are essential.

Keywords : Anorectal Malformation, Anal Atresia, Colostomy, Newborn, Rectovaginal Fistula

Abstrak: Fistula rektovaginal kongenital merupakan varian malformasi anorektal yang sangat jarang dengan kompleksitas diagnostik dan terapeutik tinggi. Laporan ini bertujuan melaporkan kasus fistula rektovaginal kongenital dengan diagnosis dini dan penatalaksanaan komprehensif. Dilaporkan kasus bayi perempuan aterm dengan atresia ani disertai fistula rektovaginal yang didiagnosis segera setelah lahir melalui pemeriksaan fisik sistematis, laboratorium, dan radiologi. Diagnosis ditegakkan berdasarkan tidak adanya orifisium ani, keluarnya mekonium melalui vagina, dan pemeriksaan perineum teliti. Kolostomi dilakukan pada usia 4 hari sebagai prosedur awal. Hiperbilirubinemia multifaktorial dan hipoglikemia neonatal ditatalaksana adekuat dengan fototerapi dan infus dekstroza. Berbeda dengan 22% kasus yang mengalami keterlambatan diagnosis, identifikasi dini pada kasus ini mencegah komplikasi obstruksi intestinal dan sepsis. Pemeriksaan perineum sistematis memungkinkan diagnosis dini varian yang jarang. Kolostomi dini dan perencanaan PSARP definitif memberikan prognosis optimal. Protokol skrining neonatal dan follow-up multidisipliner jangka panjang sangat esensial.

Kata Kunci : Atresia Ani, Bayi Baru Lahir, Fistula Rektovaginal, Kolostomi, Malformasi Anorektal

PENDAHULUAN

Malformasi anorektal (*anorectal malformation/MAR*) merupakan kelainan kongenital kompleks yang melibatkan perkembangan abnormal septum urorektal secara parsial atau komplet, yang diakibatkan oleh gangguan perkembangan *hindgut*, *allantois*, dan duktus Mulleri (Hapsari AT, 2023).

Kondisi ini merepresentasikan spektrum penyakit yang luas, mencakup berbagai kelainan yang mempengaruhi anus, rektum, traktus urinarius, dan sistem genitalia (Arif I, 2023). Secara epidemiologi, insidensi malformasi anorektal mencapai sekitar 1 dari 5000 kelahiran di Amerika Serikat, dengan prevalensi sedikit lebih tinggi pada laki-laki dibandingkan perempuan (Samiatin, 2019). Dampak klinis MAR terhadap kualitas hidup pasien sangat signifikan, memerlukan intervensi bedah, rehabilitasi jangka panjang, dan penanganan komplikasi seperti gangguan fungsi defekasi, inkontinensia, serta permasalahan psikososial yang membutuhkan pendekatan multidisipliner komprehensif.

Spektrum klinis malformasi anorektal sangat beragam dengan variasi anatomis yang berbeda antara laki-laki dan perempuan. Pada laki-laki, fistula rektouretra merupakan tipe paling umum, sementara pada perempuan, fistula rektovestibular menjadi presentasi yang paling sering dijumpai (Putra MF & E, 2023). Kompleksitas diagnosis tercermin dalam temuan bahwa beberapa faktor berkontribusi terhadap keterlambatan deteksi, termasuk jenis kelamin perempuan (OR 2.06; 1.0-4.26) dan adanya bukaan perineal yang terlihat namun abnormal (OR 2.63; 1.21-5.67) (Long et al., 2024). Kemajuan teknologi pencitraan seperti *magnetic resonance imaging* (MRI) dan ultrasonografi telah meningkatkan kemampuan identifikasi dan klasifikasi berbagai tipe MAR dengan presisi lebih tinggi (Uinarni H & S, 2024). Namun demikian, pemeriksaan klinis dan investigasi diagnostik tidak selalu berkorelasi, sehingga konfirmasi tipe malformasi anorektal baik secara klinis maupun radiologis sebelum intervensi bedah menjadi sangat penting (Agrawal T, 2018).

Fistula rektovaginal kongenital merupakan varian malformasi anorektal yang jarang namun memiliki kompleksitas klinis tersendiri dan menjadi fokus penting dalam literatur

