

# Panduan Tata Laksana Urologi Pediatrik di Indonesia

Edisi keempat



**Ikatan Ahli Urologi Indonesia**  
2022

**PANDUAN TATALAKSANA UROLOGI PEDIATRIK**

**DI INDONESIA**

EDISI KEEMPAT

**TIM PENYUSUN:**

ARRY RODJANI

ANDRE YUDHA HUTAHAEAN

ARDY SANTOSA

BESUT DARYANTO

GEDE WIRYA KUSUMA DUARSA

GERHARD REINALDI SITUMORANG

HENDY MIRZA

IRFAN WAHYUDI

JOHAN RENALDO

JUPITER SIBARANI

MUHAMMAD ASYKAR A. PALINRUNGI

PRADANA NURHADI

PRAHARA YURI

SAFENDRA SIREGAR

SOFYAN RAIS ADDIN

SYAKRI SYAHRIR

TARMONO

TRISULA UTOMO

YACOBDA SIGUMONRONG

YEVRI ZULFIQAR

YONAS IMMANUEL HUTASOIT

**EDITOR:**

ARRY RODJANI

IRFAN WAHYUDI

JOHAN RENALDO

**IKATAN AHLI UROLOGI INDONESIA (IAUI)**

**2022**

# Panduan Tatalaksana Urologi Pediatrik di Indonesia

## Edisi Keempat tahun 2022

### Penulis

Irfan Wahyudi, dkk.

### ISBN:

978-623-95636-8-4

### Editor

dr. Arry Rodjani, Sp.U(K)  
Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K)  
dr. Johan Renaldo, Sp.U(K)

### Tata Letak

dr. Angger Satria Pamungkas  
dr. Budi Santoso, M.Res  
dr. Ervandy Rangganata  
dr. Ficky Huang  
dr. Kevin Yonathan  
dr. Lenggo Septiady Putra

### Desain Sampul

dr. Kevin Yonathan

### Penerbit:

Ikatan Ahli Urologi Indonesia

### Redaksi dan Distributor

Ikatan Ahli Urologi Indonesia (IAUI)  
The Mansion at Dukuh Golf Kemayoran  
Blok Bougenville – Tower Fontana, Zona 2 lt. 51 Unit E2 Jl. Trembesi blok D Bandarbaru Jakarta Utara 14410

Dokumen ini hanya memberikan pedoman dan tidak menetapkan aturan atau tidak menentukan standar hukum perawatan penderita. Pedoman ini adalah pernyataan penyusun berdasarkan bukti atau konsensus tentang pandangan mereka terhadap rekomendasi pelayanan urologi terkait trauma urogenital yang diterima saat ini. Klinisi yang akan menggunakan pedoman ini agar memperhatikan juga penilaian medis individu untuk penanganan penyakitnya.

### Hak Cipta (*Disclaimer*) Dilindungi Undang-Undang

Dilarang memperbanyak karya tulis ini dalam bentuk dan dengan cara apapun tanpa izin tertulis dari penerbit.

## **KATA PENGANTAR**

### **KETUA PP IAUI**

Dengan mengucapkan syukur kepada Allah SWT, akhirnya Panduan Tata Laksana Urologi Pediatrik di Indonesia edisi keempat selesai dibuat.

Saya mengucapkan selamat dan terima kasih kepada tim penyusun yang diketuai oleh Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K) dan para tim penyusun dari berbagai pusat pendidikan di Jakarta, Surabaya, Bandung, Yogyakarta, Malang, Semarang, Makassar, Padang, dan Bali yang telah bekerja keras dalam penyusunan Panduan Tata Laksana Urologi Pediatrik di Indonesia edisi keempat.

Panduan ini merupakan pembaharuan dari edisi ketiga yang diterbitkan pada tahun 2016 dan diharapkan dapat digunakan oleh para spesialis urologi di Indonesia dalam menjalankan praktiknya sehari-hari. Meskipun demikian, dalam penerapannya perlu disesuaikan dan dipertimbangkan dengan ketersediaan sarana dan prasarana serta kondisi setempat.

Materi dalam panduan ini akan senantiasa diperbaharui sesuai dengan kemajuan ilmu urologi. Saran dan masukan dari para anggota IAUI sangat kami harapkan untuk menyempurnakan panduan ini di masa yang akan datang.

Jakarta, 9 Agustus 2022

Dr. dr. Besut Daryanto, Sp.B, Sp.U(K)

Ketua PP IAUI

## **KATA PENGANTAR**

### **KETUA TIM PENYUSUN**

Assalamu'alaikum Warahmatullahi Wabarakatuh, salam sejahtera bagi kita semua.

Dengan mengucapkan syukur kepada Allah SWT, akhirnya Panduan Tata Laksana Urologi Pediatrik di Indonesia edisi keempat selesai dibuat.

Kasus urologi pediatrik merupakan kasus yang spesifik dibandingkan kasus lainnya pada praktik klinis urologi sehari-hari. Angka kelahiran dan proporsi anak dalam populasi di Indonesia cukup tinggi. Kejadian kelainan bawaan yang mengenai sistem saluran kemih termasuk kelainan yang paling sering dijumpai. Karena itu, setiap sejawat spesialis urologi mempunyai kesempatan yang besar untuk berhadapan dengan kasus-kasus urologi pediatrik. Mengingat variasi maupun kompleksitas kasus, diperlukan sebuah panduan untuk membantu ahli urologi maupun peserta didik dalam menangani kasus urologi pediatrik.

Panduan ini merupakan revisi dari Panduan Tata Laksana Urologi Pediatrik tahun 2016 dengan berbagai pembaharuan sesuai dengan kepastakaan terkini. Penghargaan dan terima kasih kami sampaikan kepada pihak-pihak yang telah membantu dalam penyusunan panduan ini, serta para pasien yang telah memberikan kepercayaan dan semangat pada kami dalam menyelesaikan panduan ini.

Jakarta, 9 Agustus 2022

Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K)

Ketua tim penyusun

## DAFTAR ISI

|   |     |
|---|-----|
| HALAMAN DEPAN .....   | iii |
| KATA PENGANTAR KETUA PP IAUI .....  | iv  |
| KATA PENGANTAR KETUA TIM PENYUSUN.....  | v   |
| DAFTAR ISI .....  | vi  |
| BAB 1 PENDAHULUAN.....  | 1   |
| BAB 2 METODE PENYUSUNAN .....   | 3   |
| BAGIAN 1 SALURAN KEMIH BAGIAN ATAS.....   | 5   |
| BAB 3 DILATASI TRAKTUS URINARIUS ATAS.....  | 6   |
| BAB 4 REFLUKS VESIKOURETER (VUR).....   | 16  |
| BAB 5 BATU SALURAN KEMIH .....  | 32  |
| BAB 6 URETEROKEL DAN URETER EKTOPIK .....   | 59  |
| BAGIAN 2 SALURAN KEMIH BAGIAN BAWAH.....  | 69  |
| BAB 7 INFEKSI SALURAN KEMIH PADA ANAK .....   | 70  |
| BAB 8 INKONTINENSIA URINE .....   | 83  |
| BAB 9 SUMBATAN SALURAN KEMIH BAGIAN BAWAH BAWAAN.....                                     | 107 |
| BAB 10 KOMPLEKS EKSTROFI BULI-BULI DAN EPISPADIA .....                                    | 129 |
| BAGIAN 3 ORGAN GENITALIA.....   | 139 |
| BAB 11 GANGGUAN PERKEMBANGAN SEKS ( <i>DISORDERS OF SEX<br/>DEVELOPMENT / DSD</i> ) ..... | 140 |
| BAB 12 <i>UNDESCENSUS TESTIS</i> (UDT) .....  | 146 |
| BAB 13 HIDROKEL .....   | 157 |
| BAB 14 AKUT SKROTUM .....   | 160 |
| BAB 15 VARIKOKEL PADA ANAK DAN REMAJA .....   | 171 |
| BAB 16 FIMOSIS, PARAFIMOSIS, DAN SIRKUMSISI .....   | 178 |
| BAB 17 HIPOSPADIA .....   | 184 |
| BAB 18 KURVATURA PENIS KONGENITAL.....  | 201 |

|  |     |
|--|-----|
| BAGIAN 4 TRAUMA UROLOGI ANAK.....                                    | 210 |
| BAB 19 TRAUMA UROLOGI ANAK.....                                      | 211 |
| BAGIAN 5 LAIN-LAIN .....   | 230 |
| BAB 20 ASPEK PERIOPERATIF DALAM PEMBEDAHAN UROLOGI<br>PEDIATRIK..... | 231 |
| BAB 21 PRINSIP – PRINSIP DASAR LAPAROSKOPI PADA ANAK.....            | 252 |

# BAB 1

## PENDAHULUAN

Panduan Penatalaksanaan Urologi Pediatrik di Indonesia ini dibuat oleh Perhimpunan Spesialis Urologi Indonesia dengan tujuan membantu klinisi sejawat dokter spesialis urologi dalam menangani kasus-kasus urologi pediatrik yang ditemui pada praktik sehari-hari.

Panduan penatalaksanaan ini pertama kali dibuat pada tahun 2007 dan beberapa kali diperbaharui secara periodik. Buku panduan ini merupakan edisi keempat dengan beberapa penyesuaian mengikuti perkembangan-perkembangan terbaru, termasuk dengan penambahan bab-bab baru yang sebelumnya tidak tercantum di edisi sebelumnya.

### **Tujuan**

Tujuan dibuatnya panduan penatalaksanaan ini adalah meningkatkan kualitas pelayanan yang diberikan pada anak dengan berbagai kondisi urologis. Sebagian besar masalah urologi klinis pada anak berbeda dengan populasi dewasa, sehingga memerlukan pendekatan yang khusus. Kondisi kompleks dan jarang pada kasus urologi anak perlu dirujuk kepada dokter spesialis urologi anak dengan infrastruktur yang lebih lengkap serta tim multidisiplin yang tersedia.<sup>1</sup>

Seiring dengan berjalannya waktu, berbagai kemajuan teknologi dan modalitas diagnostik non-invasif telah membuat berbagai perubahan pada tata laksana urologi pediatrik. Tren ini diperkirakan akan semakin berkembang di masa mendatang.

**Harus ditekankan bahwa panduan tatalaksana menyajikan bukti terbaik yang tersedia untuk para ahli. Walaupun demikian, rekomendasi dalam panduan tatalaksana ini tidak menjamin hasil terapi terbaik. Panduan tatalaksana tidak dapat menggantikan keahlian klinis saat membuat keputusan tatalaksana untuk pasien secara individual, tetapi dapat menolong untuk membuat keputusan secara fokus, dengan mempertimbangkan nilai-nilai personal, keadaan atau preferensi pasien. Panduan hanya berisi tatalaksana suatu penyakit atau keadaan atau kelainan dan tidak menentukan atau membatasi siapa yang dapat mengerjakan. Panduan tatalaksana bukan merupakan suatu kewajiban dan tidak dimaksudkan untuk standar tata laksana yang legal.**



## **Referensi**

1. Riedmiller H, Androulakakis P, Beurton D, Kocvara R, Gerharz E. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol.* 2001;40(5):589–99.
2. Howick J, Phillips B, Ball C, Sackett D, Badenoch D, Straus S, et al. Oxford Centre for Evidence-Based Medicine: Levels of Evidence (March 2009). Vol. 1, OCEBM Levels of Evidence Working Group. 2009. p. 1.

## **BAB 2**

### **METODE PENYUSUNAN**

Panduan Penatalaksanaan Urologi Pediatrik di Indonesia edisi keempat disusun berdasarkan pada:

1. *Clinical Practice Guidelines* (CPG) terbaru, yaitu:

- *EAU Guidelines on Pediatric Urology* 2021
- *AUA Guidelines* 2021

yang diadaptasi mengikuti kaidah *evidence-based* CPG.

2. *Summaries of review* yang berbasis *evidence-based medicine* (EBM) seperti yang terdapat pada Dynamed®.

3. Dokumen berikut, dengan mencantumkan sumber sitasi dan *level of evidence* pada pernyataan yang terkait:

- *Systematic review* dan meta analisis
- Studi primer yang dilakukan di Indonesia.
- Konsensus, pedoman, atau panduan yang dikeluarkan resmi oleh organisasi profesi yang ditelaah mengikuti kaidah *evidence-based medicine* dan disesuaikan dengan kondisi klinis di Indonesia.

#### **Tingkat bukti dan rekomendasi**

Kriteria *level of evidence* dan kekuatan rekomendasi yang diberikan dalam Panduan Urologi Pediatrik ini mengacu pada *EAU Guideline* 2021 yang merupakan modifikasi dari metodologi *GRADE*.<sup>1</sup>

Tabel 2.1. *Level of Evidence*

| Level | Sumber Literatur   |
|-------|--|
| 1 a.  | Meta analisis dari <i>randomized clinical controlled trial</i> |
| 1 b.  | Minimal satu <i>randomized clinical controlled trial</i>       |
| 2 a.  | Minimal satu <i>non randomized clinical controlled trial</i>   |
| 2 b.  | Minimal satu studi kohort                                      |
| 3     | Studi <i>cross-sectional</i> atau seri kasus dan laporan kasus |
| 4     | Konsensus dan pendapat ahli                                    |

Rekomendasi yang diberikan terdiri dari 2 tipe yaitu “rekomendasi kuat” dan “rekomendasi lemah” yang didasarkan pada penilaian beberapa faktor, antara lain:

1. Kualitas keseluruhan dari bukti yang ada
2. Besarnya efek yang ditimbulkan, baik individual maupun keseluruhan
3. Kepastian dari hasil penelitian, meliputi presisi, konsistensi, heterogenitas, dan penilaian statistik lainnya
4. Keseimbangan dari luaran (*outcomes*) yang diinginkan dan tidak diinginkan
5. Pengaruh dari nilai dan preferensi pasien
6. Kepastian dari nilai dan preferensi pasien.

### ***Peer review***

Semua bab pada Panduan Penatalaksanaan Urologi Anak telah dilakukan proses *review* pada tahun 2021 dan 2022.

### **Referensi**

1. Riedmiller H, Androulakakis P, Beurton D, Kocvara R, Gerharz E. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol.* 2001;40(5):589–99.

**BAGIAN 1**  
**SALURAN KEMIH BAGIAN ATAS**

## **BAB 3**

### **DILATASI TRAKTUS URINARIUS ATAS**

dr. Arry Rodjani Sp.U (K)  
Dr. dr. Irfan Wahyudi Sp.U (K)

#### **Definisi**

Definisi obstruksi sendiri masih menimbulkan perdebatan sampai saat ini. Definisi obstruksi saluran kemih yang paling banyak diterima ialah dilatasi yang menimbulkan hambatan pada aliran urine (*urinary outflow*) sehingga menimbulkan penurunan fungsi ginjal progresif bila tidak ditangani dengan baik.<sup>1</sup>

#### **Klasifikasi**

Obstruksi *ureteropelvic junction* (UPJ) adalah gangguan aliran urine dari pelvis renalis menuju ureter proksimal, dengan dapat disertai dilatasi sistem kolektivus serta risiko gangguan fungsi ginjal. Obstruksi UPJ merupakan penyebab patologi tersering pada hidronefrosis neonatus dengan insidensi mencapai 1:1500 dan rasio laki-laki dan perempuan adalah 2:1 pada neonatus.<sup>2</sup>

Obstruksi *ureterovesical junction* (UVJ) adalah terjadinya obstruksi pada ureter distal ketika saluran ini memasuki buli, umumnya dikenal dengan megaureter obstruktif primer. Kelainan ini adalah penyebab tersering kedua hidronefrosis neonatus patologis setelah obstruksi UPJ, serta lebih sering dijumpai pada laki-laki dengan predileksi pada UVJ kiri.<sup>3</sup>

#### **Epidemiologi**

Dilatasi traktus urinarius bagian atas pada anak masih menjadi tantangan bagi para ahli urologi, terutama dalam hal penentuan pasien yang akan mendapatkan manfaat dari terapi dan masih ditemui berbagai kendala dalam aspek manajemen pasien. Pada aspek diagnostik, belum meratanya sumber daya, baik tenaga medis maupun sarana pemeriksaan penunjang, membuat angka deteksi kelainan ini masih relatif rendah. Studi di dua rumah sakit rujukan di Jakarta menunjukkan tingkat deteksi hidronefrosis hanya mencapai 10%.<sup>4</sup>

## Diagnosis

Meningkatnya penggunaan ultrasonografi (USG) selama kehamilan berdampak pada peningkatan angka deteksi hidronefrosis antenatal.<sup>5</sup> Salah satu tantangan dalam manajemen kasus dilatasi traktus urinarius atas adalah penentuan pasien mana yang dapat dilakukan observasi, dapat diterapi medikamentosa, atau diperlukan intervensi operatif. Walaupun telah banyak modalitas diagnostik yang tersedia saat ini, belum ada satu pemeriksaan tunggal yang dapat membedakan kasus obstruksi dan non-obstruksi secara akurat.

