

EKSTROFI KANDUNG KEMIH PADA BAYI PEREMPUAAN

SEBUAH LAPORAN KASUS

Nyoman Gede Prayudi, S.Ked

Fakultas Kedokteran Universitas Udayana, Denpasar, Bali.

ABSTRACT

Three days old newborn female child with supravescical fissure; one of exstrophy bladder variant which rare to found . Physical examination on abdominal region looks a reddish bladder and normal external genital. Plain photo abdomen shows opacity in the pelvic cavity to the below abdominal impress the bladder. The patients did not have surgical reconstruction because she got cardiac abnormalities in the form of classic TOF so that surgery was delayed until improved cardiac performance.

Key words: *Bladder extrophy, supravescical fissure, TOF, female*

ABSTRAK

Seorang bayi perempuan baru lahir berumur 3 hari dengan supravescikal fissure; salah satu varian dari ekstrofi kandung kemih yang jarang ditemukan. Pada regio abdomen tampak adanya kandung kemih berwarna kemerahan dan genital eksterna normal. Gambaran foto polos menunjukkan opasitas di cavum pelvis sampai abdomen bawah mengesankan bulli. Pada pasien tidak dilakukan bedah rekontruksi karena didapatkan kelainan jantung berupa classic TOF sehingga pembedahan ditunda sampai performa jantung membaik.

Kata Kunci : Ekstrofi kandung kemih, supravescikal fissure, TOF, female

PENDAHULUAN

Ekstrofi kandung kemih adalah suatu kelainan kongenital dimana terbukanya kandung kemih di dinding abdomen bawah yang terjadi pada bayi baru lahir.. Ratio kejadian kasus ini di dunia antara anak laki-laki dan perempuan adalah 2:1.^{1,2} Kelainan ini disebabkan karena dinding abdomen infraumbilikal posterior gagal menutup

yang biasanya terjadi pada trimester kedua sampai ketiga. Defek ini menimbulkan berbagai resiko seperti gangguan berkemih, infeksi, pemakaian kateter intremitten, refluks vesikoureteral, dan masalah kosmetik seperti klitoris bifida. Adapun kelainan ini sering dibarengi dengan adanya epispadia, spinghter kandung kemih sering gagal

berkembang. Kelainan ekstrofi kandung kemih pada bayi perempuan biasanya disertai dengan adanya klitoris dan labia yang terpisah sedangkan orificium vagina akan bergeser ke anterior dan stenotic.^{1,2,3} Karena dinding pelvis pada ekstrofi kandung kemih terbatas maka semua pasien dengan ekstrofi kandung kemih akan mengalami prolaps uterine sampai penutupan anterior dilaksanakan.^{4,5}

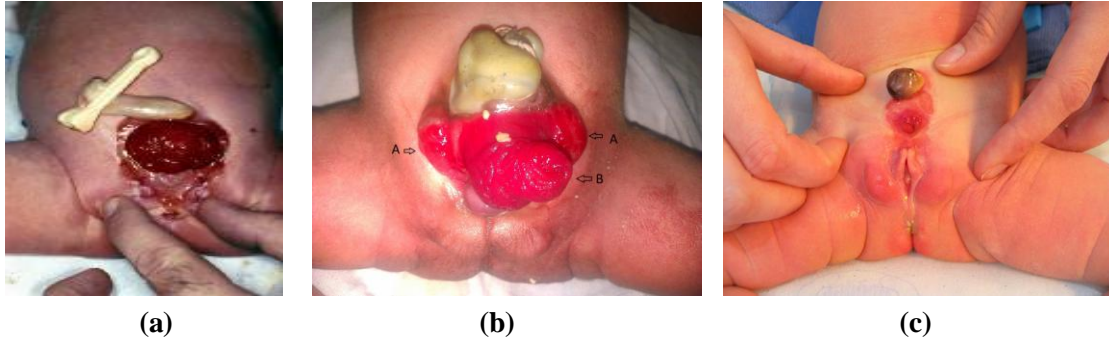
Kasus ini sangat jarang terjadi dimana sekitar 1:30.000 kelahiran adalah ratio dari kemungkinan menemui kasus tersebut. Berbagai disiplin ilmu terlibat dalam kasus ini seperti bedah urologi, anak, dan endokrin. Dimana hal tersebut untuk mencegah terjadinya gangguan seperti infertilitas, resiko gangguan ginjal dan gangguan dalam fungsi seksual pada masa dewasa. Prognosis dari kasus ekstrofi kandung kemih biasanya baik, tergantung dari segi penanganan yang sudah benar mulai dari diagnosis awal. Sehingga untuk para dokter diharapkan kasus ini dapat menambah pengetahuan yang bermanfaat bagi para dokter..