bedah pediatrik kontemporer. Berbeda dengan fistula rektovestibular yang lebih umum, fistula rektovaginal ditandai dengan adanya komunikasi abnormal antara rektum dan vagina, yang menimbulkan tantangan diagnostik dan terapeutik spesifik. (Richards et al., 2019) melaporkan bahwa meskipun jarang, fistula rektovaginal kongenital dapat ditatalaksana dengan pendekatan serupa seperti malformasi anorektal lainnya, namun karakteristik anatomis yang unik memerlukan evaluasi radiologis komprehensif dan perencanaan bedah yang matang. Pentingnya kasus ini semakin diperkuat oleh temuan bahwa keterlambatan diagnosis masih dapat terjadi bahkan pada kasus dengan penampakan anus yang tampak normal, menegaskan perlunya kecurigaan klinis yang tinggi terhadap varian malformasi yang tidak biasa (Surg et al., 2022). Kompleksitas lebih lanjut muncul dari fakta bahwa dalam kasus dengan presentasi fistula yang jarang, posisi kantong rektal buntu tidak dapat diprediksi, sehingga pembedah harus bertindak dengan hati-hati dengan individualisasi pendekatan berdasarkan karakteristik anatomis spesifik setiap pasien (Baykara AS, 2024). (Kang HS et al., 2023) menekankan pentingnya evaluasi radiologis komprehensif untuk memahami anatomi fistula secara detail sebelum melakukan koreksi bedah. Aspek krusial lainnya adalah identifikasi anomali yang berasosiasi, di mana 32% pasien memiliki diagnosis sindrom VACTERL (*Vertebral defects, Anal atresia, Cardiac defects, Tracheo-Esophageal fistula, Renal anomalies, and Limb abnormalities*), dan 36% memiliki anomali kardiak yang terdeteksi melalui ekokardiogram (Long et al., 2024). Meskipun beberapa studi melaporkan keberhasilan *repair* sebagai prosedur bedah satu hari dengan pemulihan tanpa komplikasi pada kasus tertentu (Richards et al., 2019), evaluasi jangka panjang tetap diperlukan sebelum menarik kesimpulan definitif tentang efektivitas teknik bedah tertentu (Surg

et al., 2022). Pemahaman tentang patogenesis molekuler, termasuk peran mutasi gen HOXA13, HOXA11, dan RARB, membuka jalan bagi pengembangan terapi yang lebih terarah (Satuti et al., 2014), sementara kemajuan dalam bidang *regenerative medicine* dan teknik bedah rekonstruktif menawarkan harapan baru bagi pasien (Kong et al., 2023).

Meskipun terdapat kemajuan dalam teknik diagnostik dan terapeutik, masih terdapat *gap* pengetahuan yang signifikan dalam tatalaksana malformasi anorektal, khususnya pada varian yang jarang seperti fistula rektovaginal. Keterbatasan literatur mengenai strategi diagnostik optimal, *timing* intervensi bedah, prediksi *outcome* jangka panjang, serta aspek psikososial dan kualitas hidup pasien mengingatk potensi komplikasi seperti gangguan fungsi defekasi dan inkontinensia, menjadikan setiap laporan kasus sebagai kontribusi penting dalam memperkaya pemahaman klinis. Oleh karena itu, studi ini bertujuan untuk mengeksplorasi kasus atresia ani dengan fistula rektovaginal, menganalisis karakteristik

klinis, pendekatan diagnostik, dan strategi terapi komprehensif berdasarkan literatur terkini dan temuan klinis mutakhir. Pemahaman yang lebih baik tentang kondisi ini diharapkan dapat membantu dalam optimalisasi tatalaksana dan peningkatan hasil terapi bagi pasien dengan malformasi anorektal, khususnya varian fistula rektovaginal yang jarang namun memiliki kompleksitas klinis tersendiri.

HASIL LAPORAN KASUS

Seorang bayi perempuan lahir pada usia gestasi 39 minggu melalui sectio cesaria dengan indikasi ketuban pecah dini sejak 15 jam sebelum persalinan. Pasien dilahirkan dari seorang ibu berusia 32 tahun, dengan riwayat gravida 3, para 2, dan abortus 0. Saat lahir, bayi menunjukkan kondisi klinis yang stabil dengan skor APGAR 9 pada menit pertama dan 10 pada menit kelima. Kondisi umum bayi baik dengan kesadaran S5 (mata terbuka, menangis, dan bergerak aktif), frekuensi nadi 110 x/menit, laju napas 40 x/menit, suhu aksiler 36,0°C, dan saturasi oksigen 99% pada udara ruangan.



Gambar 1. Tampilan perianal tanpa orifisium ani

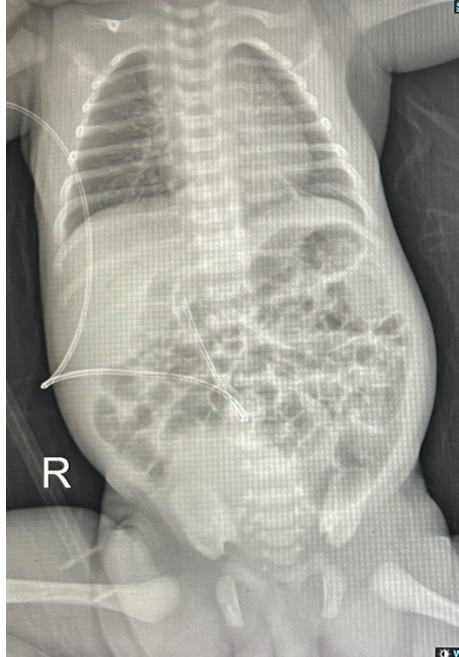
Sumber: Diolah peneliti (2025)

Pengukuran antropometri saat lahir menunjukkan berat badan 3010 gram, panjang badan 48 cm, lingkar kepala 32 cm, dan lingkar dada 31 cm.