### 1. USG Antenatal

Ginjal umumnya sudah dapat dievaluasi pada usia kehamilan 16 – 18 minggu, ketika hampir seluruh cairan amnion terdiri dari urine. Waktu yang ideal untuk evaluasi traktus urinarius adalah pada usia kehamilan 28 minggu. Bila dilatasi sudah terdeteksi, maka evaluasi perlu memerhatikan poin-poin berikut:

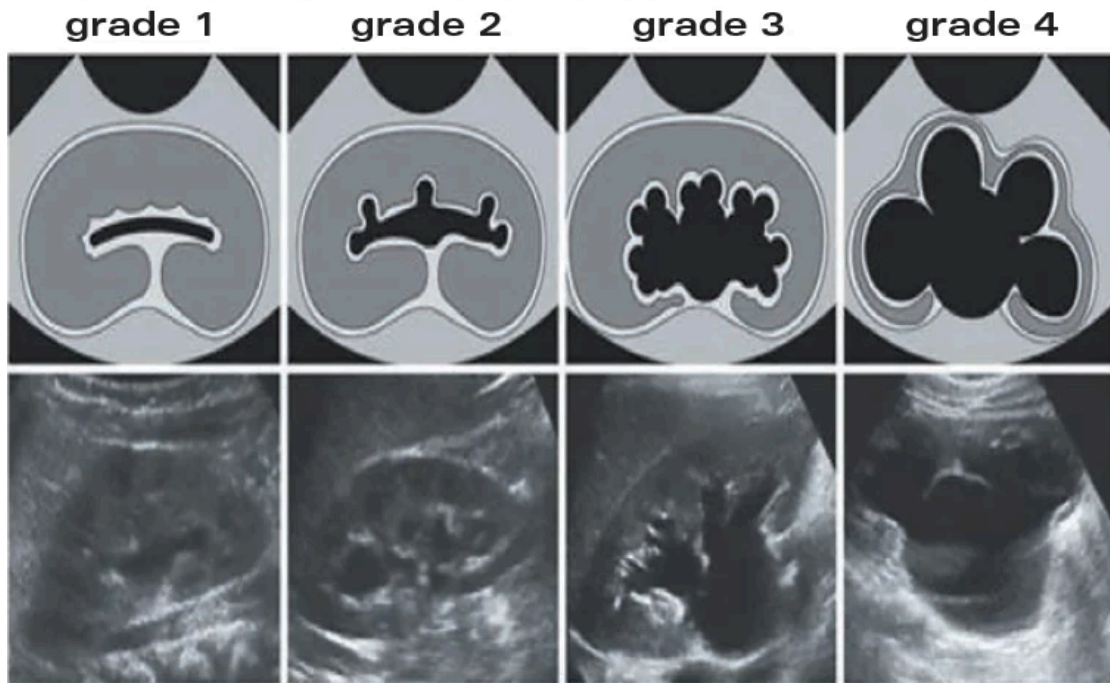
- sisi yang mengalami kelainan, derajat dilatasi, dan ekogenitas ginjal;
- hidronefrosis atau hidro-ureteronefrosis;
- volume buli dan pengosongan buli;
- jenis kelamin janin; dan
- volume cairan amnion.<sup>6</sup>

### 2. USG Post-natal

USG post-natal umumnya dilakukan pascaoliguria post-natal (dehidrasi neonatal transien selama 48 jam pascakelahiran). Namun, pada kasus berat (dilatasi bilateral, ginjal soliter, atau oligohidroamnion), USG post-natal direkomendasikan dilakukan segera.<sup>7</sup> Aspek yang dinilai pada USG post-natal adalah diameter pelvis renalis, dilatasi kaliks, ukuran ginjal, ketebalan parenkim, ekogenitas korteks, ureter, dinding buli, dan residu urine.

Untuk kriteria hidronefrosis pada anak, digunakan standar yang dibuat oleh *Society of Fetal Urology* (SFU) (Gambar 3.1). Pada hidronefrosis yang disebabkan oleh obstruksi UPJ, parameter yang penting untuk dinilai adalah diameter antero-posterior (AP) pelvis renalis.

Untuk kriteria megaureter pada anak, pengukuran diameter ureter distal berdasarkan pemeriksaan USG menjadi bagian dari diagnosis.



Gambar 3.1. Klasifikasi Hidronefrosis berdasarkan *Society of Fetal Urology*<sup>8</sup>

### 3. *Voiding cystourethrogram* (VCUG)

Pada neonatus yang telah diidentifikasi mengalami dilatasi traktus urinarius atas, faktor-faktor yang berhubungan perlu dicari, meliputi:

- Refluks vesikoureter (ditemukan pada 25% kasus)<sup>9</sup>
- Katup uretra
- Ureterokel
- Divertikulum
- *Neurogenic bladder*

VCUG konvensional merupakan modalitas terpilih sebagai prosedur diagnostik primer kasus-kasus kelainan anatomi atau fungsional saluran kemih.<sup>10</sup>

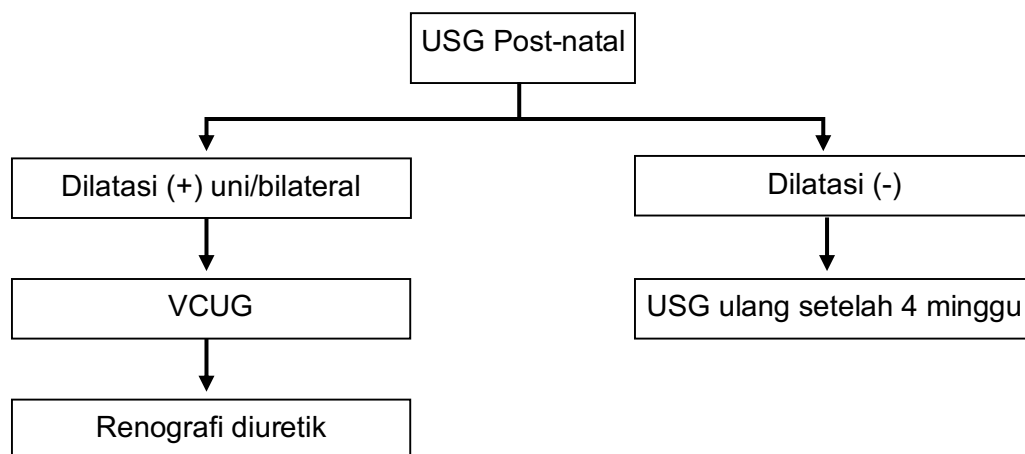
### 4. Renografi diuretik

Renografi diuretik merupakan metode diagnostik yang paling umum digunakan untuk mendeteksi derajat dan signifikansi masalah yang berkaitan dengan transpor urine. Pada pemeriksaan ini, radionuklida yang digunakan adalah Technetium-99m (<sup>99m</sup>Tc) *diethyletriaminepentaacetate* (DTPA). Salah satu faktor yang perlu diperhatikan pra tindakan ialah pemeriksaan ini dilakukan sesuai standar, seperti diberikan hidrasi adekuat, pada usia 4 – 6 minggu.<sup>11</sup> Pemberian cairan per oral disarankan sebelum prosedur.

Selanjutnya, 15 menit sebelum injeksi radionuklida, berikan infus normal saline IV (intravena) dengan kecepatan 15 ml/kg selama 30 menit, dengan kecepatan rumatan 4 ml/kg/h selama prosedur.<sup>12</sup> Selanjutnya, dosis rekomendasi furosemide adalah 1 mg/kg untuk bayi berusia <1 tahun dan 0,5 mg/kg untuk anak berusia 1 – 16 tahun dengan dosis maksimal 40 mg.

## 5. Pemeriksaan pencitraan

Pemeriksaan *computed tomography* (CT) dan *magnetic resonance imaging* (MRI) dapat dilakukan pada kasus anomali traktus urinarius yang kompleks. Pemeriksaan CT memberikan resolusi yang tinggi dengan durasi yang pendek namun penggunaan radiasi serta agen kontras merupakan hal yang perlu dipertimbangkan pada pasien dengan penurunan fungsi ginjal. Pemeriksaan MRI dapat dipertimbangkan pada pasien dengan penurunan fungsi ginjal. Akan tetapi, pemeriksaan MRI pada anak memerlukan sedasi sehingga perlu diberikan *informed consent* mengenai risiko dan keuntungan dari pilihan pemeriksaan pencitraan lanjutan kepada orang tua/ pengasuh pasien.<sup>13</sup>



Gambar 3.2. Algoritma Pemeriksaan Diagnostik untuk Evaluasi Dilatasi Traktus Urinarius Bagian Atas

\*: Alur pemeriksaan diagnostik, termasuk VCUG, perlu didiskusikan dengan orang tua/wali pasien. Pemeriksaan VCUG dapat mendeteksi adanya refluks hingga 25% kasus hidronefrosis. Walaupun demikian, perlu diinformasikan bahwa refluks yang ditemukan pada pemeriksaan mungkin tidak bermakna secara klinis.



## Terapi

### 1. Tatalaksana Antenatal

Tatalaksana antenatal berupa konseling kepada orang tua/wali pasien penting untuk dilakukan. Perlu diinformasikan bahwa prognosis kasus hidronefrosis cukup baik dan ginjal yang mengalami kelainan masih dapat berfungsi dengan baik, berbeda halnya dengan kasus displasia atau hipoplasia ginjal berat.

Selain aspek prognosis, orang tua/wali pasien perlu diedukasi mengenai waktu diagnosis definitif dapat dilakukan serta makna diagnosis tersebut. Pada kasus tertentu, di mana kelainan sudah dapat terlihat dengan jelas, seperti bukti dilatasi bilateral masif, displasia hipoplastik bilateral, dilatasi progresif bilateral dengan oligohidroamnion, dan hipoplasia pulmonal, kondisi pasien dapat sangat terdampak. Intervensi intrauterin jarang dilakukan, dan bila diperlukan, sebaiknya dilakukan pada rumah sakit rujukan yang berpengalaman.<sup>14</sup>

#### a. Antibiotik profilaksis pada hidronefrosis antenatal

Manfaat dan risiko pemberian antibiotik profilaksis kontinu/*continuous antibiotic prophylaxis* (CAP) dibandingkan dengan tindakan observasi pada kasus hidronefrosis antenatal masih menimbulkan perdebatan. Terdapat 2 uji klinis acak terkontrol (RCT) terkait topik ini, walaupun keduanya tidak memiliki data dan luaran yang lengkap. Studi RCT pertama menunjukkan bahwa perempuan, laki-laki yang tidak disirkumsisi, tidak dilakukan pemberian CAP, dan temuan hidronefrosis, hidroureteronefrosis, serta refluks vesikoureter derajat tinggi merupakan prediktor terjadinya infeksi saluran kemih (ISK). Pada RCT kedua, ditemukan tidak adanya efek menguntungkan pemberian CAP terhadap angka ISK.<sup>15,16</sup>

Selain itu, hasil *systematic review* terhadap literatur yang telah terpublikasi menunjukkan tingkat *heterogenitas* tinggi sehingga kesimpulan yang kuat mengenai manfaat pemberian CAP terhadap penurunan angka ISK.<sup>17</sup> Data yang berkualitas rendah membuat hubungan faktor jenis kelamin maupun keberadaan refluks vesikoureter terhadap angka ISK sulit dianalisis. Namun, pada bayi yang tidak disirkumsisi maupun anak dengan hidronefrosis derajat tinggi dan hidroureteronefrosis memiliki risiko lebih tinggi mengalami ISK. Faktor heterogenitas data juga membuat penentuan regimen antibiotik yang paling efektif sulit ditentukan. Berdasarkan data, antibiotik yang paling sering digunakan untuk kasus hidronefrosis antenatal adalah

trimetoprim.<sup>15</sup>

Berdasarkan temuan di atas, pemberian CAP sebaiknya hanya dipersiapkan pada kelompok pasien berisiko tinggi yang telah terbukti.

## 2. Tatalaksana Postnatal

### a. Obstruksi UPJ

Penentuan tatalaksana obstruksi UPJ sebaiknya ditentukan berdasarkan pemeriksaan serial yang menggunakan teknik yang sama dan dilakukan pada institusi yang sama di bawah prosedur terstandar. Sebuah *systematic review* menyebutkan terapi non-operatif dapat menjadi pilihan pada kasus obstruksi UPJ di anak <2 tahun.<sup>18</sup> Pada kasus asimtomatik, pemantauan berkala secara rutin menjadi terapi pilihan.

Beberapa indikasi untuk terapi pembedahan antara lain:

- i. Obstruksi simtomatik (nyeri pinggang berulang dan ISK).<sup>19</sup>
- ii. Gangguan *split renal function* (<40%), penurunan *split renal function* >10%, fungsi drainase buruk pascapemberian furosemide pada kurva renografi, peningkatan diameter antero-posterior di USG, dan dilatasi derajat III dan IV berdasarkan kriteria *Society for Fetal Urology*.<sup>20</sup>

Indikasi tindakan pembedahan pada obstruksi UPJ dipertimbangkan berdasarkan berbagai aspek di atas.

Pembedahan dilakukan berupa pieloplasti dengan teknik Hynes dan Anderson, baik secara bedah terbuka atau laparoskopik.<sup>19</sup> Pembedahan secara laparoskopi dibandingkan bedah terbuka terbukti menurunkan lama rawat, meningkatkan kosmesis, menurunkan nyeri pascaoperasi, dan menghasilkan pemulihan lebih awal walau memiliki durasi yang lebih lama.<sup>21-23</sup>

Terdapat beberapa pilihan terapi yang bertujuan sebagai diversifikasi urine sementara seperti pemasangan *double J-stent* maupun *external stent* seperti *nephrostomy tube* maupun *nephron-urethral stent*. Pemasangan *double J-stent* memiliki risiko menimbulkan *artificial vesicoureteral reflux* dan angka infeksi bakteri yang tinggi serta membutuhkan tindakan re-operasi untuk melepaskannya.<sup>24</sup>

## b. Megaureter

### i. Tatalaksana non-operatif

Sebuah studi fungsional menunjukkan bahwa bila drainase ureter masih adekuat, manajemen konservatif adalah pilihan terbaik. Awalnya, antibiotik profilaksis dosis rendah tetap diberikan selama tahun pertama kehidupan sebagai pencegahan ISK, walaupun belum ada uji klinis yang membuktikan manfaat regimen ini.<sup>25</sup> Tatalaksana operatif tidak direkomendasikan dalam tatalaksana megaureter karena angka remisi spontan yang tinggi (>85%) pada kasus megaureter primer kecuali ditemukan komorbid, seperti ISK berulang, penurunan *split renal function*, dan obstruksi signifikan.<sup>26</sup>

### ii. Tatalaksana operatif

Secara umum, tindakan pembedahan dilakukan bila ditemukan:<sup>27</sup>

- Megaureter simptomatik
- Perburukan kondisi saat *follow-up* (penurunan fungsi ginjal atau penambahan hidronefrosis dan hidroureter).