TINJAUAN PUSTAKA

Ekstrofi kandung kemih dibagi berdasarkan defek embriologinya seperti

komplek ekstrofi-epispadia, dimana hal tersebut mirip dengan epispadia, ekstrofi kandung kemih klasik, kloakal ekstrofi, dan beberapa variasi kelainannya. Kelainan ini awalnya terjadi pada trimester pertama yaitu pada saat kloaka primitive memisah menjadi sinus urogenital dan hindgut yang pada saat itu juga terjadi maturasi dari dinding abdomen. Jika lapisan *mesenchym* gagal atau tidak bisa bermigrasi di antara lapisan *endoderm* dan *ectoderm*, hal ini menyebabkan cloacal membrane menjadi ruptur atau tidak stabil. Rupturnya membrane kloaka yang premature pada saat sebelum terjadinya translokasi kaudal menimbulkan berbagai kelainan di infraumbilikal. Biasanya kelainan ini disertai dengan gagalnya pertumbuhan dari tulang pelvis seperti pemisahan *symphysis pubis* dan rotasi eksternal femur.³

Untuk mendiagnosis dari ekstrofi kandung kemih termasuk mudah karena kita dapat tegakkan langsung saat melihat kandung kemih yang terekspos pada awal kelahiran. Penyebab dari kelainan ini masih belum jelas dan tidak bersifat hereditas. Kasus ekstrofi kandung kemih biasanya lebih banyak didapatkan



Gambar 1. Variasi kelainan *exstrophy-epispadias complex*: (a) Bayi perempuan baru lahir dengan *classic bladder exstrophy* dan klitoris bifida ; (b) Bayi laki-laki baru lahir dengan *cloacal exstrophy*, dengan kandung kemih dan prolaps ileum yang terekspos.(c) Bayi perempuan baru lahir dengan variant bladder exstrophy, superior vesical fissure.^{2,6}

pada bayi laki-laki daripada perempuan dengan ratio 2:1.^{1,2} Pembagian dari ekstrofi kandung kemih adalah sebagai berikut:

a. Ekstrofi Kandung Kemih

Klasik: Kelainan ini didapatkan pada dinding perut bawah adanya kandung kemih yang terekspos, umbilicus yang rendah, jarak antara anus dan umbilicus yang pendek dan biasanya sering didapatkan adanya hernia inguinalis yang disebabkan karena cincin inguinalis yang lebar. Biasanya pada kelainan ini organ genital interna biasanya normal.

b. Epispadia: Kelainan ini biasanya didapatkan phallus yang pendek dan luas, glans yang datar serta terbuka, meatus uretra yang didapatkan di dorsal

penis dan tepi proksimal dari glans penis. Biasanya pada tulang simfisis pubis ditemukan lebar dan otot rektus bagian distal divergen.

c. Kloakal Ekstrofi: Kelainan ini biasanya didapatkan adanya kandung kemih yang terbuka dan terpisah menjadi 2 bagian dan biasanya selalu berhubungan dengan kelainan omphalochele. Kasus ini biasanya juga berkaitan dengan kegagalan jantung, ginjal serta gastrointestinal. Kelainan yang lain seperti hidrosepalus dan myelomeningocele juga sering dijumpai bersama kasus ini.