Pemeriksaan fisik awal mengungkapkan kepala normosefali dengan fontanel belum menutup, konjungtiva tidak anemis, tanpa pernapasan cuping

hidung, dan tanpa retraksi dinding dada. Pemeriksaan thoraks, jantung, dan paru dalam batas normal. Abdomen tampak supel, hepar dan lien tidak teraba membesar, sedangkan pada area perianal terdapat lekukan namun tidak terbuka dan tidak ditemukan mekonium (gambar 1). Hasil pemeriksaan radiologi x-ray babygram menampilkan bentuk dan letak jantung normal dengan rasio cardiothoracic (CTR) 51,79%. Tampak

peningkatan corakan bronkhovaskular dengan bercak perikardial dan perihiler bilateral yang mengarah pada diagnosis pneumonia neonatal. Diafragma dan sinus kostofrenikus kanan dan kiri dalam kondisi baik. Pada abdomen terpasang kateter umbilikal dengan ujung setinggi korpus vertebra thorakal 11-12, dengan gambaran peningkatan udara usus namun tanpa dilatasi atau distensi loop usus (gambar 2).



Gambar 2. X-ray babygram pasien usia 3 jam

Sumber: Diolah peneliti (2025)

Tabel 1. Hasil Laboratorium Pasien Pre dan Pasca Operasi

Hasil Pemeriksaan						
Parameter	Lahir	2 hari	4 hari	7 hari	Satuan	Nilai Rujukan
Hemoglobin	16,1	-	16,1	-	g/dL	14–20
Hematokrit	44,8	-	44,8	-	%	42–60
Leukosit	16,4	-	16,4	-	/uL	9,4–34
Eritrosit	4,6	-	4,6	-	/uL	4,2–5,4
Trombosit	359	-	359	-	/uL	150–400
Na	133	-	131	131	mmol/L	135,0–147,0
K	4,2	-	4,8	4,8	mmol/L	3,50–5,0
Ca	1,39	-	1,31	1,31	mmol/L	1,00–1,15
Ureum	12,5	-	13,6	-	mg/dL	15,0–36,0
Kreatinin	0,49	-	0,53	-	mg/dL	0,5–0,8

GDS	30	35	91	-	mg/dL	47–125
INR	1,33	-	-	-	-	0,9–1,6
HBsAg kualitatif	negatif	-	-	-	-	negatif
APTT	58,8	-	-	-	detik	26,0–34,0
PT	14,8	-	-	-	detik	11,0–15,0
Bilirubin total	-	10,94	-	19,9	mg/dL	0,0–1,0
Bilirubin direk	-	0,54	-	1,01	mg/dL	0,0–0,35
Bilirubin indirek	-	10,4	-	18,89	mg/dL	0,0–0,65

Sumber: Diolah peneliti (2025)

Tiga jam setelah lahir, dilakukan pemeriksaan darah rutin lengkap, termasuk pemeriksaan gula darah sewaktu (GDS), elektrolit, ureum-kreatinin, prokalsitonin, HBsAg, dan fungsi koagulasi. Pasien dikonsultasikan kepada dokter spesialis bedah anak. Interpretasi hasil laboratorium awal menunjukkan beberapa temuan yang memerlukan perhatian klinis. Kadar gula darah sewaktu (GDS) saat lahir tercatat 30 mg/dL, mengindikasikan hipoglikemia neonatal yang kemungkinan berhubungan dengan stres perinatal akibat ketuban pecah dini berkepanjangan. Kondisi ini ditatalaksana dengan pemberian infus dekstrosa, dan evaluasi pada usia 2 hari menunjukkan peningkatan menjadi 35 mg/dL, kemudian mencapai nilai normal 91 mg/dL pada hari ke-4. Pemanjangan *activated partial thromboplastin time* (APTT) menjadi 58,8 detik (normal: 26,0–34,0 detik) dengan nilai *prothrombin time* (PT) dan INR dalam batas normal mengarah pada kemungkinan defisiensi faktor koagulasi jalur intrinsik, yang dapat terkait dengan defisiensi vitamin K fisiologis pada neonatus atau konsumsi faktor pembekuan akibat proses inflamasi sistemik. Hiponatremia ringan (133,0 mmol/L pada saat lahir dan 131,0 mmol/L pada follow-up) dapat dijelaskan sebagai dilutional hyponatremia akibat terapi cairan intravena atau peningkatan *antidiuretic hormone* (ADH) sekunder terhadap stres neonatal. Nilai ureum yang rendah (12,5 mg/dL) dibandingkan

nilai rujukan menunjukkan kondisi fisiologis neonatus dengan fungsi ginjal yang belum matur, namun kadar kreatinin tetap dalam rentang normal yang mengindikasikan tidak ada gangguan fungsi ginjal bermakna.