Dalam studi, ditemukan diameter ureter >10-15 mm cenderung membutuhkan intervensi operatif.<sup>28</sup>

Pendekatan operatif reimplantasi ureter/ureteroneostomi dapat dilakukan melalui 3 cara, yaitu intravesika, ekstravesika, maupun kombinasi. Bila ditemukan ureter yang berkelok-kelok, perlu diluruskan tanpa mengganggu vaskularisasinya. Prosedur *ureteral tapering* dilakukan untuk mencapai diameter yang adekuat untuk perbaikan mekanisme antirefluks (*anti-reflux repair*). Melalui prosedur ini, aliran urine menuju buli menjadi lebih lancar.<sup>29</sup> Beberapa institusi melakukan *stenting* per endoskopi, namun belum ada *systematic review* yang membuktikan tingkat kesuksesannya.<sup>30</sup> Untuk pasien berusia >1 tahun manajemen endoskopik, seperti pemasangan *stent* serta *balloon dilatation and incision* dapat menjadi alternatif. Namun, mengingat studi jangka panjang terhadap luaran manajemen per endoskopi belum diketahui, maka pilihan tatalaksana ini tidak dianjurkan dilakukan secara rutin.

## Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen obstruksi UPJ dan obstruksi UVJ

| Ringkasan bukti  | LE |
|--|----|
| Saat ini, kebanyakan ginjal yang mengalami hidronefrosis telah dapat didiagnosis antenatal saat pemeriksaan USG kehamilan maternal   | 2  |
| Obstruksi UPJ adalah penyebab patologi tersering (40%) pada hidronefrosis ginjal   | 1  |
| Pada anak yang terdiagnosis hidronefrosis antenatal, belum dapat ditentukan keuntungan maupun kerugian pemberian antibiotik profilaksis kontinu  | 1b |
| Pada anak yang terdiagnosis hidronefrosis antenatal, anak yang tidak disirkumsisi (LE:1a), anak dengan hidronefrosis derajat tinggi (LE:2) dan hidroureteronefrosis (LE:1b) memiliki risiko tinggi mengalami ISK | 1b |

| Rekomendasi  | LE | Tingkat kekuatan |
|--|----|------------------|
| Sertakan pemeriksaan ultrasonografi, renografi diuretik, serta VCUG dalam investigasi post-natal   | 2  | Kuat             |
| Tawarkan pemberian antibiotik profilaksis kontinu ke pasien anak yang berisiko tinggi mengalami ISK (contoh: tidak disirkumsisi, terdiagnosis hidroureteronefrosis dan hidronefrosis derajat tinggi sebelumnya)                          | 2  | Lemah            |
| Tentukan intervensi pembedahan berdasarkan pemeriksaan berkala hidronefrosis dan gangguan fungsi ginjal  | 2  | Lemah            |
| Tawarkan intervensi pembedahan bila ditemukan gangguan fungsi ginjal akibat obstruksi atau penurunan fungsi ginjal dan peningkatan diameter anteroposterior, dan dilatasi grade IV berdasarkan kriteria <i>Society for Fetal Urology</i> | 2  | Lemah            |
| Tawarkan prosedur pieloplasti bila obstruksi UPJ telah terkonfirmasi secara klinis atau secara radiologis dengan penurunan fungsi signifikan   | 2  | Lemah            |
| Hindari intervensi pembedahan sebagai terapi standar megaureter primer karena angka remisi spontan tinggi (>85%)   | 2  | Kuat             |

## Referensi

1. Koff, S.A. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol*. 1987. 138: 390.
2. Lebowitz, R.L., et al. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am*. 1977. 15: 49.
3. Brown, T., et al. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *AJR Am J Roentgenol*. 1987.148: 959
4. Hutasoit YI, Wahyudi I, Rodjani A. Congenital hydronephrosis: problem in diagnosis and management. *J Urol Indones*. Juli 2010;17(2):48-54
5. Gunn, T.R., et al. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 1995. 172: 479
6. Grignon, A., et al. Ureteropelvic junction stenosis: antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology*. 1986. 160: 649.
7. Flashner, S.C., et al., Ureteropelvic junction, in *Clinical Pediatric Urology*. 1976, WB Saunders: Philadelphia.
8. Timberlake MD, Herndon CDA. Mild to moderate postnatal hydronephrosis-grading systems and management. *Nat Rev Urol*. 2013;10(11):649-656.
9. Thomas, D.F. Prnatally detected uropathy: epidemiological considerations. *Br J Urol*. 1998. 81 Suppl 2: 8.
10. Ebel, K.D. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr Radiol*. 1998. 28: 630.
11. O'Reilly, P., et al. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. *Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. J Nucl Med*. 1996. 37: 1872
12. Choong, K.K., et al. Volume expanded diuretic renography in the postnatal assessment of suspected uretero-pelvic junction obstruction. *J Nucl Med*. 1992. 33: 2094.
13. Kohno M, Ogawa T, Kojima Y, Sakoda A, Johnin K, Sugita Y, et al. Pediatric congenital hydronephrosis (ureteropelvic junction obstruction): Medical management guide. *Int J Urol*. 2020;27:369-376.
14. Reddy, P.P., et al. Prnatal diagnosis. Therapeutic implications. *Urol Clin North Am*. 1998. 25: 171
15. Braga, L.H., et al. Pilot randomized, placebo controlled trial to investigate the effect of antibiotic prophylaxis on the rate of urinary tract infection in infants with prnatal hydronephrosis. *J Urol*. 2014. 191: 1501. 24679865
16. Craig, J., et al., Long-term antibiotics to prevent urinary tract infection in children with isolated vesicoureteric reflux: a placebo-controlled randomized trial., In: *Australian and New Zeland Society of Nephrology 38th Annual Scientific Meeting 2002: Sydney*.
17. Silay, M.S., et al. The role of antibiotic prophylaxis in antenatal hydronephrosis: A systematic review. *J Ped Urol*. 2017;13(3):306-15.
18. Weitz, M., et al. Surgery versus non-surgical management for unilateral ureteric-pelvic junction obstruction in newborns and infants less than two years of age. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016. 7: Cd010716.
19. Novick, A.C., et al., *Surgery of the kidney*, in *Campell's Urology*. 1998, WB Saunders: Philadelphia
20. Fernbach, S.K., et al. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol*. 1993;23: 478.
21. Reddy, M.N., et al. The laparoscopic pyeloplasty: is there a role in the age of robotics? *Urol Clin North Am*. 2015;42: 43
22. Tasian, G.E., et al. The robotic-assisted laparoscopic pyeloplasty: gateway to advanced reconstruction. *Urol Clin North Am*. 2015. 42: 89.

23. Huang, Y., et al. An updated meta-analysis of laparoscopic versus open pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. *Int J Clin Exp Med*. 2015. 8: 4922.
24. Lee LC, Kanaroglou N, Gleason JM, et al. Impact of drainage technique on pediatric pyeloplasty: comparative analysis of externalized uretero-pyelostomy versus double-J internal stents. *Can Urol Assoc J* 2015;9:E453–7.
25. Arena, F., et al. Conservative treatment in primary neonatal megaureter. *Eur J Pediatr Surg*. 1998. 8: 34
26. Peters, C.A., et al. Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment. *J Urol*. 1989. 142: 641
27. Onen, A., et al. Long-term followup of pranatally detected severe bilateral newborn hydronephrosis initially managed nonoperatively. *J Urol*. 2002. 168: 1118.
28. Shukla, A.R., et al. Pranatally detected primary megaureter: a role for extended followup. *J Urol*. 2005. 173: 1353.
29. Sripathi, V., et al. Primary obstructive megaureter. *J Pediatr Surg*. 1991. 26: 826
30. Doudt, A.D., et al. Endoscopic Management of Primary Obstructive Megaureter: A Systematic Review. *J Endourol*. 2018. 32: 482

## **BAB 4**

### **REFLUKS VESIKOURETER (VUR)**

Dr. dr. Safendra S, Sp.U(K)

Dr. Trisula Utomo, Sp.U(K)

#### **Definisi**

Refluks vesikoureter (VUR) merupakan suatu kondisi di mana urine mengalir balik secara retrograd dari buli – buli ke ureter, kondisi ini dapat mengakibatkan komplikasi yang cukup serius seperti pembentukan jaringan parut pada ginjal, hipertensi, dan gagal ginjal. Tujuan utama dalam tatalaksana pasien dengan VUR adalah menjaga fungsi ginjal dengan cara meminimalisasi risiko pielonefritis.<sup>1</sup>

#### **Epidemiologi**

Refluks vesikoureter adalah anomali urologi yang sangat umum pada anak-anak, dengan insidensi hampir 1%.<sup>1</sup>

#### **Faktor Risiko**

Penilaian faktor risiko dapat dilakukan untuk menilai kemungkinan seorang pasien memiliki risiko infeksi saluran kemih (ISK) dan jaringan parut pada ginjal. Faktor risiko yang dimaksud antara lain umur, jenis kelamin, derajat VUR, *lower urinary tract symptoms* (LUTS), kelainan anatomis dan kondisi ginjal. Angka prevalensi VUR pada anak-anak tanpa gejala berkisar 0,4 - 1,8%, angka prevalensi VUR pada anak yang dideteksi hidronefrosis pranatal adalah 16,2% (7-35%). Saudara kandung pasien dengan VUR memiliki risiko 27,4 % (3-51%) menderita VUR, sementara anak dengan riwayat orang tua menderita VUR memiliki risiko 35,7% (21,2-61,4%).<sup>2</sup>

Insidensi VUR lebih tinggi pada anak dengan ISK. Infeksi saluran kemih lebih sering terjadi pada anak perempuan daripada anak laki-laki karena perbedaan anatomi, akan tetapi dari keseluruhan anak dengan ISK, maka VUR lebih sering terjadi pada anak laki-laki (29% vs 14%). Laki-laki juga sering ditemukan dengan VUR derajat lebih tinggi pada usia yang lebih muda. Refluks vesikoureter mungkin terjadi akibat ISK, dan dapat hilang seiring dengan penanganan ISK. Sebaliknya, VUR dengan derajat tinggi dapat mengganggu fungsi kandung kemih sehingga menimbulkan gejala ISK. Terdapat hubungan yang jelas antara VUR dan Gejala ISK.<sup>3-6</sup>

## **Patofisiologi**

Terdapat hubungan antara *lower urinary tract dysfunction* (LUTD) dengan VUR. Prevalensi VUR pada anak dengan LUTD berkisar 40-60%.<sup>7</sup> Mayoritas pasien dengan VUR kemungkinan tidak membutuhkan intervensi. Resolusi spontan pada pasien VUR bergantung pada umur saat terjadi VUR, jenis kelamin, derajat VUR, serta gambaran klinis dan anatomi dari saluran kemih.<sup>8</sup> Resolusi pasien VUR yang lebih cepat didapatkan pada anak dengan VUR yang berumur kurang dari 1 tahun, derajat VUR I-III, dan pada anak asimtomatik dengan riwayat saudara kandung dengan VUR.

VUR pada anak laki-laki sering terjadi pada umur kurang dari satu tahun. Kebanyakan bayi laki-laki mempunyai tekanan detrusor yang lebih tinggi daripada perempuan pada saat miksi.

Pasien dengan derajat VUR yang lebih tinggi sering ditemukan jaringan parut pada ginjal. Timbulnya jaringan parut pada ginjal dapat mengganggu perkembangan dan fungsi ginjal. Refluks nefropati merupakan salah satu penyebab paling umum dari hipertensi pada anak dengan VUR.<sup>9</sup>

Refluks vesikoureter sering ditemukan pada pasien dengan ISK yang disertai demam.<sup>10,11</sup> Refluks vesikoureter sering ditemukan saat skrining bayi dengan hidronefrosis menggunakan USG sehingga pemeriksaan USG dan pemeriksaan menyeluruh untuk riwayat VUR pada anggota keluarga sering dilakukan.<sup>12,13</sup> Adanya ISK dapat menghambat resolusi spontan VUR.

Pasien dengan refluks sering ditemukan kelainan ureter di tempat masuknya ureter ke dalam kandung kemih, perbandingan panjang dan diameter ureter intramural yang tidak adekuat, dan otot detrusor yang tidak cukup kuat.

Refluks nefropati sering menyebabkan hipertensi pada anak-anak. Hipertensi ditemukan pada 10 – 20 % anak dengan VUR dan parut pada ginjal. Pencetus penyakit ginjal menahun pada anak-anak di bawah usia 16 tahun sebanyak 30-40% adalah VUR.

## **Diagnosis**

Pemeriksaan diagnostik terutama ditujukan pada evaluasi kondisi umum dan tumbuh kembang anak, ISK, kondisi ginjal, adanya VUR, dan fungsi saluran kemih bagian bawah. Pemeriksaan diagnostik dasar yang harus dilakukan adalah anamnesis yang lengkap (termasuk riwayat keluarga dan LUTD), pemeriksaan fisik termasuk tekanan darah, urinalisis untuk



menilai proteinuria, kultur urine, dan kreatinin serum pada kelainan ginjal bilateral. Investigasi pada keluarga sangat penting karena ada kemungkinan terjadinya VUR familial. Demam dapat menjadi satu-satunya gejala yang muncul pada pasien ISK anak karena gejala lain baru dapat terlihat setelah pasien menyelesaikan fase *toilet training* dan bisa berkomunikasi.<sup>14</sup>

Gejala saluran kemih bawah seperti inkontinensia, disuria, dan lainnya serta gejala abdominal dan intestinal seperti konstipasi sering ditemukan sehingga harus dilakukan pemeriksaan secara menyeluruh.<sup>15,16</sup> Jika pasien belum menyelesaikan fase *toilet training*, maka LUTD ditandai dengan adanya peningkatan volume urine residu dan kapasitas kandung kemih. Akan tetapi, jika pasien sudah menyelesaikan *toilet training*, maka LUTD ditandai dengan *dysfunctional voiding*, *overactive bladder*, dan *voiding postponement*.<sup>17,18</sup>

Evaluasi diagnostik dapat dilakukan dengan bantuan USG, *voiding cystourethrography* (VCUG) dan *Dimercaptosuccinic acid* (<sup>99m</sup>Tc-DMSA) *renal scintigraphy*.<sup>14</sup>

## 1. Ultrasonografi

Pemeriksaan ini relatif mudah dan aman. Ultrasonografi dapat mendeteksi malformasi saluran kemih, seperti hidronefrosis, hipoplasia ginjal, duplikasi ginjal, megaureter dan ureterokel. Modalitas USG merupakan pilihan utama karena merupakan teknik diagnostik yang tidak invasif. Ultrasonografi memiliki sensitivitas mendeteksi VUR yang rendah berkisar 40-64%. Temuan dilatasi pada saluran kemih atas mengindikasikan kemungkinan VUR dan hiperplasia atau morfologi dinding kandung kemih yang abnormal bisa menandakan terjadinya *voiding dysfunction* yang berhubungan dengan VUR.

USG dianjurkan dilakukan pada anak-anak dengan infeksi saluran kemih berulang.

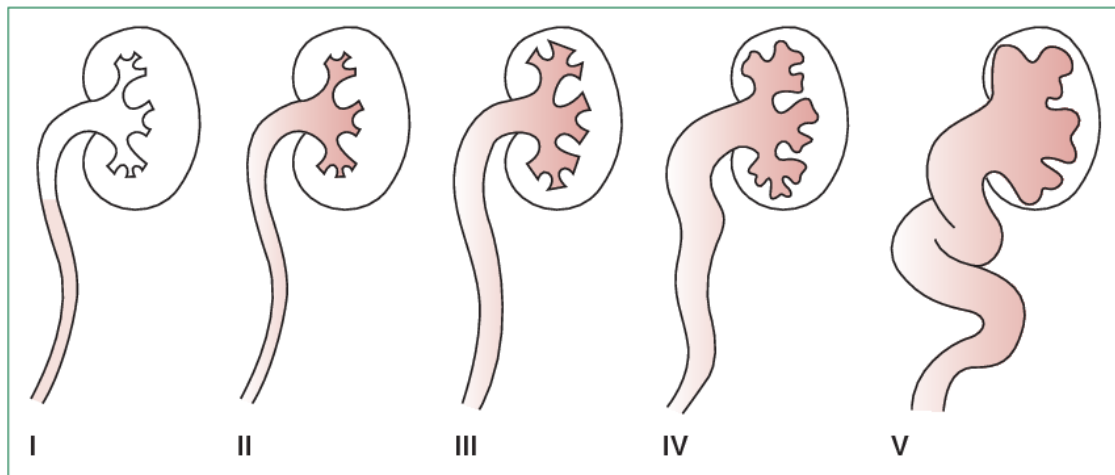
## 2. VCUG

Pemeriksaan VCUG merupakan pencitraan standar yang digunakan untuk diagnosis VUR dan dapat memberikan gambaran anatomis yang lebih detail serta dapat membantu dalam menentukan derajat keparahan VUR berdasarkan klasifikasi. Bayi dengan riwayat pranatal hidronefrosis dianjurkan untuk dilakukan VCUG postnatal.