d. Varian - Varian Ekstrofi: Kelainan ini dibagi menjadi dua varian yaitu supravesical fissure dan patent urachus. Dimana pada supravesikal

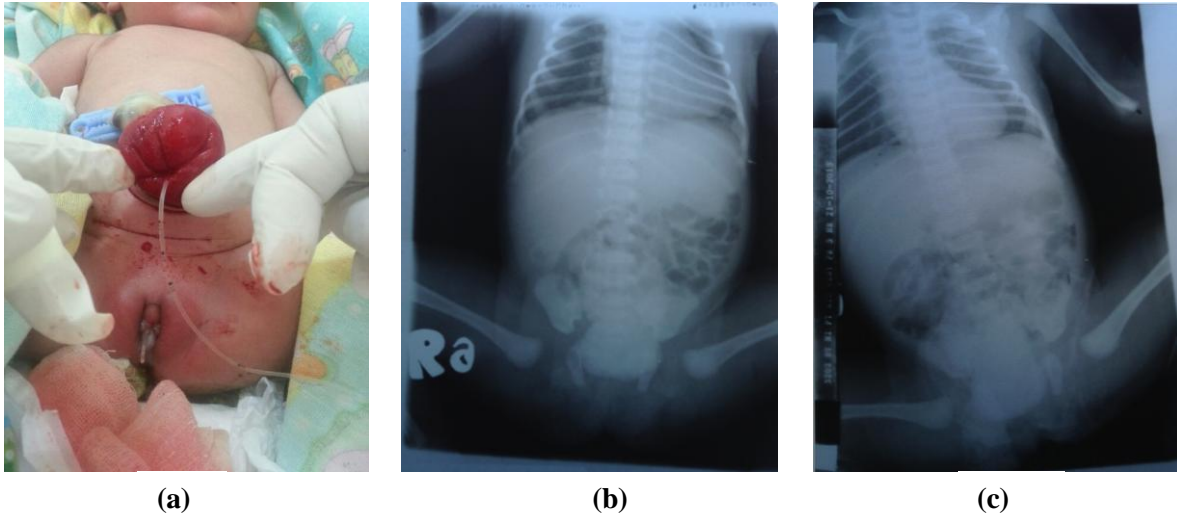
fissure biasanya kandung kemih yang terlihat berada didekat umbilicus dan genital eksterna yang normal sedangkan pada patent urachus adalah abnormalitas pada musculoskeletal yang terbuka ke bagian umbilicus., sedangkan superior vesical fissure biasanya muncul infraumbilikal.⁷

Penatalaksanaan bedah pada ekstrofi dikenal dengan rekontruksi fungsional yang bertujuan untuk menutup kandung kemih, rekontruksi dinding perut, rekontruksi alat kelamin dan pada akhirnya mengembalikan kontinensia urin.^{1,2} Penatalaksanaan ini terdiri dari tiga fase. Fase I bertujuan untuk melindungi saluran kencing bagian atas dan memudahkan rekontruksi pada tahap lanjut yang dilakukan biasanya segera setelah bayi lahir. Penutupan awal kandung kemih diharapkan dapat dilakukan dalam kurun waktu 72 jam setelah kelahiran. Jika terlambat, maka diperlukan tindakan osteotomi yang bertujuan agar kandung kemih dapat diletakkan didalam cincin pelvis.⁸ Fase II bertujuan untuk memperbaiki struktur alat kelamin dan mendukung dari perkembangan kandung kemih untuk meningkatkan tahanan saluran keluar.