Pada usia satu hari, terjadi penurunan berat badan menjadi 2840 gram. Secara klinis, terlihat mekonium yang keluar dari vagina melalui fistula. Kondisi kulit bayi menunjukkan warna kuning yang meluas dari kepala, dada, punggung, perut hingga pergelangan tangan dan kaki, sesuai dengan skala jaundice Kramer 4. Hiperbilirubinemia yang terjadi pada pasien ini menunjukkan peningkatan progresif dari bilirubin total 10,94 mg/dL pada hari ke-2 menjadi 19,90 mg/dL pada hari ke-7, dengan dominan bilirubin indirek (10,40 mg/dL dan 18,89 mg/dL). Berdasarkan nomogram Bhutani, kadar bilirubin pada usia 48 jam berada pada zona risiko tinggi-intermediate yang memerlukan fototerapi. Etiologi hiperbilirubinemia indirek pada kasus ini bersifat multifaktorial, mencakup: (1) *physiological jaundice* terkait imaturitas hepatic dalam konjugasi bilirubin; (2) *breast milk jaundice* mengingat pasien mendapat ASI eksklusif; (3) peningkatan sirkulasi enterohepatik akibat obstruksi parsial traktus gastrointestinal pada malformasi anorektal yang memperlambat eliminasi mekonium; dan (4) kemungkinan hemolisis ringan akibat polisitemia relatif (hematokrit 44,80%). Tidak ditemukan faktor risiko hemolisis patologis seperti

inkompatibilitas ABO atau Rhesus, defisiensi G6PD, atau sepsis neonatal berdasarkan pemeriksaan penunjang. Peningkatan bilirubin direk yang minimal (0,54 mg/dL menjadi 1,01 mg/dL) dengan rasio bilirubin direk/total <20% menyingkirkan kemungkinan kolestasis neonatal atau obstruksi bilier. Tatalaksana yang diberikan berupa fototerapi intensif dan optimalisasi hidrasi intravena, dengan respons klinis berupa penurunan derajat ikterus dari Kramer 4 menjadi Kramer 3 dalam

periode observasi pasca-operatif. Operasi kolostomi dikerjakan saat pasien berusia 4 hari, pasca operasi terpasang *stoma bag* yang berisi udara dan sedikit feses konsistensi lembek berwarna coklat kehitaman (Gambar 3). Pemeriksaan fisik menunjukkan kondisi umum baik, tidak ada sesak, tidak ada pernapasan cuping hidung, abdomen teraba supel. Evaluasi ikterus menunjukkan penurunan dari Kramer 4 menjadi Kramer 3 pasca fototerapi intensif (Gambar 4).



Gambar 3. Kolostomi



Gambar 4. Jaundice Kramer 3

Sumber: Diolah peneliti (2025)

Pada usia 7 hari, kondisi umum pasien stabil dengan fungsi kolostomi yang baik. Produksi feses melalui stoma

adekuat dengan konsistensi dan warna normal. Pemeriksaan fisik tidak menunjukkan tanda-tanda infeksi luka

operasi, abdomen supel, dan ikterus menetap pada derajat Kramer 3 dengan kecenderungan perbaikan. Pasien direncanakan untuk pemeriksaan *distal colostogram* pada usia 6–8 minggu untuk evaluasi anatomi rektum dan perencanaan operasi definitif.

PEMBAHASAN Epidemiologi dan Anatomi Malformasi Anorektal

Malformasi anorektal (MAR) merupakan kelainan kongenital kompleks yang terjadi akibat gangguan perkembangan embriologis pada septum urorektal, melibatkan perkembangan abnormal dari *hindgut*, *allantois*, dan duktus Mulleri. Kelainan ini mempengaruhi spektrum luas gangguan yang mencakup sistem anus, rektum, kemih, dan genital. Secara epidemiologis, MAR ditemukan pada sekitar 1 dari 4.000-5.000 kelahiran hidup, dengan frekuensi yang lebih tinggi pada bayi laki-laki dibandingkan perempuan (Long et al., 2024). Berdasarkan studi prospektif populasi di Inggris dan Irlandia yang melibatkan 174 kasus, fistula perineal merupakan anomali yang paling sering terdeteksi, yaitu sebesar 27% dari seluruh kasus

MAR (Long et al., 2024). Temuan ini memberikan konteks penting untuk memahami bahwa kasus yang kami laporkan—fistula rektovaginal kongenital—merupakan varian yang sangat jarang dalam spektrum MAR.