Tabel 4.1. Klasifikasi VUR dengan menggunakan VCUG<sup>19</sup>

|           |  |
|-----------|--|
| Derajat 1 | Refluks tidak mencapai pelvis renalis; dengan atau tanpa dilatasi ureter   |
| Derajat 2 | Refluks mencapai pelvis renalis; tidak ada dilatasi; <i>fornices</i> normal  |
| Derajat 3 | Dilatasi ureter derajat ringan-sedang; dilatasi sedang pada <i>collecting system</i> ; <i>fornices</i> normal atau sedikit berubah bentuk                                      |
| Derajat 4 | Dilatasi ureter derajat sedang dengan atau tanpa <i>kinking</i> , dilatasi sedang pada <i>collecting system</i> ; <i>blunt fornices</i> , tetapi gambaran papilla masih tampak |
| Derajat 5 | Dilatasi berat dan berkelok-keloknya ureter; dilatasi jelas pada <i>collecting system</i> ; tidak ditemukan gambaran papilla pada kaliks; refluks intraparenkim                |

Pemeriksaan VCUG direkomendasikan dilakukan segera setelah ISK teratasi.<sup>20</sup>



Gambar 4.1. Klasifikasi Internasional VUR<sup>19</sup>

### 3. <sup>99m</sup>Tc-DMSA renal scintigraphy

Pemeriksaan <sup>99m</sup>Tc-DMSA renal scintigraphy merupakan modalitas pencitraan untuk menilai kerusakan pada parenkim ginjal. Modalitas pencitraan ini juga digunakan untuk menilai fungsi renal secara independen, dan juga jaringan parut pada pasien VUR. *Dimercaptosuccinic acid* adalah agen nuklir terbaik untuk memvisualisasikan jaringan kortikal dan fungsi diferensial antara kedua ginjal. *Dimercaptosuccinic acid* diambil oleh sel tubulus ginjal proksimal dan merupakan indikator fungsi parenkim ginjal. Pemakaian DMSA saat awal diagnosis dapat menjadi pembanding untuk *follow up* lanjutan. Anak-anak dengan pemindaian

DMSA normal selama ISK akut memiliki risiko rendah untuk kerusakan ginjal.<sup>14,21</sup>

#### 4. BNO – IVP

BNO –IVP merupakan pemeriksaan yang dapat dipakai untuk melakukan evaluasi saluran kemih bagian atas pada pasien dengan riwayat ISK yang disertai demam dan menggigil. Pada pasien dengan riwayat pielonefritis, dapat terjadi parut tanpa obstruksi, dan 85 % terjadi refluks.

#### 5. Pemeriksaan urodinamik

Pemeriksaan urodinamik praoperasi sebaiknya dilakukan pada pasien-pasien dengan urgensi, frekuensi, dan inkontinensia urgensi. Urodinamik juga diindikasikan pada pasien-pasien dengan gambaran radiologik agensis/ disgenesis sakral dan persisten VUR setelah dilakukan ureteroneosistostomi. Pasien dengan hasil urodinamik yang abnormal berisiko untuk mengalami kegagalan ureteroneosistostomi.

#### 6. Pemeriksaan tambahan pada kondisi tertentu

Pada pasien dengan LUTS, pemeriksaan non invasif yang dapat dilakukan antara lain: catatan harian berkemih dan uroflowmetri. Pemeriksaan videourodinamik hanya dilakukan pada pasien dengan spina bifida atau kecurigaan adanya PUV. Penggunaan sistoskopi untuk diagnostik sangat terbatas, yaitu apabila terdapat sumbatan infravesika atau kelainan ureter yang akan memengaruhi tatalaksana.<sup>21</sup>

##### a) Bayi dengan hidronefrosis pranatal

Ultrasonografi ginjal dan buli-buli merupakan pemeriksaan non invasif pada bayi dengan hidronefrosis pranatal. Pemeriksaan ini dilakukan pada usia satu minggu untuk menilai struktur ginjal, ketebalan parenkim, ukuran ginjal dan dilatasi sistem pelviokalises. Ketebalan dan bentuk buli-buli dapat menjadi pertanda adanya VUR dan LUTD. Pemeriksaan USG normal dua kali berturut-turut dalam satu atau dua bulan pertama dapat menyingkirkan adanya VUR atau walaupun ada VUR dengan derajat rendah. Apabila ditemukan kelainan korteks ginjal pada USG (hidronefrosis derajat berat, peningkatan ekogenitas) harus dilakukan VCUG untuk menegakkan adanya VUR. Pemeriksaan DMSA juga dilakukan untuk menilai secara kuantitatif derajat kerusakan parenkim ginjal. Apabila terjadi ISK dengan demam pada pasien dengan hidronefrosis antenatal, maka harus dilakukan VCUG.

b) Saudara kandung dan orang tua dengan riwayat VUR

Dengan skrining dan diagnosis dini VUR, maka tatalaksana juga dapat dilakukan lebih awal. Akan tetapi saat ini belum cukup data untuk memberikan rekomendasi skrining rutin untuk saudara kandung dan keturunan dari pasien dengan VUR.

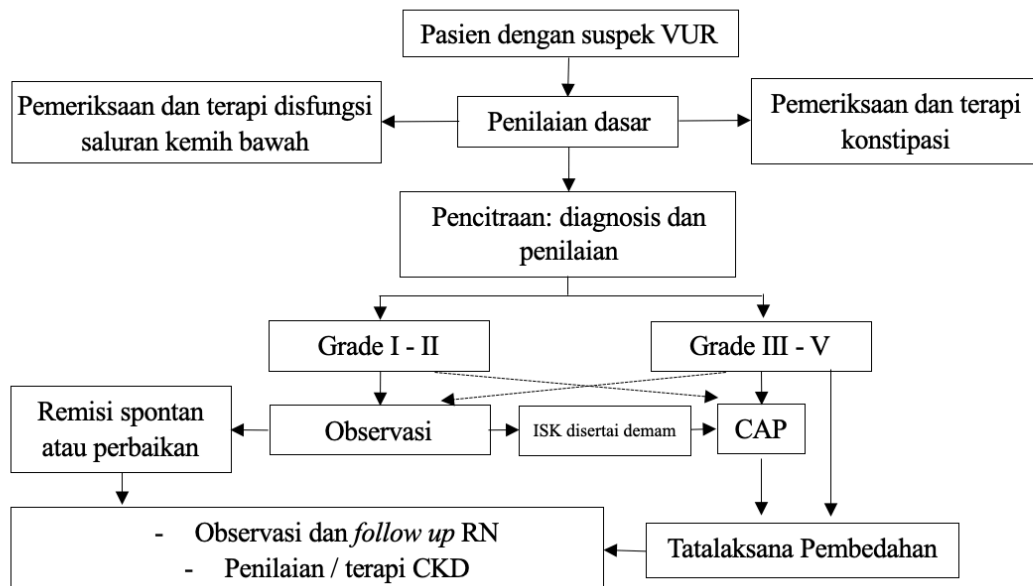
c) Anak dengan ISK disertai demam

Anak-anak dengan ISK disertai demam dan USG yang tidak normal memiliki risiko parut ginjal lebih tinggi, oleh karena itu harus dilakukan VCUG untuk menegakkan adanya VUR. Apabila terdapat VUR dilanjutkan dengan pemeriksaan DMSA.

Pada kondisi ini dapat juga dilakukan *top down approach*, di mana DMSA dilakukan lebih dahulu untuk melihat adanya pielonefritis, apabila terdapat pielonefritis baru dilakukan VCUG untuk menegakkan VUR. Dikatakan pendekatan ini dapat menghindari pemeriksaan VCUG yang tidak perlu pada 50% kasus, akan tetapi juga gagal mendiagnosis VUR pada 5-27% kasus apabila DMSA normal.

d) Anak dengan LUTD dan VUR

Penegakan LUTD pada VUR sangat penting dalam tatalaksana. Jika terdapat gejala yang mengarah ke LUTD (urgensi, mengompol, konstipasi, *holding maneuver*) maka anamnesis dan pemeriksaan fisik harus lebih ekstensif dilakukan, termasuk catatan harian berkemih, uroflowmetri dan residual urine. Pada pasien VUR dengan LUTD yang disertai riwayat ISK dan demam serta pasien yang gagal terapi harus dilakukan pemeriksaan videourodinamik apabila memungkinkan.



RN = Refluks Nefropati, CKD = *Chronic Kidney Disease*, CAP = *Continuous Antibiotic Prophylaxis*

Gambar 4.2. Algoritma VUR<sup>14</sup>

## Terapi

### 1. Terapi konservatif

Tujuan utama dilaksanakannya terapi konservatif adalah untuk mencegah terjadinya ISK yang disertai demam yang dapat menyebabkan jaringan parut pada ginjal. Pasien dengan VUR derajat ringan dapat sembuh dengan sendirinya, yaitu sekitar 80% pada VUR derajat I-II, dan 30-50% pada VUR derajat III-V dalam 4-5 tahun *follow up*.<sup>22</sup>

Dengan bertambahnya waktu, VUR sembuh spontan, khususnya pasien dengan VUR derajat rendah. Refluks yang sembuh spontan lebih sering terjadi pada anak-anak dengan refluks unilateral dari pada bilateral.

Terapi konservatif meliputi *watchful waiting*, terapi antibiotik profilaksis intermiten atau terapi antibiotik profilaksis kontinu (*continuous antibiotic prophylaxis* atau CAP), rehabilitasi kandung kemih pada pasien dengan LUTD dan sirkumsisi pada bayi laki-laki. Terapi konservatif lain juga meliputi *follow up* pasien secara rutin dengan menggunakan USG ginjal, VCUG atau DMSA dengan tujuan untuk melihat perkembangan proses penyembuhan dan menilai kondisi ginjal.<sup>22-24</sup> Pemilihan antara CAP dan observasi ditentukan berdasarkan karakteristik pasien seperti usia, keberadaan ISK disertai demam, LUTD, dan konstipasi.<sup>14</sup>

Obat yang paling sering digunakan sebagai terapi profilaksis CAP adalah amoksisilin dan trimetoprim dosis rendah tunggal (sepertiga dari dosis pengobatan) untuk bayi berusia kurang dari 2 bulan, atau untuk bayi yang lebih tua dapat menggunakan kombinasi trimetoprim-sulfametoksazol atau nitrofurantoin dosis rendah tunggal (sepertiga dari dosis pengobatan) yang dikonsumsi sebelum tidur. Beberapa penelitian menyatakan bahwa konsumsi CAP tidak terlalu bermanfaat pada VUR derajat ringan, akan tetapi dapat mencegah kerusakan ginjal lebih lanjut pada VUR derajat III atau IV sehingga penggunaan CAP pada VUR derajat ringan masih bersifat opsional.<sup>25</sup> Trimetoprim dan sulfametoksazol adalah medikasi standar yang digunakan dalam banyak studi klinis, akan tetapi tidak boleh diberikan pada bayi usia <2 bulan karena dapat menyebabkan efek samping parah meliputi purpura trombositopenik trombotik dan sindrom hemolitik-uremik.<sup>14</sup>

Waktu penghentian penggunaan CAP didasarkan pada usia pasien saat pertama kali mengonsumsi CAP, yaitu: saat *toilet training* tuntas setelah penggunaan CAP selama 1-2 tahun walaupun *toilet training* belum tuntas, saat VUR terkonfirmasi sembuh spontan, dan saat terjadinya awal gejala ISK atau rekurensi ISK. Penghentian penggunaan CAP menjadi pilihan, bahkan sebelum *toilet training* tuntas jika pasien memiliki VUR residual derajat I-II tanpa pengulangan infeksi saluran kemih yang disertai demam selama masa *follow up*.<sup>26</sup> Indikasi diberikannya terapi profilaksis CAP dibagi dalam 2 fase usia<sup>14</sup>:

a. Sejak lahir hingga *toilet training* tuntas

Berdasarkan pernyataan yang dikeluarkan oleh SFU pada konsensus tahun 2010 CAP dapat dimulai sebelum VUR terkonfirmasi apabila derajat SFU  $\geq 3$  dan dilanjutkan apabila VUR sudah terkonfirmasi. Jika pasien tidak memiliki ISK dengan demam, CAP dapat diberikan pada VUR derajat III atau derajat parah. Pada pasien ISK tanpa demam dengan derajat VUR I-II pemberian CAP bersifat opsional. Pada pasien ISK dengan demam yang belum menyelesaikan *toilet training* CAP direkomendasikan untuk diberikan pada pasien dengan VUR derajat I-V.<sup>27</sup>

b. Setelah menuntaskan *toilet training*

i. Pasien ISK tanpa demam dan tanpa gangguan fungsi berkemih dan buang air besar (*bladder bowel dysfunction*/BBD)

Pemberian CAP direkomendasikan untuk pasien dengan VUR derajat II-V dengan abnormalitas korteks ginjal meskipun pemberiannya bersifat opsional.

ii. Pasien ISK tanpa demam dengan BBD

*Bladder bowel dysfunction* harus diobati terlebih dahulu. Pemberian CAP direkomendasikan untuk VUR derajat III-V.

Adapun pengobatan BBD adalah sebagai berikut:

- a. Terapi perilaku : terapi perilaku merupakan terapi dasar dalam pengobatan BBD. Pasien diajarkan untuk melakukan buang air besar dan buang air kecil dengan benar serta tidak menahan BAB/BAK.
- b. Farmakoterapi : terapi dengan menggunakan obat antikolinergik dan  $\alpha$ -blockers untuk mengurangi gangguan berkemih.
- c. Terapi *biofeedback* untuk anak usia  $\geq 5$  tahun
- d. Pengobatan masalah BAB dengan cara meningkatkan konsumsi serat, air dan penggunaan obat pencahar.
- e. Uroterapi

iii. Pasien ISK dengan demam tanpa BBD

Pada VUR derajat I-II pemberian CAP bersifat opsional. Pada VUR derajat III atau derajat parah pemberian CAP menjadi pilihan kedua setelah pembedahan, akan tetapi pemberian CAP direkomendasikan sebelum dilaksanakannya pembedahan.

iv. Pasien ISK dengan demam dan BBD

Pemberian CAP direkomendasikan untuk VUR derajat I-V pada kasus ini meskipun prioritas utamanya adalah pengobatan BBD. Pembedahan menjadi prioritas utama apabila diindikasikan. Pengobatan BBD sudah dijelaskan sebelumnya.