Fase ini biasanya dilakukan jika bayi sudah berumur 1 tahun. Fase III biasanya dilakukan pada saat bayi berumur kira-kira 4 tahun. Fase ini bertujuan untuk mencapai kontinensia dan mendukung kepercayaan diri. Pada fase ini dilakukan rekonstruksi pada leher kandung kemih yang bertujuan untuk kontinensia urin dan perbaikan refluks vesikoureteral...^{1,2}

ILUSTRASI KASUS

Kasus adalah bayi perempuan umur 3 hari, lahir normal, berat badan 3100 gram pada pemeriksaan fisik didapatkan pasien dengan kandung kemih yang terekspos di dinding perut bawah. Terdapat murmur jantung sistolik pada parastrenal line III-IV sinistra. Bentuk genitalia externa normal. Hasil pemeriksaan penunjang sebagai berikut: a) Foto Polos Pelvis menunjukkan Os ischium dan os illium normal, tampak celah symphysis yang membuka ; b) pemeriksaan Foto Polos Abdomen: menunjukkan opasitas di cavum pelvus sampai abdomen bawah mengesankan bulli (b) Kontras IVP: ekskresi ginjal kanan-kiri dalam batas normal, ginjal kanan kiri bentuk, ukuran dan letak normal



Gambar 2. (a) tampak supravesical fissure, varian dari bladder extrofi. (b) tampak opasitas di cavum pelvus sampia abdomen bawah mengesankan bulli. (c) Foto IVP, anatomi dan fungsi ginjal dan ureter tampak normal

kandung kemih : kesan terletak di luar cavum abdomen (c) Menunjukkan adanya ekstrofi kandung kemih Hasil USG abdomen menunjukkan bahwa hepar, vesika felea, lien, pancreas, uterus dan ginjal normal. Buli didapatkan tidak tampak terisi urine.. Pada pasien telah dilakukan pemeriksaan echocardiografi dengan hasil classic TOF. Selama di rawat oleh bagian bedah urologi tidak muncul masalah yang serius, keadaan umum anak baik, tidak panas,, laboratorium dalam batas normal.

Pasien tidak layak dilakukan operasi bedah rekontruksi karena ada komorbid yaitu Tetralogi of Fallot.

PEMBAHASAN

Pada pasien didapatkan adanya supravesical fissure yang merupakan varian dari bladder ekstrofi yang jarang terjadi. Dimana biasanya pada bladder ekstrofi didapatkan juga kelainan pada organ genital sedangkan pada supravesical fissure organ genital normal yang sesuai dengan penampakan pasien. Pada pasien ini sebaiknya dilakukan suatu tindakan pembedahan yaitu bedah rekontruksi fungsional, yang terdiri dari 3 tahap yaitu Tahap I yang bertujuan untuk rekontruksi dari kandung kemih harus dilakukan 72 jam pertama karena pada saat ini merupakan waktu yang tepat untuk kelenturan dari cincin pelvis.

Jika terlambat melakukan tindakan tersebut, sebaiknya dilakukan tindakan osteotomi agar kandung kemih dapat diletakkan ditempatnya. Namun, ketiks terjadi diastasis dari pubis lebih dari 4 cm atau kondisi dimana terjadi kegagalan dalam penutupan maka osteotomi diperlukan untuk penutupan cincin pelvis dan harus dilakukan bersamaan dengan penutupan kandung kemih. Teknik osteotomi pelvis yang banyak digunakan di dunia adalah transversal dari tulang pinggul dan osteotomi vertical iliaca dan dilakukan dari anterior dan memisahkan tulang pinggul dari acetabulum. Insisi dilakukan pada hubungan antara trunkus dan kaki, kedua sisi dari tulang pinggul diekspos secara simultan dan osteotomi horizontal. Osteotomi meluas dari 5 mm dari anterior inferior spina iliaca ke bagian cranial dari cekukan tulang pinggul. Pasien diposisikan pada supine dan dipersiapkan agar penutupan kandung kemih dapat segera dilakukan. Pin digunakan untuk fiksasi eksternal yang dimasukkan setelah kandung kemih namun sebelum penutupan luka. Hal ini untuk memperbaiki jarak simpisis, membuat midline tertutup dengan mudah. Setelah