(Richards et al., 2019) menegaskan bahwa fistula rektovaginal kongenital merupakan varian yang sangat jarang ditemukan, dan meskipun dapat ditatalaksana dengan pendekatan serupa seperti malformasi anorektal lainnya, diagnosis seringkali tertunda meskipun telah dilakukan pemeriksaan berulang. Sistem klasifikasi MAR telah mengalami evolusi signifikan untuk memandu diagnosis dan tatalaksana. Klasifikasi Wingspread yang diperkenalkan pada tahun 1984 membagi MAR berdasarkan letak anatomis menjadi tinggi, *intermediate*, dan rendah, dengan mempertimbangkan perbedaan manifestasi antara pasien laki-laki dan perempuan (Tabel 2). Namun, karena dianggap kurang berguna untuk prognosis dan pengobatan, klasifikasi yang lebih sederhana dikembangkan oleh Peña pada tahun 1995 (Tabel 3), yang lebih fokus pada jenis fistula dan implikasinya terhadap strategi bedah (Statovci et al., 2015).

Tabel 2. Klasifikasi Malformasi Anorektal Wingspread

Letak MAR	Laki-laki	Perempuan
Tinggi	1. Agenesis anorektal a. Fistula rektovesika b. Tanpa fistula 2. Atresia rektalis	1. Agenesis anorektal a. Fistula rektovesika b. Tanpa fistula 2. Atresia rektalis
<i>Intermediate</i>	1. Fistula rektourethra 2. Agenesis anus tanpa fistula	1. Fistula anovestibuler 2. Fistula rektovagina 3. Agenesis anus tanpa fistula
Rendah	1. Fistula perineal 2. Stenosis anus	1. Fistula anovestibuler 2. Fistula anokutan 3. Stenosis anus
Lain-lain	Malformasi jarang	Kloaka Malformasi jarang

Tabel 3. Klasifikasi Malformasi Anorektal Peña

Laki-laki	Perempuan
Fistula perineal	Fistula perineal
Fistula rektourethra	Fistula rektovestibuler
a. Bulbar	Fistula rektovaginal
b. Prostatik	Kloaka persisten
Fistula rektovesika	<3 cm saluran umum
Imperforate anus tanpa fistula	>3 cm saluran umum
Atresia rektal	Imperforate anus tanpa fistula
	Atresia rektal

Pada kasus kami, pasien perempuan dengan fistula rektovaginal termasuk dalam kategori *intermediate* menurut klasifikasi Wingspread. Berdasarkan klasifikasi Peña, fistula rektovaginal merupakan entitas tersendiri yang memerlukan pendekatan bedah spesifik. Pemahaman tentang posisi anatomis fistula ini sangat krusial karena, seperti yang dijelaskan oleh (Baykara AS, 2024), kasus dengan presentasi fistula yang jarang memerlukan kehati-hatian khusus dalam perencanaan bedah karena posisi kantong rektal buntu tidak dapat diprediksi.

Tantangan Diagnosis pada Varian Jarang

Kompleksitas diagnostik MAR menjadi lebih menantang pada varian yang jarang seperti fistula rektovaginal. Studi (Long et al., 2024) mengungkapkan bahwa 22% kasus MAR mengalami keterlambatan diagnosis, dengan 7% terdeteksi lebih dari 30 hari setelah kelahiran. Faktor-faktor yang berkontribusi terhadap keterlambatan diagnosis termasuk jenis kelamin perempuan dan adanya bukaan perineal yang terlihat, yang dapat menyamarkan diagnosis awal. Kasus yang kami laporkan menunjukkan keunggulan dalam aspek diagnosis dibandingkan dengan data epidemiologi yang ada. Diagnosis pada pasien kami ditegakkan segera setelah lahir melalui pemeriksaan fisik yang teliti, tanpa mengalami keterlambatan seperti yang dilaporkan dalam studi (Long et al., 2024). Hal ini menunjukkan pentingnya tingkat kecurigaan klinis yang tinggi dan pemeriksaan perineal sistematis

pada setiap bayi baru lahir. Seperti yang ditekankan oleh pemeriksaan perineal dengan pencahayaan yang cukup dan posisi litotomi sangat penting untuk identifikasi dini, di mana pada bayi perempuan pemeriksaan dilakukan dari lubang di perineum menuju vestibulum.