## 2. Pembedahan

### a. Injeksi *bulking agents*

Dengan adanya substansi yang bersifat *biodegradable*, injeksi *bulking agents* subureterik per endoskopik menjadi suatu alternatif selain pemberian CAP jangka panjang atau pembedahan terbuka. Prosedur ini menggunakan *bulking agent* yang disuntikkan ke lapisan submukosa pada bagian intramural ureter dengan menggunakan bantuan sistoskopi. *Bulking agent* tersebut menyebabkan lubang ureter dan ureter bagian distal meninggi sehingga

menyebabkan lumen ureter menyempit. Hal ini akan mencegah terjadinya refluks urine secara antegrade.<sup>16</sup>

Beberapa *bulking agent* yang sering digunakan selama 2 dekade, yaitu *polytetrafluoroethylene* (PTFE atau Teflon<sup>TM</sup>), *polydimethylsiloxane*, kolagen, kondrosit, lemak autolog, silikon, campuran *dextranomer/asam hialuronat* (Deflux<sup>TM</sup>). Agen yang disetujui *Food and Drug Administration* (FDA) untuk penggunaan pada anak dengan VUR, yaitu Deflux<sup>TM</sup>. Efektifitas injeksi *bulking agent* ini cukup tinggi dibandingkan dengan penggunaan CAP meskipun persentasi kesembuhannya masih lebih rendah dibanding pembedahan terbuka dan pembedahan dengan laparoskopi. Hasil meta analisis menyatakan sejak injeksi endoskopi pertama persentase penyembuhan refluks pada pasien VUR derajat I dan II adalah sebesar 78,5%, untuk derajat III sebanyak 72%, untuk derajat IV adalah sebanyak 63% dan untuk derajat V adalah 51%. Meski begitu persentase terjadinya jaringan parut lebih tinggi pada injeksi subureteral dibandingkan dengan penggunaan CAP (7% vs 0%).<sup>28</sup>

#### b. Pembedahan terbuka

Pengobatan VUR dengan teknik bedah dilakukan pada pasien dengan derajat refluks berat persisten (derajat IV atau V). Terdapat dua teknik pembedahan terbuka dalam pengobatan VUR yaitu teknik bedah intravesikal dan ekstrasvesikal. Teknik pembedahan intravesikal yang cukup populer dan sering digunakan adalah *cross trigonal reimplantation* (Cohen). Alternatif teknik lain yang sering digunakan yaitu teknik reimplantasi suprahialal (Politano-Leadbetter) dan teknik infrahialal (Glenn-Anderson). Bila teknik ekstrasvesika (Lich-Gregoir) yang akan dipakai, disarankan untuk dilakukan sistoskopi sebelumnya untuk evaluasi mukosa buli dan melihat posisi serta konfigurasi dari orifisium ureter. Tujuan utama dilakukannya pembedahan adalah untuk memanjangkan bagian intramural ureter dengan menanam lapisan submukosa pada ureter. Pembedahan terbuka diindikasikan untuk pasien dengan malformasi saluran kemih dan dengan fungsi saluran kemih yang abnormal. Efektifitas pembedahan terbuka sangat tinggi dibandingkan dengan modalitas terapi lainnya (92-98%).<sup>15,29</sup>

#### c. Pembedahan laparoskopi dan robotik

Pembedahan reimplantasi laparoskopi memiliki beberapa pendekatan yaitu transperitoneal, ekstrasvesikal, dan pneumovesikoskopik. Pendekatan yang tersering dipakai dengan robotik adalah ekstrasvesika. Ketiganya memiliki efektivitas yang cukup tinggi untuk mengobati refluks dibandingkan dengan CAP, akan tetapi dibandingkan dengan pembedahan terbuka efektivitasnya masih menjadi perdebatan. Pembedahan laparoskopik dengan robotik



masih memiliki tingkat keberhasilan yang lebih rendah dibandingkan dengan pembedahan terbuka. Waktu operasi, harga, dan komplikasi yang membutuhkan prosedur berikutnya, lebih tinggi pada robotik laparoskopik dibanding dengan pembedahan terbuka. Pembedahan laparoskopik menjadi terapi alternatif bagi pasien yang tidak ingin menjalani pembedahan terbuka.<sup>14,30</sup>

Tabel 4.2. Manajemen dan *follow up* berdasarkan stratifikasi risiko grup (modifikasi dari EAU guideline 2021)<sup>20</sup>

| Risiko | Presentasi  | Pengobatan Awal  | Keterangan   | <i>Follow up</i>   |
|--------|---|--|--|--|
| Tinggi | Pasien laki-laki simtomatik atau pasien perempuan setelah <i>toilet training</i> dengan refluks derajat IV-V, kelainan ginjal, dan LUTD   | Pengobatan inisial untuk LUTD dengan CAP; intervensi bisa dipertimbangkan pada kasus infeksi <i>Breakthrough (BT)</i> atau refluks menetap | Kemungkinan besar untuk intervensi awal  | <i>Follow up</i> lebih agresif untuk ISK dan LUTD; evaluasi ulang setelah 6 bulan                      |
| Tinggi | Pasien laki-laki simtomatik atau perempuan setelah <i>toilet training</i> dengan refluks derajat IV-V, ginjal abnormal dan tidak ada LUTD | Intervensi harus dipertimbangkan   | Operasi terbuka memiliki hasil yang lebih baik dibandingkan operasi endoskopik | Post-operatif VCUG hanya jika ada indikasi, <i>follow up</i> status ginjal sampai dengan masa pubertas |
| Sedang | Pasien laki-laki simtomatik atau perempuan sebelum <i>toilet training</i> dengan refluks derajat IV-V dan ginjal yang abnormal            | CAP sebagai terapi inisial. Intervensi dapat dipertimbangkan pada kasus infeksi BT atau refluks yang persisten                             | Resolusi spontan lebih tinggi pada laki-laki                                   | <i>Follow up</i> dari ISK/hidronefrosis; evaluasi penuh setelah 12-24 bulan                            |

|        |  |  |  |  |
|--------|--|--|--|--|
| Sedang | Pasien asimtomatik (terdiagnosis pranatal atau riwayat saudara VUR) dengan refluks derajat IV-V dan ginjal abnormal dengan LUTD                | CAP merupakan pengobatan inisial, intervensi bisa dipertimbangkan pada kasus infeksi BT atau refluks persisten                 |  | <i>Follow up</i> dari ISK/ hidronefrosis ; evaluasi penuh setelah 12-24 bulan                |
| Sedang | Pasien laki-laki simtomatik atau perempuan setelah <i>toilet training</i> dengan refluks derajat IV-V dan ginjal normal dengan atau tanpa LUTD | pengobatan inisial selalu untuk LUTD dengan CAP. Intervensi bisa dipertimbangkan pada kasus infeksi BT atau refluks persistent | Pada kasus LUTD persisten walaupun dengan uroterapi, harus dipertimbangkan intervensi. | <i>Follow up</i> dari ISK dan LUTD, status ginjal; reevaluasi penuh setelah uroterapi sukses |
| Sedang | Pasien laki-laki simtomatik setelah <i>toilet training</i> dengan refluks derajat I-III, ginjal abnormal dengan atau tanpa LUTD                | Pilihan terapi kontroversial. terapi endoskopik merupakan pilihan. Pengobatan LUTD perlu diberikan jika dibutuhkan             |  | <i>Follow up</i> untuk ISK, LUTD dan status ginjal sampai dengan setelah pubertas            |
| Sedang | Semua pasien simtomatik dengan ginjal normal, dengan refluks derajat I-III dengan LUTD   | Pengobatan inisial selalu untuk LUTD dengan atau tanpa CAP   |  | <i>Follow up</i> untuk ISK dan LUTD  |
| Rendah | Semua pasien simtomatik dengan ginjal normal,  | Tidak ada pengobatan atau CAP  | Jika tidak ada pengobatan, orang tua harus   | <i>Follow up</i> untuk ISK   |

|        |  |   |  |                            |
|--------|--|---|--|----------------------------|
|        | dengan refluks derajat I-III, tanpa LUTD                                   |   | diinformasikan tentang risiko infeksi  |                            |
| Rendah | Semua pasien asimtomatik dengan ginjal normal dengan refluks derajat I-III | Tidak ada pengobatan atau CAP pada infant | Jika tidak ada pengobatan yang diberikan, pasien harus diinformasikan tentang risiko infeksi | <i>Follow up</i> untuk ISK |

Keterangan:

Refluks derajat I-III : merupakan refluks derajat ringan

Refluks derajat IV-V : merupakan refluks derajat berat

## Rekomendasi

| Rekomendasi   | Tingkat Kekuatan |
|---|------------------|
| Informasikan orang tua pasien dengan VUR bahwa saudara kandung dan keturunannya berkemungkinan tinggi memiliki VUR.   | Kuat             |
| Gunakan USG ginjal untuk skrining saudara kandung.  | Kuat             |
| Gunakan VCUG jika ada bukti jaringan parut di renal dari USG ginjal atau riwayat ISK.   | Lemah            |
| Tidak perlu skrining anak yang sudah <i>toilet training</i> karena tidak bernilai untuk skrining VUR.   | Lemah            |
| Tangani pasien yang terdiagnosis dalam 1 tahun pertama kehidupannya dengan CAP, terlepas dari tingkatan refluks atau keberadaan jaringan parut ginjal.  | Lemah            |
| Segera tawarkan penanganan antibiotik parenteral untuk demam akibat infeksi.  | Kuat             |
| Tawarkan operasi definitif atau tindakan endoskopik pada pasien dengan infeksi yang sering.   | Lemah            |
| Tawarkan operasi terbuka pada pasien dengan refluks derajat tinggi persisten dan tindakan endoskopik untuk refluks derajat rendah.  | Kuat             |
| Tangani semua anak usia 1-5 tahun secara konservatif terlebih dahulu.   | Kuat             |
| Tawarkan perbaikan bedah untuk anak di atas usia 1 tahun dengan refluks derajat tinggi dan parenkim ginjal abnormal.  | Lemah            |
| Tawarkan pengawasan ketat tanpa profilaksis antibiotik untuk anak dengan refluks derajat rendah dan tanpa gejala.   | Kuat             |
| Pasitkan bahwa investigasi diagnostik untuk LUTD telah dilakukan keseluruhan terutama pada anak yang telah melewati fase <i>toilet training</i> . Jika ditemukan LUTD penanganan awal dilakukan untuk disfungsi tersebut.   | Kuat             |
| Tawarkan perbaikan operasi, jika orangtua lebih memilih terapi definitif dibandingkan penanganan konservatif.   | Kuat             |
| Pilih penanganan yang paling sesuai berdasarkan: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Keberadaan jaringan parut ginjal;</li> <li>- Perjalanan klinis;</li> <li>- Derajat refluks;</li> <li>- Fungsi ginjal ipsilateral;</li> <li>- Bilateral;</li> <li>- Fungsi kandung kemih;</li> <li>- Anomali saluran kemih;</li> <li>- Usia dan jenis kelamin;</li> <li>- Kepatuhan;</li> <li>- Preferensi orang tua.</li> </ul> | Lemah            |
| Pada pasien berisiko tinggi dengan kerusakan ginjal, diperlukan pendekatan yang lebih agresif dan multidisiplin.  | Kuat             |

## Referensi

1. Fanos V, Cataldi L. Antibiotics or surgery for vesicoureteric reflux in children. *Lancet*. 2004;364:1720–2
2. Sargent MA. What is the normal prevalence of vesicoureteral reflux? *Pediatr Radiol*. 2000;30:587–93
3. Hannula A, Venhola M, Renko M, et al. Vesicoureteral reflux in children with suspected and proven urinary tract infection. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:1463–9.
4. Menezes M, Puri P. Familial vesicoureteral reflux—is screening beneficial? *J Urol*. 2009;182(Suppl 4):1673–7.
5. Alsaywid BS, Saleh H, Deshpande A, et al. High grade primary vesicoureteral reflux in boys: long-term results of a prospective cohort study. *J Urol*. 2010;184:1598–603.
6. Noe HN. The long-term results of prospective sibling reflux screening. *J Urol*. 1992;148:1739–42
7. Estrada, C.R., Jr., et al. Nomograms for predicting annual resolution rate of primary vesicoureteral reflux: results from 2,462 children. *J Urol*. 2009. 182: 1535.
8. Estrada Jr CR, Passerotti CC, Graham DA, et al. Nomograms for predicting annual resolution rate of primary vesicoureteral reflux: results from 2,462 children. *J Urol*. 2009;182:1535–41
9. Blumenthal I. Vesicoureteric reflux and urinary tract infection in children. *Postgrad Med J*. 2006;82:31–5
10. Hunziker M, Colhoun E, Puri P. Prevalence and predictors of renal functional abnormalities of high grade vesicoureteral reflux. *J Urol*. 2013; 190: 1490–4
11. Darlow JM, Dobson MG, Darlay R et al. A new genome scan for primary nonsyndromic vesicoureteric reflux emphasizes high heterogeneity and shows linkage and association with various gene already implicated in urinary tract development. *Mol Genet Genomic Med*. 2014; 2: 7–29
12. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS Jr et al. Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel summary report: clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal hydronephrosis. *J Urol*. 2010; 184: 1145–51
13. Hunziker M, Colhoun E, Puri P. Renal cortical abnormalities in siblings of index patients with vesicoureteral reflux. *Pediatrics*. 2014; 133: e933–7.
14. Miyakita H, Hayashi Y, Mitsui T, et al. Guidelines for the medical management of pediatric vesicoureteral reflux. *Int J Urol*. 2020;27(6):480-490.
15. Peters CA, Skoog SJ, Arant BS Jr, et al. Summary of the AUA guideline on management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol*. 2010; 184: 1134–44
16. Lackgren G, Skoldenberg E, Stenberg A. Endoscopic treatment with stabilized nonanimal hyaluronic acid/dextranomer gel is effective in vesicoureteral reflux associated with bladder dysfunction. *J Urol*. 2007; 177: 1124–9
17. Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. *J Urol*. 1998; 160: 1019–22
18. Glassberg KI, Combs AJ, Horowitz M. Nonneurogenic voiding disorders in children and adolescents: clinical and videourodynamic findings in 4 specific conditions. *J Urol*. 2010; 184: 2123–7
19. Medical versus surgical treatment of primary vesicoureteral reflux: report of the International Reflux Study Committee. *Pediatrics*. 1981. 67: 392.
20. Mahyar A, Ayazi P, Tarlan S, et al. When is the best time for voiding cystourethrogram in urinary tract infection of children. *Acta Medica Iranica*. 2012;50(7):468-72.

21. C. Radmayr (Chair), G. Bogaert HSD, J.M. Nijman (Vice-chair), M.S. Silay, R. Stein ST, Guidelines Associates: L.A. 't Hoen, J. Quaedackers NB. EAU Guidelines on Paediatric Urology. 2020;(October 2019):65, 68.
22. Elder JS, Peters CA, Arant Jr BS, et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol.* 1997;157:1846–51
23. Colen J, Docimo SG, Stanitski K, et al. Dysfunctional elimination syndrome is a negative predictor for vesicoureteral reflux. *J Pediatr Urol.* 2006;2:312–5
24. Dias CS, Silva JM, Diniz JS, et al. Risk factors for recurrent urinary tract infections in a cohort of patients with primary vesicoureteral reflux. *Pediatr Infect Dis J.* 2010;29:139–44.
25. Craig JC, Simpson JM, Williams GJ, et al. Prevention of Recurrent Urinary Tract Infection in Children with Vesicoureteric Reflux and Normal Renal Tracts (PRIVENT) investigators. Antibiotic prophylaxis and recurrent urinary tract infection in children. *N Engl J Med.* 2009 29;361:1748–59
26. Moriya K, Mitsui T, Kitta T, et al. Early discontinuation of antibiotic prophylaxis in patients with persistent primary vesicoureteral reflux initially detected during infancy: Outcome analysis and risk factors for febrile urinary tract infection. *J Urol.* 2015; 193: 637–42
27. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, et al. The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr. Urol.* 2010; 6: 212–631
28. Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, et al. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol.* 2006; 175: 716–22
29. Okawada, M., et al. Incidence of ureterovesical obstruction and Cohen antireflux surgery after Deflux(R) treatment for vesicoureteric reflux. *J Pediatr Surg.* 2018. 53: 310.
29. Hayashi Y, Mizuno K, Kurokawa S, et al. Extravesical robot-assisted laparoscopic ureteral reimplantation for vesicoureteral reflux: initial experience in Japan with the ureteral advancement technique. *Int J Urol.* 2014; 21: 1016–21
30. Weiss DA, Shukla AR. The robotic-assisted ureteral reimplantation: the evolution to a new standard. *Urol Clin North Am.* 2015; 42: 99–109

## BAB 5

### BATU SALURAN KEMIH

Dr. dr. Besut Daryanto, Sp.B, Sp.U(K)

dr.Pradana Nurhadi Sp.U(K)

#### Definisi dan Klasifikasi

Pembentukan batu saluran kemih merupakan hasil dari proses kompleks yang melibatkan faktor metabolis, anatomis, dan infeksi.