operasi, fiksasi eksternal dilepas setelah 4 hingga 6 minggu.³

Tahap akhir dari rekonstruksi ekstropi melibatkan konstruksi dari mekanisme kontinensia yaitu rekonstruksi bladder neck. Hal biasa dilakukan pada umur 4 tahun. Kapasitas vesika yang adekuat merupakan suatu indikasi absolute untuk keberhasilan operasi ini. Dibawah anestesi, kapasitas vesika diukur setelah pasien berumur 4 tahun. Jika kapasitasnya 85 ml atau lebih, maka rekonstruksi bladder neck dapat dilakukan. Jika kapasitasnya tidak mencapai setelah repair epispadia, injeksi di sekitar bladder neck atau cytoplasty augmentasi dapat dilakukan. Sebagian besar anak akan menunjukkan vesicoureteral reflux dan prosedur antirefluks dapat disarankan pada perbaikan bladder neck. Beberapa prosedur dapat dilakukan namun teknik Young-Dees-Leadbetter yang paling sering digunakan.¹

Pada pasien ini tidak dilakukan pembedahan karena ada komorbid yaitu didapatkan adanya kelainan jantung berupa classic TOF karena hal ini dapat meningkatkan resiko pembedahan dan anestesi. Maka pada pasien ini hendaknya

pertama dilakukan penanganan terhadap tetralogi of fallot dari pasien untuk meningkatkan performa jantung, setelah kondisi membaik maka operasi bedah rekontruksi untuk ekstrofi kandung kemih dapat dilaksanakan.

Maka pada pasien ini dilakukan penatalaksanaan non bedah seperti menggunakan plastik untuk menutupi kandung kemih yang terlihat. Menjaga tetap kering karena jika terdapat titik-titik air akan mengiritasi mukosa vesika urinaria yang tipis. Antibiotik profilaksis juga diberikan pada pasien ini untuk mencegah terjadinya infeksi sekunder.

Komplikasi yang ditakutkan pada pasien yang tidak dilakukan pembedahan yaitu terjadinya refluks dari saluran vesikoereteral yang nantinya dapat menyebabkan gagal ginjal sekunder.^{9,10}

KESIMPULAN

Pasien bayi berempuan berumur 3 hari dengan tampak adanya kandung kemih yang terekspos pada region abdomen dan genital eksterna normal menunjukkan supravesica fissure, salah satu varian dari ekstrofi kandung kemih. Pada hasil foto polos abdomen dan USG menunjukkan adanya kelainan bladder

ekstrofi. Penatalaksanaan utama pada pasien ini adalah bedah rekontruksi yang bertujuan untuk menutup kandung kemih, rekontruksi abdomen, rekontruksi alat kelamin dan pada akhirnya kontinensia urin. Pada pasien tidak dilakukan bedah rekontruksi karena pada pasien didapatkan adanya kelainan jantung berupa classic tetralogi of fallot yang ditakutkan dapat meningkatkan resiko pembedahan dan anestesi. Maka hendaknya pertama dilakukan penanganan terhadap tetralogi of fallot dari pasien untuk meningkatkan performa jantung.

DAFTAR PUSTAKA

1. Gearhart, dkk. Pediatric Urology Second Edition. 2010. Elsevier. Page 386-415
2. Elizabeth B Yerkes, MD, dkk. Exstrophy and Epispadias. Emedicine Medscape 2013
3. Sri Priyantini, Asri. Bladder Extrophy and it's problem. Volume 2. 2010.

4. Keith L. Moore. Essential Clinical Anatomy.1996. Jakarta. Page 145-189.
5. Halimun EM. Alat kelamin perempuan. Buku Ajar Ilmu Bedah.2011;3;823-847.
6. Sachin Gajanan Damke. Department of Pediatrics, JNMC. Abdominal Effect Imaging. 2012;9
7. Herman, Siegel. Superior Vesical Fissure. Imaging Case Book. 2007;193-195
8. Siegel, dkk. Superior Vesical Fissure. Imaging Case Book. 2007;193-195.
9. William Appeadu-Mensah, dkk. Bladder Exstrophy and Epispadia. Chapter 92. Page 528-537.
10. Sofia Barbagadakis. Bladder Exstrophy and Epispadia Complex. Essential in Pediatric Urology. 2012;39-56.