(Richards et al., 2019) secara khusus menyoroti bahwa diagnosis fistula rektovaginal seringkali tertunda meskipun telah dilakukan pemeriksaan berulang, mencerminkan kompleksitas dalam identifikasi varian MAR yang jarang. Pada kasus kami, identifikasi cepat fistula rektovaginal dimungkinkan melalui beberapa temuan klinis kunci: tidak adanya *anal opening* yang jelas, adanya bukaan abnormal pada area vagina, dan distensi abdomen progresif yang mengarahkan kecurigaan klinis. Keberhasilan diagnosis dini pada kasus ini menggarisbawahi pentingnya protokol pemeriksaan neonatal yang komprehensif dan sistematis. Kompleksitas diagnostik MAR semakin bertambah dengan tingginya prevalensi anomali yang berasosiasi. Studi (Long et al., 2024) melaporkan bahwa 32% pasien MAR memiliki diagnosis sindrom VACTERL (*Vertebral defects, Anal atresia, Cardiac defects, Tracheo-Esophageal fistula, Renal anomalies, and Limb abnormalities*), dan 36% memiliki anomali kardiak yang terdeteksi melalui ekokardiogram. Temuan ini menekankan pentingnya evaluasi multisistem yang menyeluruh pada setiap kasus MAR, seperti yang diterapkan pada pasien kami melalui skrining anomali yang berasosiasi sebelum intervensi bedah definitif, sesuai rekomendasi (Agrawal T, 2018).

Penatalaksanaan: Kolostomi dan Timing PSARP

Penatalaksanaan MAR memerlukan pendekatan bertahap yang disesuaikan dengan tipe dan tingkat keparahan kelainan. Pada kasus kami, keputusan untuk melakukan kolostomi sebagai prosedur awal didasarkan pada beberapa pertimbangan klinis yang rasional. (Peña A, 2023) menganjurkan bahwa langkah awal yang ideal untuk MAR tipe *intermediate* hingga tinggi adalah prosedur kolostomi untuk mengurangi tekanan, mengalihkan aliran usus, dan melindungi dari kemungkinan obstruksi usus. Kolostomi pada kolon desenden, seperti yang dilakukan pada pasien kami, memberikan diversi fecal yang optimal sambil memungkinkan waktu yang cukup untuk perencanaan bedah definitif. Pemilihan *timing* yang tepat untuk kolostomi pada kasus kami—dilakukan pada hari ketiga kehidupan—sejalan dengan prinsip penatalaksanaan MAR yang menekankan pentingnya intervensi dini untuk mencegah komplikasi. Meskipun kondisi bayi relatif stabil pada awal kelahiran, tanda-tanda seperti distensi abdomen progresif, penurunan berat badan, dan munculnya jaundice merupakan indikator perlunya intervensi segera. Keputusan ini didukung oleh literatur yang menekankan bahwa tanpa diversi fecal, risiko komplikasi seperti obstruksi intestinal dan sepsis meningkat signifikan (Agrawal T, 2018). Strategi penatalaksanaan definitif untuk MAR dengan fistula rektovaginal melibatkan prosedur *Posterior Sagittal Anorectoplasty* (PSARP). (Ibrahim IA, 2023) menjelaskan bahwa PSARP memberikan keuntungan dalam memperbaiki fistula rektourinaria atau rektovaginal melalui pemisahan otot dasar panggul, *slings*, dan sfingter. PSARP terbagi menjadi tiga jenis: minimal, terbatas, dan PSARP penuh, tergantung pada tingkat keparahan dan kebutuhan pasien. Pada kasus fistula rektovaginal seperti yang kami laporkan, PSARP penuh umumnya diindikasikan untuk memastikan

pemisahan yang adekuat antara traktus digestivus dan genitourinarius.

Timing optimal untuk PSARP pada pasien dengan kolostomi awal biasanya adalah pada usia 3-6 bulan, ketika berat badan bayi telah mencapai minimal 5-6 kg dan kondisi umum stabil. Penundaan ini memberikan beberapa keuntungan: pertama, memungkinkan identifikasi dan penatalaksanaan anomali yang berasosiasi; kedua, memberikan waktu untuk pertumbuhan struktur anatomis yang akan memfasilitasi diseksi bedah; dan ketiga, mengurangi risiko komplikasi perioperatif pada neonatus yang masih sangat muda. (Surg et al., 2022) mendukung pendekatan ini dengan melaporkan bahwa teknik *transanal pull-through* sebagai opsi penanganan yang aman dan dapat direproduksi, namun keberhasilan intervensi bergantung pada diagnosis yang tepat dan pemahaman anatomi yang detail. Pertimbangan khusus pada kasus fistula rektovaginal adalah kompleksitas anatomi yang melibatkan kedekatan antara traktus digestivus dan genitourinarius. (Baykara AS, 2024) menekankan bahwa kasus dengan presentasi fistula yang jarang memerlukan kehati-hatian khusus dalam perencanaan bedah karena posisi kantong rektal buntu tidak dapat diprediksi. Hal ini menegaskan pentingnya pencitraan preoperatif yang adekuat, seperti *distal colostogram*, untuk memetakan anatomi fistula sebelum prosedur PSARP definitif. (Kang HS et al., 2023) juga melaporkan pentingnya individualisasi pendekatan bedah pada kasus fistula yang tidak biasa, di mana pemahaman anatomi spesifik pasien menjadi kunci keberhasilan rekonstruksi.