#### 1. Batu kalsium

Batu kalsium tersusun dari kalsium oksalat atau kalsium fosfat. Supersaturasi kalsium (hiperkalsiuria) dan oksalat (hiperoksaluria) atau berkurangnya konsentrasi inhibitor, seperti sitrat (hipositraturia) atau magnesium (hipomagnesia) berperan besar dalam pembentukan batu kalsium oksalat. Batu multipel terbukti berkaitan dengan kondisi supersaturasi kalsium oksalat yang tinggi.<sup>12</sup>

- **Hiperkalsiuria:** Didefinisikan sebagai ekskresi kalsium di urine  $> 4$  mg/kg/hari (0,1 mmol/kg/hari) pada anak dengan berat  $< 60$  kg. Pada bayi  $< 3$  bulan, 5 mg/kg/hari (0,125 mmol/kg/hari) dianggap sebagai batas atas untuk ekskresi kalsium normal.<sup>13</sup>

Hiperkalsiuria dapat diklasifikasikan sebagai idiopatik atau sekunder. Hiperkalsiuria idiopatik didiagnosis jika pemeriksaan klinis, laboratorium, dan radiografi tidak dapat menentukan penyebab yang mendasari terjadinya hiperkalsemia. Kalsium urine meningkat pada pasien dengan asupan natrium klorida tinggi. Hiperkalsiuria sekunder terjadi bila penyebab pembentukan kalsium urine berlebih diketahui dengan jelas. Pada kondisi hiperkalsiuria sekunder, kadar kalsium serum yang tinggi dapat disebabkan oleh peningkatan resorpsi tulang (hiperparatiroidisme, hipertiroidisme, kurangnya mobilisasi, asidosis, penyakit metastasis) atau hiperabsorpsi gastrointestinal (hipervitaminosis D).<sup>14</sup>

Tes skrining hiperkalsiuria dilakukan dengan cara membandingkan rasio kalsium urine dengan kreatinin. Rasio kalsium-kreatinin yang normal pada anak-anak  $< 0,2$ . Jika rasio yang dihitung  $> 0,2$ , diperlukan pengulangan tes. Neonatus dan bayi memiliki ekskresi kalsium yang lebih tinggi dan ekskresi kreatinin yang lebih rendah daripada anak-anak yang usianya lebih tua.<sup>13-14</sup> Jika rasio pada tes kedua normal, maka

tidak diperlukan pengujian tambahan untuk hiperkalsiuria. Namun, jika rasionya tetap tinggi, maka dilakukan pemeriksaan urine tampung 24 jam dan dilakukan perhitungan dari ekskresi kalsium.

Tes ekskresi kalsium 24 jam merupakan kriteria standar untuk diagnosis hiperkalsiuria. Jika ekskresi kalsium  $> 4$  mg/kg/hari (0,1 mmol/kg/hari), diagnosis hiperkalsiuria terkonfirmasi dan evaluasi lebih lanjut diperlukan: kadar bikarbonat serum, kreatinin, alkali fosfatase, kalsium, fosfor, magnesium, pH, dan kadar paratiroid. Urine yang baru dikeluarkan juga harus diukur pH nya.<sup>15-16</sup> Selain kalsium, analisis urine 24 jam juga harus mencakup fosfor, natrium, magnesium, asam urat, sitrat dan oksalat.

Tatalaksana awal dengan meningkatkan asupan cairan dan produksi urine. Modifikasi diet menjadi bagian wajib dari efektivitas terapi. Anak tersebut harus dirujuk ke ahli gizi untuk menilai secara akurat asupan harian kalsium, protein hewani, dan natrium. Pembatasan asupan natrium dianjurkan serta mempertahankan asupan kalsium yang konsisten sesuai kebutuhan harian anak.<sup>17</sup> Uji coba diet rendah kalsium dapat dilakukan untuk menentukan apakah asupan kalsium eksogen dan/atau hiperabsorpsi kalsium berkontribusi pada kadar kalsium urine yang tinggi. Rekomendasi untuk membatasi asupan kalsium di bawah kebutuhan harian anak harus dihindari. Selain itu, asupan kalsium yang rendah merupakan faktor risiko pembentukan batu.<sup>18</sup>

Hidroklorotiazid dan diuretik tipe tiazid lainnya dapat digunakan untuk mengobati hiperkalsiuria idiopatik, terutama dengan kebocoran kalsium ginjal, dengan dosis awal 0,5-1 mg/kg/hari.<sup>19-22</sup> Penggunaan jangka panjang dari diuretik tipe tiazid, penurunan efek hipokalsiurik dapat terlihat setelah bulan ketiga dan dapat menyebabkan hipokalemia, hipositraturia, hiperurisemia, dan hipomagnesia. Oleh karena itu, kontrol kadar darah dan serum harus dilakukan dengan interval yang teratur. Terapi sitrat berguna jika kadar sitrat rendah atau jika hiperkalsiuria tetap ada, meskipun telah diberikan terapi lainnya.<sup>19-23</sup>

- **Hiperoksaluria:** Hanya 10-15% oksalat berasal dari makanan. Rata-rata anak mengekskresikan  $< 50$  mg (0,57 mmol)/1,73 m<sup>2</sup>/hari,<sup>23-25</sup> sedangkan bayi mengekskresikan empat kali lipat lebih banyak. Hiperoksaluria dapat terjadi akibat peningkatan asupan makanan, hiperabsorpsi hormon (seperti pada *short bowel syndrome*) atau gangguan metabolisme bawaan.



Pada hiperoksaluria primer, terjadi defisiensi dari salah satu enzim hati di antara 2 enzim yang berperan dalam metabolisme oksalat. Dengan peningkatan pengendapan kalsium oksalat di ginjal, dapat terjadi gagal ginjal yang menyebabkan pengendapan kalsium oksalat di jaringan lain (oksalosis). Diagnosis ditegakkan berdasarkan temuan laboratorium hiperoksaluria berat dan adanya gejala klinis. Diagnosis definitif memerlukan biopsi hati untuk menguji aktivitas enzim.

Bentuk lain dari hiperoksaluria, mungkin disebabkan oleh hiperabsorpsi oksalat dalam *inflammatory bowel syndrome*, pankreatitis dan *short bowel syndrome*. Padahal, mayoritas anak sudah mengalami hiperoksaluria 'ringan' (idiopatik), dengan sedikit peningkatan kadar oksalat urine pada kasus ini. Terapi hiperoksaluria terdiri dari peningkatan produksi urine, pembatasan asupan oksalat dan kalsium. Piridoksin mungkin berguna dalam menurunkan kadar oksalat urine, terutama pada hiperoksaluria primer. Pemberian garam sitrat dapat meningkatkan inhibisi aktivitas urine.

- **Hipositraturia:** Sitrat merupakan penghambat terjadinya batu saluran kemih. Sitrat bekerja dengan mengikat kalsium dan menghambat secara langsung pertumbuhan dan agregasi kalsium oksalat serta kristal kalsium fosfat. Rendahnya sitrat urine mungkin merupakan penyebab utama penyakit batu kalsium. Pada orang dewasa, hipositraturia adalah ekskresi sitrat dalam urine < 320 mg/hari (1,5 mmol/hari); nilai ini harus disesuaikan untuk anak-anak tergantung pada ukuran tubuhnya.<sup>26-29</sup>

Hipositraturia biasanya terjadi tanpa adanya gejala yang bersamaan atau gangguan metabolik yang diketahui. Hipositraturia juga dapat berhubungan dengan asidosis metabolik, asidosis tubulus distal, atau sindrom diare.

Faktor lingkungan yang menurunkan kadar sitrat urine di antaranya adalah asupan protein yang tinggi dan asupan garam berlebih. Telah banyak laporan yang menekankan signifikansi hipositraturia pada penyakit batu kalsium anak-anak. Kondisi hipositraturia berkisar dari 30% sampai 60% pada anak-anak dengan batu kalsium.<sup>28-30</sup> Rasio kalsium-sitrat urine lebih tinggi pada anak-anak dengan batu kalsium berulang dibandingkan dengan pembentuk batu soliter.

Pemulihan kadar sitrat normal dianjurkan untuk mengurangi terjadinya pembentukan batu, meskipun masih sedikit bukti ilmiah pada anak-anak. Terapi hipositraturia adalah pemberian kalium sitrat dengan dosis awal 1 mEq/kg, diberikan dalam dua dosis terbagi.<sup>19</sup> Efek samping kalium sitrat sangat jarang dan biasanya

berupa keluhan tidak spesifik dari gastrointestinal. Kalium sitrat harus digunakan dengan hati-hati pada kondisi hiperkalemia dan gagal ginjal kronis.

## **2. Batu asam urat**

Batu asam urat merupakan penyebab batu saluran kemih pada 4-8% anak-anak. Asam urat adalah produk akhir metabolisme purine. Hiperurikosuria merupakan penyebab utama pembentukan batu asam urat pada anak-anak. Produksi asam urat urine harian lebih dari 10 mg/kg/hari (0,6 mmol/kg/hari) dianggap sebagai hiperurikosuria.<sup>18</sup>

Pembentukan batu asam urat terutama bergantung pada komposisi keberadaan asam urat. Disosiasi dan kelarutan asam urat akan menurun pada pH < 5,8. Saat pH bersifat basa, kristal asam urat menjadi lebih larut dan risiko pembentukan batu asam urat berkurang.

Pada hiperurikosuria familial atau idiopatik, anak-anak biasanya memiliki tingkat asam urat serum yang normal. Pada anak-anak lain, hal ini dapat disebabkan oleh produksi asam urat yang berlebihan akibat kelainan metabolisme bawaan, gangguan mieloproliferatif atau penyebab kerusakan sel lainnya. Hiperurikosuria juga disebabkan oleh asupan purine dan protein yang tinggi. Meskipun hiperurikosuria merupakan faktor risiko pembentukan batu kalsium oksalat pada orang dewasa, namun tampaknya bukan faktor risiko yang signifikan pada anak-anak.

Batu asam urat adalah batu non-opak. Rontgen *X-rays* tidak cukup untuk menunjukkan batu asam urat, sehingga sonografi ginjal dan CT spiral digunakan untuk diagnosis.

Alkalinisasi urine adalah terapi pilihan dan pencegahan pembentukan batu asam urat. Preparat sitrat berguna sebagai agen alkalinisasi. Mempertahankan pH urine 6-6,5 cukup untuk mencegah pembentukan batu asam urat.<sup>18</sup> Dalam kasus gagalnya terapi konservatif dengan hiperurikosuria dan hiperurisemia yang persisten, penyakit batu berulang atau penyakit mieloproliferatif, maka alopurinol (10 mg/kg) dapat digunakan. Obat ini dapat menyebabkan beberapa efek samping (ruam, diare, eosinofilia) dan harus digunakan dengan hati-hati pada pasien gagal ginjal kronis.

## **3. Batu sistin**

Sistinuria adalah penyebab terbentuknya batu sistin dan menyumbang 2-6% dari batu saluran kemih pada anak-anak. Sistinuria adalah kelainan autosomal resesif inkomplit yang ditandai dengan kegagalan tubulus ginjal untuk mereabsorpsi empat asam amino dasar: sistin, ornitin, lisin, dan arginin.

Dari keempat asam amino tersebut, hanya sistin yang memiliki kelarutan yang buruk dalam urine, sehingga hanya batu sistin yang bisa terbentuk jika terjadi ekskresi berlebihan dalam urine. Kelarutan sistin bergantung pada pH, dengan presipitasi sistin dimulai pada tingkat pH<7.0. Kondisi metabolik lainnya, seperti hiperkalsiuria, hipositraturia dan hiperurikosuria bisa menyertai sistinuria, sehingga menyebabkan pembentukan batu komposisi campuran. Batu sistin tampak semi-radioopak dan mungkin sulit untuk divisualisasikan pada pemeriksaan foto polos. Batu sistin juga memiliki tekstur yang keras dan lebih sulit untuk dihancurkan dengan *extracorporeal shockwave lithotripsy* (ESWL).<sup>32</sup>

Pengobatan medis untuk batu sistin bertujuan untuk mengurangi saturasi sistin dalam urine dan meningkatkan kelarutannya. Terapi awal terdiri dari menjaga produksi urine yang tinggi dan penggunaan agen alkalinisasi, seperti kalium sitrat untuk menjaga pH urine > 7,0 (lebih baik > 7,5). Jika pengobatan ini gagal, maka penggunaan *α-mercaptopropionyl glycine* atau *D-penicillamin* dapat meningkatkan kelarutan sistin, mengurangi kadar sistin dalam urine dan mencegah pembentukan batu. Efek samping obat ini umumnya ringan berupa keluhan gastrointestinal ringan (perubahan rasa dan bau), demam, dan ruam namun juga dapat menimbulkan efek samping berat, seperti depresi sumsum tulang, sindrom nefrotik dan epidermolisis.<sup>33</sup>

#### 4. Batu infeksi (batu *struvite*)

Batu infeksi menyumbang hampir 5% dari batu saluran kemih pada anak-anak, meskipun angka kejadiannya meningkat 10% di usia yang lebih muda<sup>34</sup> dan di daerah non-endemik<sup>11,35</sup>. Bakteri yang mampu menghasilkan enzim urease (*Proteus*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*) bertanggung jawab untuk pembentukan batu tersebut.

Urease mengubah urea menjadi amonia dan bikarbonat, membuat urine menjadi basa dan selanjutnya mengubah bikarbonat menjadi karbonat. Dalam keadaan basa, bentukan trifosfat akhirnya menghasilkan lingkungan jenuh magnesium amonium fosfat dan apatit karbonat yang akan menyebabkan ke pembentukan batu.

Selain eliminasi bakteri, eliminasi batu sangat penting untuk pengobatan, karena batu dapat menjadi sumber infeksi dan menyebabkan pengobatan antibiotik tidak efektif. Harus dilakukan investigasi menyeluruh terkait penyakit bawaan yang menyebabkan stasis dan infeksi. Anomali saluran kemih memengaruhi pembentukan jenis batu tersebut.

## **Epidemiologi, Etiologi dan Patofisiologi**

Penyakit batu saluran kemih pada anak-anak merupakan masalah klinis yang penting dalam praktik urologi anak. Oleh karena secara umum bersifat rekuren, maka segala upaya dilakukan untuk menentukan kelainan metabolisme yang mendasari sehingga dapat diterapi dengan tepat. Penanganan komprehensif sangat diperlukan agar tidak terjadi kekambuhan batu saluran kemih, meskipun pada beberapa keadaan (misalnya oksalosis atau nefrokalsinosis) sering menyebabkan kekambuhan.<sup>1</sup>

Batu kandung kemih banyak terjadi di daerah tertinggal dan umumnya adalah batu amonium urat dan batu asam urat, yang sangat dipengaruhi faktor makanan.<sup>1</sup> Faktor penting lainnya adalah pasien dengan gangguan kandung kemih dengan risiko hingga 15%.<sup>2</sup>

Kejadian dan karakteristik batu menunjukkan variasi geografis yang luas pada anak-anak. Meskipun penyakit batu saluran kemih umumnya dianggap sebagai penyakit yang relatif jarang terjadi, namun ternyata cukup umum terjadi di beberapa bagian dunia. Batu saluran kemih pada anak menjadi endemik di Turki, Pakistan, dan di beberapa negara Asia Selatan, Afrika dan Amerika Selatan. Namun, studi epidemiologi terbaru juga menunjukkan kejadian batu saluran kemih anak juga meningkat di dunia barat<sup>3-5</sup>, terutama pada anak perempuan, etnis Kaukasia, Afro-Amerika dan anak-anak yang lebih tua.<sup>6</sup> Lebih dari 70% batu pada anak mengandung kalsium oksalat, sedangkan batu infeksi ditemukan lebih sering pada anak-anak yang usianya lebih muda.<sup>7</sup>

Salah satu studi mengatakan bahwa batu saluran kemih adalah permasalahan yang sering dijumpai pada anak – anak di Sumatera Barat dengan kejadian 8,3 / 100.000 penduduk per tahun. Dari 87 kasus yang diteliti didapatkan usia puncak permulaan adalah 2-4 tahun dan rasio pria dibanding wanita 12:1.<sup>8</sup> Studi lainnya di Makassar terhadap 55 anak menunjukkan rasio pria dibanding wanita 2,125:1 dengan sebagian besar pasien laki-laki terdiagnosis pada dekade pertama kehidupan, sedangkan pasien perempuan terdiagnosis pada dekade dua kehidupan.<sup>36</sup> Mayoritas dari mereka berasal dari keluarga miskin dengan pola makan rendah protein dan fosfat. Komposisi batu terutama ammonium urat. Pasien dengan urine steril menunjukkan tingkat amonia urine yang lebih tinggi secara signifikan daripada kontrol, dan hanya sekitar 50% urine pasien yang terinfeksi.<sup>9</sup>

Studi lain di Malang, Jawa Timur melaporkan insiden dari batu saluran kemih pada anak adalah 1,1 per 1000 pasien anak per tahun dan sekitar 2,2% dari seluruh kasus batu saluran kemih. Batu saluran kemih bagian bawah merupakan lokasi tersering dari batu salurah kemih pada anak (71,1%).<sup>10</sup> Studi lain di Riau yang menganalisa 88 anak dengan batu saluran kemih

meyatakan bahwa gejala paling sering adalah nyeri pinggang (11,4%), diikuti dengan disuria (5,7%), dan hematuri (5,4%).<sup>11</sup>

Selain itu, studi kohort retrospektif yang dilakukan di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jakarta mendapatkan pada periode Januari 2018 – Agustus 2015, terdapat 36 pasien BSK pada anak yang menjalani tindakan *extracorporeal shock wave lithotripsy* (ESWL). Dengan usia pasien rata-rata  $13.7 \pm 4.3$  tahun, tinggi badan  $148 \pm 16,0$  cm dan indeks massa tubuh (IMT)  $20,0 \pm 3$  kg/m<sup>2</sup>.<sup>37</sup>

## **Diagnosis**

Manifestasi klinis bergantung pada usia. Gejala seperti nyeri pinggang dan hematuria lebih umum terjadi pada anak-anak yang usianya lebih tua. Gejala nonspesifik (misalnya cengeng, muntah) sering terjadi pada usia anak yang sangat muda. Hematuria makroskopis dengan atau tanpa nyeri, lebih jarang terjadi pada anak-anak, sedangkan hematuria mikroskopis mungkin menjadi satu-satunya indikator dan lebih sering terjadi pada anak-anak. Dalam beberapa kasus, ISK mungkin satu-satunya temuan yang mengarah ke pencitraan radiologis di mana batu dapat diidentifikasi.<sup>38-39</sup>

### **1. Pencitraan**

Umumnya USG digunakan sebagai pendekatan pertama. Ultrasonografi ginjal sangat efektif untuk mengidentifikasi batu di ginjal. Banyak batu radioopak dapat diidentifikasi dengan pemeriksaan foto polos. Tes yang paling sensitif untuk mengidentifikasi batu di sistem saluran kemih (terutama untuk batu ureter) adalah CT heliks non-kontras. Pemeriksaan ini aman dan cepat, dengan sensitivitas 97% dan spesifisitas 96%.<sup>40-42</sup> Meskipun memiliki akurasi diagnostik yang tinggi, potensi bahaya radiasi membuat penggunaannya dilakukan bila pemeriksaan USG dan/atau foto polos non-informatif. Penggunaan dosis rendah telah dikembangkan dengan tujuan mengurangi dosis radiasi dengan tetap menjaga kualitas gambar yang memadai.<sup>43</sup> Pielografi intravena jarang digunakan pada anak-anak, tetapi mungkin diperlukan untuk menggambarkan anatomi system pelvikalises sebelum operasi perkutan atau operasi terbuka.

### **2. Evaluasi Metabolis**

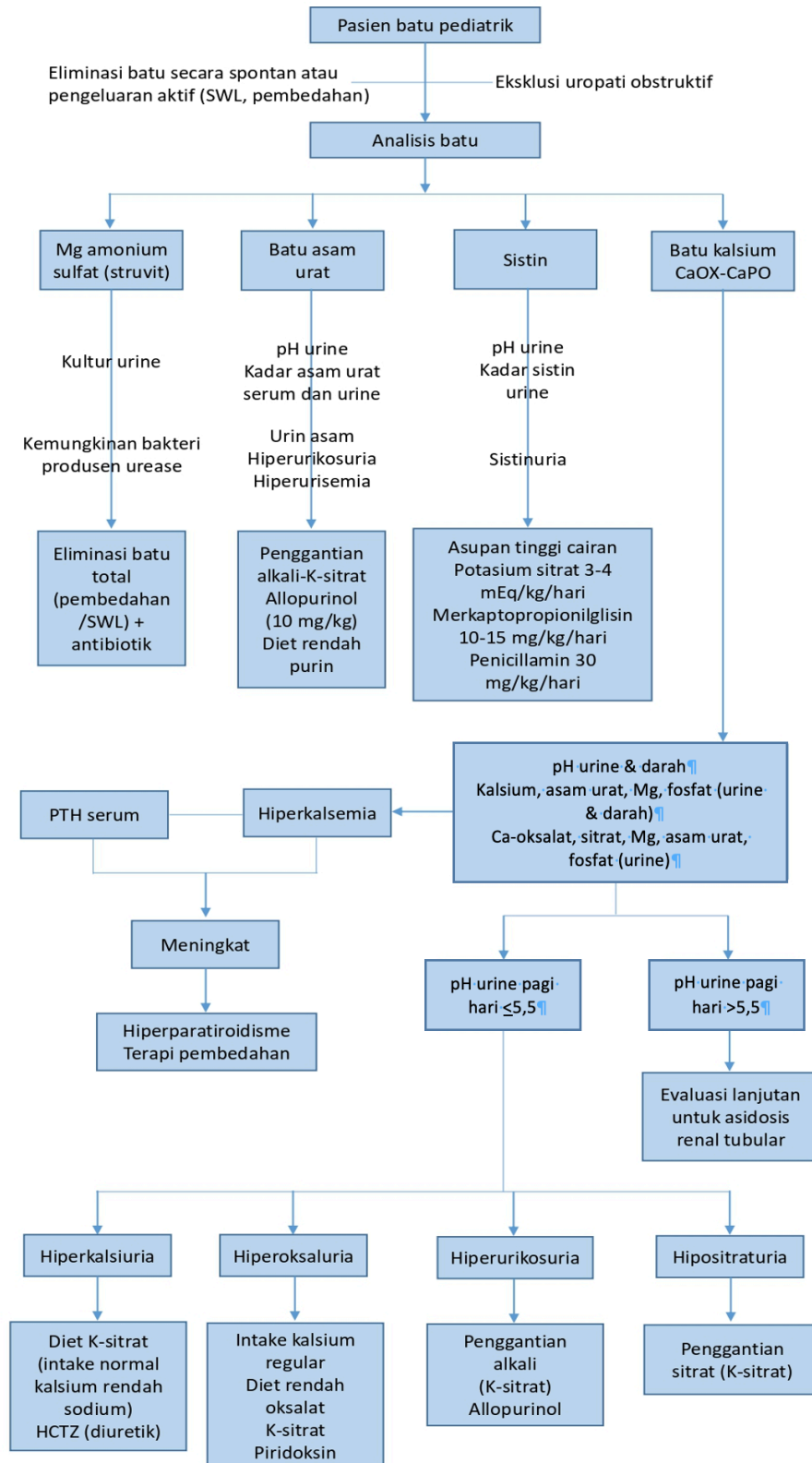
Karena tingginya angka kejadian faktor predisposisi batu saluran kemih pada anak-anak dan tingkat rekurensi batu yang tinggi, setiap anak dengan batu saluran kemih harus dilakukan evaluasi metabolik lengkap.<sup>1,33,44,45</sup> Evaluasi metabolisme urine (kalsium 24

jam, sitrat, dan oksalat dan produksi urine yang rendah) mampu mendeteksi sebagian besar kelainan metabolik yang signifikan secara klinis.<sup>46</sup> Namun pemeriksaan urine sebagian besar tidak memadai dan perlu pengulangan.<sup>46-47</sup>

Evaluasi metabolik meliputi:

- Riwayat keluarga dan pasien tentang kelainan metabolisme dan kebiasaan makan;
- Analisis komposisi batu (setelah analisis batu, evaluasi metabolik dapat dimodifikasi sesuai untuk jenis batu tertentu);
- Elektrolit, darah / urea / nitrogen (BUN), kreatinin, kalsium, fosfor, alkali fosfatase, asam urat, protein total, karbonat, albumin, dan hormon paratiroid (jika terdapat hiperkalsemia);
- Urinalisis dan kultur, termasuk rasio kalsium terhadap kreatinin;
- Tes urine, termasuk pengambilan urine 24 jam untuk pemeriksaan kalsium, fosfor, magnesium, oksalat, asam urat sitrat, protein, dan klirens kreatinin;
- Analisis sistin 24 jam jika curiga sistinuria (uji natrium nitroprusida positif, batu sistin, kristal heksagonal sistin dalam urine).

Algoritma investigasi metabolis dan perencanaan perawatan medis yang sesuai pada penyakit batu kemih pada anak-anak bisa dilihat pada Gambar 5.1.



Gambar 5.1. Algoritma investigasi metabolik dan rencana perawatan medis

## Terapi

Asupan cairan yang cukup dan membatasi konsumsi garam direkomendasikan selain perawatan medis khusus pada kelainan metabolis. Dengan kemajuan teknologi, tata laksana batu telah berubah dari pendekatan bedah terbuka menjadi teknik endoskopi. Pilihan terapi tergantung pada jumlah, ukuran, lokasi, komposisi batu dan anatomi saluran kemih.<sup>45,48,49</sup> Tata laksana ekspektatif pada anak-anak dengan batu ukuran kecil dan asimtomatik (<4-5 mm) dengan kemungkinan ekspulsi spontan. Tidak ada konsensus tentang ukuran batu untuk berbagai usia yang memenuhi syarat untuk ekspulsi spontan dan durasi untuk tindak lanjut konservatif. Literatur pada pasien dewasa mengungkapkan manfaat terapi ekspulsif medikamentosa (MET) menggunakan  $\alpha$ -blocker. Namun, pengalaman pada anak-anak yang terbatas menunjukkan hasil yang berbeda<sup>50</sup>, sebuah meta-analisis dari tiga studi acak dan dua studi retrospektif menunjukkan pengobatan dengan MET meningkatkan kemungkinan keluarnya batu ureter secara spontan dan tingkat efek samping yang rendah.<sup>51</sup> Saat ini, kebanyakan penyakit batu saluran kemih anak-anak dapat diterapi menggunakan ESWL. Tindakan endoskopi dapat dilakukan untuk batu ureter dan kandung kemih. Pengambilan batu secara perkutan juga diindikasikan untuk batu ginjal pada anak-anak. Hanya sebagian kecil anak-anak membutuhkan operasi terbuka tetapi prinsip dari semua tindakan yaitu untuk menghilangkan batu secara keseluruhan, karena keluarnya fragmen residual pasca operasi secara spontan hanya pada 20-25% kasus.<sup>52-53</sup> Uropati obstruktif bawaan harus dikelola bersama dengan terapi pengangkatan batu untuk mencegah kekambuhan.

### 1. *Extracorporeal Shockwave Lithotripsy*

Banyak laporan mengkonfirmasi bahwa ESWL dapat dilakukan pada anak-anak tanpa terjadinya morbiditas jangka panjang pada ginjal.<sup>56-63</sup>

Jumlah rata-rata gelombang kejut untuk setiap tindakan kira-kira 1.800 dan 2.000 (hingga 4.000 jika perlu) dan pengaturan daya rata-rata bervariasi antara 14 kV – 21 kV. Penggunaan USG dan fluoroskopi digital secara signifikan mengurangi paparan radiasi dan telah terbukti bahwa anak-anak terpapar dosis radiasi yang signifikan lebih rendah dibandingkan dengan orang dewasa.<sup>48,62,63</sup> Kekhawatiran tentang anestesi tidak lagi menjadi masalah karena kemajuan teknik dan pengobatan, bahkan pada kelompok usia bayi. Tipe anestesi umum sebaiknya digunakan untuk anak di bawah usia 10 tahun, sedangkan sedasi intravena atau analgesia adalah pilihan untuk anak yang lebih besar dan kooperatif.<sup>63</sup>

Angka *stone clearance* dipengaruhi secara signifikan oleh berbagai faktor. Angka *stone clearance* untuk <1 cm, 1-2 cm, > 2 cm, dan secara keseluruhan dilaporkan masing-masing



sekitar 90%, 80%, 60% dan 80%. Dengan peningkatan ukuran batu, kemungkinan terapi tambahan juga diperlukan.<sup>48,62,63, 65-69</sup> Penelitian oleh Satjakoesoemah et al mendapatkan bahwa angka *3-month stone-free rate* memiliki asosiasi yang signifikan dengan ukuran batu ( $p < 0.001$ ) dan *stone burden* ( $p = 0.001$ ).<sup>39</sup>

Lokasi batu telah digambarkan sebagai faktor yang signifikan memengaruhi tingkat keberhasilan dalam beberapa studi. Batu di pelvis ginjal dan ureter proksimal dapat diterapi ESWL dengan baik. Untuk lokasi ini, tingkat angka *stone clearance* hampir 90%. Namun, ESWL ternyata kurang efektif untuk batu kaliks; terutama batu kaliks bawah. Beberapa penelitian melaporkan angka *stone clearance* untuk batu kaliks inferior bervariasi antara 50% dan 62%.<sup>70-72</sup> Lokasi batu pada ureter memiliki tingkat *3-month stone-free rate* yang lebih tinggi dibandingkan batu pada ginjal (93.8% vs 47.8%,  $p = 0.003$ ).<sup>37</sup>

Teknik ESWL juga dapat digunakan untuk batu ureter. Tingkat keberhasilan ESWL lebih rendah untuk batu ureter distal. Terdapat masalah teknis dengan lokasi dan fokus batu ureter pada anak-anak.<sup>71-73</sup>

Jenis mesin yang digunakan memengaruhi tingkat keberhasilan dan komplikasi secara signifikan. Mesin generasi pertama dapat mengirimkan lebih banyak energi ke zona fokus yang lebih besar, menghasilkan tingkat fragmentasi yang lebih tinggi dalam satu terapi. Namun, anestesi umum biasanya diperlukan karena ketidaknyamanan terkait dengan mesin generasi pertama. Mesin generasi selanjutnya memiliki zona fokus yang lebih kecil, menghantarkan sedikit energi, dan memiliki risiko trauma pulmonal yang lebih rendah, namun perawatan tambahan mungkin diperlukan. Tingkat keberhasilan lebih tinggi pada anak-anak yang berusia lebih muda.<sup>67</sup>

Meskipun pemasangan stent tidak memengaruhi *stone clearance*, tingkat komplikasi secara keseluruhan lebih tinggi dan durasi di rumah sakit lebih lama pada pasien yang tidak dipasang stent.<sup>65-69</sup> Stenting sangat penting pada salah satu ginjal yang diterapi ESWL. Anak-anak dengan batu yang besar berisiko tinggi membentuk *steinstrasse* dan obstruksi saluran kemih, sehingga harus diikuti lebih ketat terhadap risiko obstruksi saluran kemih yang berkepanjangan setelah ESWL. Pemasangan stent atau nefrostomi pasca-ESWL mungkin diperlukan pada obstruksi berkepanjangan.<sup>33,65</sup>

*Hounsfield Unit* (HU) pada tomografi non-kontras terbukti merupakan faktor prediksi untuk keberhasilan pada anak-anak dan ESWL ditemukan lebih berhasil pada batu dengan HU  $< 600$ <sup>54</sup> dan 1.000.<sup>75</sup> Dua studi nomogram mengungkapkan jenis kelamin laki-laki, usia lebih muda, ukuran batu yang lebih kecil, batu soliter, lokasi batu bukan di kaliks bawah dan tidak ada riwayat intervensi sebelumnya adalah faktor yang lebih baik untuk pembersihan batu

dengan ESWL pada anak-anak.<sup>76,77</sup> Sebuah studi komparasi baru-baru ini melaporkan bahwa kedua nomogram adalah prediktor independen dari angka *stone clearance* setelah ESWL pada pasien anak.<sup>78</sup> Namun, penemuan instrumen endoskopi tampaknya mengurangi popularitas ESWL. Keuntungan dari ESWL adalah memiliki risiko komplikasi yang lebih rendah dibandingkan dengan operasi endoskopi dan selain itu penelitian yang membandingkan ESWL dan RIRS menunjukkan bahwa selain memiliki tingkat *stone clearance* yang serupa, ESWL juga lebih efisien, memiliki lama rawat yang lebih pendek<sup>79,80</sup>, dengan keluhan nyeri pasca operasi yang lebih rendah.<sup>81</sup> Komplikasi yang timbul dari ESWL pada anak-anak biasanya sembuh sendiri dan bersifat sementara. Yang paling umum adalah:

- kolik ginjal;
- hidronefrosis;
- ekimosis kulit;
- ISK;
- pembentukan *steinstrasse*;
- sepsis;
- hemoptisis (jarang terjadi).