Prognosis dan Tindak Lanjut

Prognosis jangka panjang pasien dengan MAR, khususnya dengan fistula rektovaginal, bergantung pada beberapa faktor kritis. (Long et al., 2024) melaporkan tingkat komplikasi pascaoperasi sebesar 14%, yang menekankan pentingnya pemantauan berkelanjutan dan penanganan

komprehensif untuk hasil terapi yang optimal. Komplikasi yang dapat terjadi termasuk stenosis anal, infeksi luka operasi, *fecal incontinence*, dan konstipasi kronis. Faktor-faktor yang memengaruhi prognosis fungsional pada MAR mencakup kelainan pada sakrum, gangguan saraf pelvis, ketidaksempurnaan otot perineal, dan gangguan motilitas kolon (Baykara AS, 2024). Pada kasus fistula rektovaginal, risiko tambahan meliputi kemungkinan rekurensi fistula, disfungsi vaginal, dan dampak psikososial jangka panjang. Oleh karena itu, evaluasi komprehensif dan *follow-up* jangka panjang sangat esensial. Program *follow-up* yang sistematis harus mencakup beberapa aspek: pertama, evaluasi fungsi anorektal melalui pemantauan pola buang air besar, kontinensia fecal, dan gejala konstipasi. Kedua, skrining komplikasi bedah seperti stenosis anal yang memerlukan dilatasi serial atau revisi bedah. Ketiga, evaluasi pertumbuhan dan perkembangan umum, mengingat dampak MAR dan prosedur bedah multipel terhadap nutrisi dan perkembangan psikomotor. Keempat, skrining berkelanjutan untuk anomali yang berasosiasi, terutama anomali kardiak dan ginjal yang mungkin bermanifestasi kemudian, mengingat 36% pasien MAR memiliki anomali kardiak (Long et al., 2024).

Pada kasus kami, pentingnya pendekatan multidisipliner tercermin dalam kolaborasi antara neonatologis, ahli bedah anak, radiologis, dan spesialis terkait dalam menentukan waktu dan jenis intervensi yang tepat. (Agrawal T, 2018) menegaskan bahwa evaluasi komprehensif yang melibatkan pemeriksaan klinis, pencitraan radiologis, dan skrining anomali yang berasosiasi sebelum intervensi bedah merupakan standar perawatan yang harus diterapkan. Implikasi jangka panjang dari MAR dengan fistula rektovaginal juga mencakup aspek kualitas hidup. Meskipun rekonstruksi anatomi dapat berhasil, fungsi anorektal optimal tidak selalu tercapai. Beberapa pasien mungkin mengalami *fecal incontinence* derajat ringan hingga

sedang, yang memerlukan manajemen konservatif melalui program *bowel management*. Selain itu, dampak psikososial dari kondisi ini, terutama terkait dengan *body image* dan fungsi seksual di masa depan, perlu diantisipasi dan ditangani melalui konseling yang sesuai. Kasus yang kami laporkan memberikan kontribusi penting dalam literatur medis dengan mendemonstrasikan keberhasilan diagnosis dini pada varian MAR yang jarang, pentingnya keputusan klinis yang rasional dalam pemilihan kolostomi sebagai prosedur awal, dan perlunya perencanaan komprehensif untuk prosedur definitif. Keberhasilan penatalaksanaan awal pada kasus ini memberikan dasar yang baik untuk prognosis jangka panjang, meskipun *follow-up* berkelanjutan tetap esensial untuk mengoptimalkan hasil fungsional dan kualitas hidup pasien. Pemahaman yang lebih baik tentang aspek-aspek diagnostik, terapeutik, dan prognostik ini dapat membantu meningkatkan ketepatan waktu diagnosis dan optimalisasi hasil terapi pada kasus-kasus serupa di masa depan.

KESIMPULAN

Laporan kasus ini mendemonstrasikan keberhasilan diagnosis dini *malformasi anorektal* dengan *fistula rektovaginal* kongenital, suatu varian langka yang memerlukan kewaspadaan klinis tinggi. Pemeriksaan perineum yang sistematis dan teliti segera setelah lahir menjadi kunci identifikasi cepat, mencegah keterlambatan diagnosis yang dilaporkan terjadi pada 22% kasus MAR. Keputusan melakukan kolostomi dini pada usia 4 hari terbukti rasional dalam mencegah komplikasi obstruksi intestinal dan sepsis, sekaligus memberikan waktu optimal untuk perencanaan prosedur *Posterior Sagittal Anorectoplasty* (PSARP) definitif. Penatalaksanaan *hiperbilirubinemia* multifaktorial dan *hipoglikemia* neonatal yang tepat menunjukkan pentingnya pendekatan komprehensif terhadap kondisi komorbid. Kasus ini menegaskan

bahwa meskipun *fistula rektovaginal* merupakan anomali jarang dalam spektrum MAR, diagnosis dini melalui pemeriksaan fisik yang cermat, intervensi bedah bertahap yang terencana, dan kolaborasi multidisipliner dapat menghasilkan *outcome* awal yang optimal, memberikan dasar prognostik yang baik untuk fungsi anorektal jangka panjang.

Berdasarkan temuan kasus, disarankan implementasi protokol pemeriksaan perineum sistematis pada setiap bayi baru lahir dengan pencahayaan adekuat dan posisi litotomi untuk deteksi dini MAR varian jarang. Pelatihan berkelanjutan tenaga medis mengenai karakteristik klinis *fistula rektovaginal* kongenital perlu ditingkatkan mengingat tingginya angka *missed diagnosis*. Evaluasi pra-operatif komprehensif termasuk skrining anomali *VACTERL* dan *distal colostogram* pada usia 6-8 minggu harus menjadi standar perawatan sebelum PSARP definitif. Program *follow-up* jangka panjang yang terstruktur mencakup monitoring fungsi anorektal, deteksi komplikasi *stenosis* dan *fecal incontinence*, serta evaluasi pertumbuhan dan perkembangan perlu diimplementasikan. Pendekatan multidisipliner melibatkan neonatologis, bedah anak, radiologis, dan psikolog untuk manajemen holistik sangat esensial. Penelitian lebih lanjut diperlukan untuk mengoptimalkan *timing* PSARP dan strategi *bowel management* pasca-operasi guna meningkatkan kualitas hidup jangka panjang pasien dengan *fistula rektovaginal* kongenital.

DAFTAR PUSTAKA

- Agrawal T. (2018). *Case Report: Newborn With Anorectal Malformation*. 3(2), 500–503.
- Arif I. (2023). Karakteristik Pasien Malformasi Anorektal. *Journal of Pediatric Surgery*, 7, 30289–30300.
- Baykara AS. (2024). How to approach cases of anal atresia with rectoscrotal fistula: Low or intermediate? *Turk J Pediatr Surg*, 38(1), 27–30.
- Hapsari AT. (2023). Diagnosis Dan Penatalaksanaan Atresia Ani Pada Bayi Baru Lahir: Tinjauan Literatur. *Mandala Journal*, 16(2). <https://doi.org/10.20884/1.mandala.2023.16.2.9643>
- Ibrahim IA. (2023). One-Stage Posterior Sagittal Anorectoplasty For Treatment Of High And Intermediate Anorectal Anomalies At Birth. *Pediatric Surgery International*.
- Kang HS, A, Y., J, H., P, L., & C, O. (2023). Anorectal malformation with rectal-urethral-scrotal fistula: A case series. *J Pediatr Surg Case Rep*, 99, 102731.
- Kong, X., Gao, P., Wang, J., Fang, Y., & Hwang, K. C. (2023). Advances of medical nanorobots for future cancer treatments. *Journal of Hematology & Oncology*, 1–45. <https://doi.org/10.1186/s13045-023-01463-z>
- Long, A., Davidson, J. R., Tyraskis, A., Knight, M., & Coppi, P. De. (2024). A Population-Based Cohort Study on Diagnosis and Early Management of Anorectal Malformation in the UK and Ireland. *Journal of Pediatric Surgery*, 59(8), 1463–1469. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.03.009>
- Peña A. (2023). Evolution Of Surgical Techniques For Anorectal Malformations: A Historical Perspective. *Journal of Pediatric Surgery*, 58(4), 789–802.
- Putra MF, & E, A. (2023). Pendekatan Klinis Dan Tata Laksana Malformasi Anorektal. *Universitas Lampung Medical Journal*, 10(3), 64–68.
- Richards, C. R., La, N. R., & Johnson, S. M. (2019). *The rare case of a true rectovaginal fistula and its repair*. 48(April), 24–26. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.101256>
- Samiatin. (2019). Hubungan pengetahuan orang tua terhadap

- perawatan businasi post. *Journal of Pediatric Nursing*, 20–27.
- Satuti, N., Handayani, N. U. R., & Onggo, A. T. (2014). *Identifikasi Mutasi Gen β Globin Ekson 1 Pada Pembawa Thalassemia*. 2(1), 63–69.
- Statovci, S., Heta, H., Hyseni, N., Grajčevci, S., & Berisha, M. (2015). *Treatment of Children with Anorectal Malformations – 10-Year Review*. 1–8. <https://doi.org/10.4236/oalib.1101393>
- Surg, P., Akkary, R., Diab, N., & Zeidan, S. (2022). Another indication for a transanal pull-through: surgical management of rectal atresia – a case report. *Annals of Pediatric Surgery*, 2–5. <https://doi.org/10.1186/s43159-021-00143-2>
- Uinarni H, & S, R. (2024). Buku Ajar Radiologi Dan Klinis (Acute Abdominal Pada Neonatus). In *Deepublish*.