Pada anak-anak dengan kultur urine pra-operasi yang steril, antibiotik profilaksis untuk menurunkan komplikasi infeksi tidak disarankan<sup>81</sup>. Namun, segala upaya harus dilakukan untuk mensterilkan urine sebelum melakukan ESWL, ureteroskopi (URS), atau nefrolitotomi perkutan (PCNL).

Karena ukuran *probe* yang lebih kecil, energi laser lebih mudah digunakan pada instrumen yang lebih kecil dan lebih berguna untuk kasus anak.<sup>82-91</sup>

## 2. Nefrolitotomi perkutan (PCNL)

Terapi ESWL adalah pilihan pertama untuk mengobati sebagian besar batu ginjal pada anak. Namun, operasi ginjal perkutan harus digunakan untuk batu yang lebih besar dan kompleks. Evaluasi pra-operasi, indikasi, dan teknik pembedahan serupa pada anak-anak dan orang dewasa. Dalam kebanyakan kasus, PCNL digunakan sebagai monoterapi, tetapi juga digunakan sebagai prosedur tambahan untuk terapi lain.

Penggunaan instrumen berukuran dewasa, jumlah pungsi multipel dan ukuran *probe*, tampaknya meningkatkan perdarahan yang terjadi. Namun dengan berkembangnya instrumen dengan kaliber kecil memungkinkan PCNL dapat dilakukan pada anak-anak. Pada anak-anak (terutama anak yang lebih kecil), PCNL memiliki beberapa kelebihan, antara lain sayatan kulit lebih kecil, satu tahap proses dilatasi dan penempatan *probe, working access* yang baik untuk instrumen pediatrik, panjang bervariasi, dan biaya lebih rendah.<sup>81-83</sup>

Sebagai terapi tunggal, PCNL sangat efektif dan aman. Angka *stone clearance* yang dilaporkan di literatur terbaru berkisar antara 86,9% - 98,5% setelah satu tahap operasi. Angka ini meningkat dengan tambahan tindakan, seperti PCNL tahap kedua, ESWL dan URS. Bahkan dalam kasus batu staghorn, angka *stone clearance* adalah 89% pada satu tahap PCNL.<sup>85,94-98</sup>

Komplikasi PCNL yang paling sering dilaporkan pada anak-anak adalah perdarahan, demam pasca operasi atau infeksi, dan urinoma yang persisten. Perdarahan yang membutuhkan transfusi dilaporkan < 10%<sup>99-104</sup> terkait erat dengan ukuran batu, waktu operasi, ukuran *sheath* dan jumlah pungsi.<sup>103,105,106</sup> Dalam studi terbaru, komplikasi infeksi pasca operasi, seperti demam dengan atau tanpa ISK dilaporkan kurang dari 15%<sup>99,100,102-104,107</sup> dan demam tidak selalu berhubungan dengan infeksi. Dengan ketersediaan instrumen berukuran lebih kecil, *miniperc* PCNL dengan ukuran 13F atau 14F<sup>93,109,109</sup> serta ultramini-PCNL (UMP) dengan ukuran 12F<sup>110</sup> dapat menurunkan angka transfusi.<sup>98</sup> Mini- dan supermini-PCNL (SMP) terbukti memiliki efektivitas yang lebih tinggi dengan tingkat komplikasi yang dapat diterima dan aman sebagai alternatif untuk ESWL oleh beberapa penulis.<sup>110-112</sup> Supermini-PCNL terbukti menguntungkan dibandingkan mini-PCNL pada kejadian komplikasi dengan angka *stone clearance* yang serupa.<sup>113,114</sup>

Saat ini PCNL telah dikembangkan lebih lanjut dengan teknik '*micro-perc*' menggunakan 4,85F '*all-seeing needle*'. Teknik ini masih eksperimental dan memungkinkan batu untuk difragmentasi oleh laser in situ dan diharapkan keluar secara spontan.<sup>115</sup> Sebuah penelitian melaporkan *microperc* memberikan angka *stone clearance* yang setara dengan tingkat komplikasi yang serupa dan terapi tambahan yang lebih sedikit dibandingkan dengan ESWL pada batu ginjal anak<sup>116</sup>. Untuk batu 10-20 mm, micro-PCNL terbukti memiliki hasil

yang sebanding, dengan perdarahan yang lebih sedikit, dibandingkan dengan mini-PCNL<sup>117</sup> dan hasil serupa dengan sesi anestesi yang lebih sedikit dibandingkan dengan RIRS.<sup>118</sup> Dari berbagai pengalaman pada kasus dewasa, pendekatan baru mulai diterapkan pada anak-anak, termasuk *tubeless* PCNL. Teknik ini telah digunakan dalam pembedahan tanpa komplikasi untuk batu berukuran <2 cm, dengan pasien yang dipasang kateter ataupun DJ-stent<sup>107</sup> atau total *tubeless*.<sup>119</sup> Penggunaan USG untuk akses PCNL saat ini sedang populer<sup>120,121</sup> dan pendekatan supine<sup>122</sup> juga dapat dilakukan pada anak-anak.

Rata-rata waktu perawatan di rumah sakit pasca operasi anak-anak serupa dengan orang dewasa. Dilaporkan selama tiga sampai empat hari pada seluruh literatur yang diterbitkan, dan jauh lebih pendek daripada operasi terbuka. Minimal invasif dari teknik ini menjadikannya alternatif yang menjanjikan terhadap operasi terbuka untuk mengobati batu ginjal pada anak-anak.<sup>99,101,102,105-107,109,110,115-117,119,122,133</sup>

### 3. Ureterorenoskopi (URS)

Meningkatnya ketersediaan peralatan endourologi dengan ukuran yang lebih kecil memungkinkan terapi batu ureter pada anak-anak dengan menggunakan endoskopi.

Teknik yang digunakan pada anak-anak mirip dengan yang digunakan pada orang dewasa. Sangat disarankan penggunaan *guide wire* dan dilakukan dengan menggunakan penglihatan langsung. Penggunaan balon dilator pada persimpangan ureterovesika masih kontroversi. Secara umum, dilatasi ureter lebih jarang dilakukan dan hanya pada kasus tertentu. Ada kecenderungan lebih banyak menggunakan hidrodilasi karena sifatnya yang sama efektifnya.<sup>127-129</sup>

Teknik litotripsi yang beragam, termasuk litotripsi ultrasonik, pneumatik dan laser, semuanya telah terbukti aman dan efektif. Karena ukuran *probe* yang lebih kecil, energi laser lebih mudah digunakan dengan ukuran instrumen yang lebih kecil dan lebih bermanfaat untuk kasus anak.<sup>84-93</sup>

Penelitian yang melaporkan penggunaan endoskopi untuk batu ureter pada anak-anak menunjukkan bahwa tidak ada risiko striktur atau refluks ureter yang signifikan. Risiko hidronefrosis pasca operasi tergantung pada adanya batu impaksi dan cedera ureter selama operasi.<sup>130</sup> Sebuah studi multi-institusional tentang penggunaan ureteroskopi semi-rigid untuk batu ureter pada anak-anak menunjukkan bahwa prosedur ini efektif dengan tingkat keberhasilan dan angka *stone clearance* mencapai 90%. Studi tersebut juga difokuskan pada faktor yang memengaruhi angka komplikasi. Meskipun analisis univariat menunjukkan bahwa waktu operasi, usia pasien, pengalaman operator, pemasangan stent dan ukuran batu

memengaruhi tingkat komplikasi secara signifikan, namun pada analisis multivariat menunjukkan secara signifikan bahwa waktu operasi adalah satu-satunya parameter yang memengaruhi tingkat komplikasi.<sup>131</sup> Untuk batu ureter proksimal, ureteroskopi semi-rigid bukanlah pilihan yang utama karena komplikasi dan tingkat kegagalan yang lebih tinggi.<sup>132</sup>

Sebuah tinjauan pustaka baru-baru ini berisi sejumlah rangkaian kasus tentang terapi intervensi ureterorenoskopi fleksibel pada anak-anak. Batu intrarenal dan ureter dapat diterapi dengan pendekatan ini.<sup>133-138</sup> Namun, terdapat masalah seperti tidak didapatkan akses *retrograde* ke ureter pada beberapa kasus.<sup>134-136</sup> Masalah ini bisa di atasi dengan *stenting* dan membiarkan stent untuk mendilatasi muara ureter secara pasif, dan melakukan prosedur pada sesi berikutnya. Tingkat keberhasilan bervariasi antara 60-100%, dengan tingkat komplikasi yang dapat diterima.<sup>133,135-137,138</sup> Perlunya prosedur tambahan sangat berkaitan dengan ukuran batu.<sup>139</sup> Sebuah studi banding menunjukkan bahwa operasi *retrograde* intra-ginjal (RIRS) memiliki tingkat *stone clearance* yang dapat dibandingkan dengan ESWL setelah tiga bulan, dengan tahap operasi yang lebih sedikit<sup>140</sup>. Namun untuk batu > 2 cm, monoterapi RIRS memiliki angka *stone clearance* yang lebih rendah daripada mini-PCNL, dengan keuntungan yaitu penurunan paparan radiasi, komplikasi yang lebih sedikit, dan masa tinggal di rumah sakit yang lebih singkat.<sup>141</sup> Di sisi lain, untuk batu berukuran antara 10-20 mm, RIRS memiliki tingkat keberhasilan dan komplikasi yang serupa serta masa tinggal di rumah sakit yang lebih pendek dan paparan radiasi yang rendah jika dibandingkan dengan mikro-PCNL.<sup>142</sup> Dua meta-analisis terbaru mengungkapkan bahwa RIRS memiliki waktu operasi dan angka *stone clearance* yang setara dengan angka komplikasi yang lebih rendah<sup>143</sup> sedangkan PCNL memiliki angka *stone clearance* yang lebih tinggi pada batu yang berukuran > 20 mm.<sup>144</sup>

#### 4. Operasi batu terbuka atau laparoskopi

Kebanyakan batu pada anak-anak dapat ditangani dengan ESWL dan teknik endoskopi. Namun, dalam beberapa situasi, operasi terbuka tidak bisa dihindari. Kandidat yang baik untuk operasi batu terbuka termasuk anak-anak yang sangat kecil dengan batu besar dan/atau kelainan bawaan obstruksi pada saluran kemih, yang juga memerlukan koreksi pembedahan. Operasi terbuka juga diperlukan pada anak-anak dengan deformitas tulang yang membatasi posisi untuk prosedur endoskopi.

Pendekatan laparoskopi merupakan alternatif yang baik untuk beberapa kasus atau sebagai upaya terakhir sebelum diputuskan untuk operasi terbuka. Beberapa indikasi dari tindakan ini adalah pasien yang memiliki riwayat prosedur endoskopi yang gagal sebelumnya, anatomi ginjal kompleks (kolon ektopik atau retrorenal), terdapat obstruksi *ureteropelvic junction* (UPJ) atau divertikula kaliks, mega-ureter, atau batu besar yang impaksi. Pembedahan laparoskopi melalui pendekatan konvensional atau *robot-assisted* baik transperitoneal atau retroperitoneal dapat menjadi pilihan. Hanya saja pengalaman dengan teknik ini sangat terbatas dan bukan merupakan modalitas terapi yang rutin dikerjakan<sup>145-147</sup>.

Batu kandung kemih pada anak-anak biasanya dapat dikelola dengan teknik endoskopi. Operasi terbuka mungkin juga digunakan untuk batu kandung kemih yang sangat besar atau untuk batu kandung kemih yang disebabkan oleh kelainan anatomi.

Selain kelebihan dan kekurangan masing-masing modalitas terapi untuk ukuran dan lokasi batunya, perlu dipertimbangkan ketersediaan instrumen dan pengalaman operator sebelum ditentukan tindakan operasi yang akan dilakukan. Rekomendasi untuk tata laksana intervensi diberikan pada Tabel 5.1

Tabel 5.1. Pilihan tatalaksana intervensi

| Lokasi dan ukuran batu | Pilihan terapi utama | Pilihan terapi alternatif                           | Keterangan   |
|------------------------|----------------------|---|--|
| Batu <i>staghorn</i>   | PCNL                 | Pembedahan terbuka/ESWL                             | Akses dan tahap operasi berulang dengan PCNL dapat diperlukan. Kombinasi dengan ESWL dapat bermanfaat. |
| Pelvis < 10 mm         | ESWL                 | RIRS/PCNL/ <i>Microperc</i>                         |  |
| Pelvis 10-20 mm        | ESWL                 | RIRS/PCNL/ <i>Microperc</i> /<br>Pembedahan terbuka | ESWL ulang dapat diperlukan. PCNL memiliki tingkat rekomendasi yang sama.                              |
| Pelvis > 20 mm         | PCNL                 | ESWL/Pembedahan terbuka                             | ESWL ulang dapat diperlukan.   |
| Kaliks bawah           | PCNL                 | ESWL/Pembedahan terbuka                             | ESWL ulang dapat diperlukan.   |
| < 10 mm                | ESWL                 | RIRS/PCNL/ <i>Microperc</i>                         | Variasi anatomis berperan penting terhadap <i>stone clearance</i> setelah ESWL.                        |
| Kaliks bawah           | ESWL                 | RIRS/PCNL/ <i>Microperc</i>                         | Variasi anatomis berperan penting terhadap <i>stone clearance</i> setelah ESWL                         |
| > 10 mm                | PCNL                 | ESWL/ <i>Microperc</i>                              | Variasi anatomis berperan penting untuk <i>stone clearance</i> setelah ESWL                            |
| Batu ureter proksimal  | ESWL                 | PCNL/URS/Pembedahan terbuka                         |  |
| Batu ureter distal     | URS                  | ESWL/Pembedahan terbuka                             | Intervensi tambahan dibutuhkan jika menggunakan ESWL   |

|                    |           |  |   |
|--------------------|-----------|--|---|
| Batu kandung kemih | Endoskopi |  | Operasi terbuka lebih mudah dan lebih singkat pada batu berukuran besar |
|--------------------|-----------|--|---|

### Rangkuman Bukti

| Rangkuman Bukti   | LE |
|---|----|
| Angka kejadian penyakit batu pada anak-anak meningkat   | 2  |
| Terapi pembedahan terkini didasarkan pada modalitas minimal invasif. Operasi terbuka sangat jarang diindikasikan.   | 2a |
| Istilah “sisa batu yang secara klinis tidak signifikan” tidak sesuai pada anak-anak karena sebagian besar akan menimbulkan gejala dan memerlukan intervensi | 2b |

### Rekomendasi

| Rekomendasi  | LE | Tingkat Kekuatan |
|--|----|------------------|
| Penggunaan foto polos dan USG sebagai pilihan pencitraan awal untuk diagnosis dan evaluasi batu.   | 2b | Kuat             |
| Penggunaan CT non-kontras dosis rendah pada kasus dengan diagnosis yang meragukan, khususnya pada batu ureter atau kasus kompleks yang memerlukan pembedahan.  | 2a | Kuat             |
| Melakukan evaluasi metabolis pada seluruh anak dengan penyakit batu saluran kemih. Semua jenis terapi intervensi harus ditunjang dengan terapi medikamentosa untuk menangani kelainan metabolis yang mendasari, bila ditemukan.                | 2a | Kuat             |
| Indikasi pembedahan terbuka pada kasus anak-anak yang sangat kecil dengan batu besar, yang berkaitan dengan kelainan kongenital yang membutuhkan koreksi pembedahan dan/atau dengan deformitas tulang yang membatasi posisi prosedur endoskopi | 2a | Kuat             |



## Referensi

1. Straub M, Strohmaier WL, Berg W, Beck B, Hoppe B, Laube N., et al. Diagnosis and metaphylaxis of stone disease. Consensus concept of the National Working Committee on Stone Disease for the upcoming German Urolithiasis Guideline. *World J Urol*, 2005. 23: 309.
2. Metcalfe PD, Cain MP, Kaefer M, Gilley DA, Meldrum KK, Misseri R., et al. What is the need for additional bladder surgery after bladder augmentation in childhood? *J Urol*, 2006. 176: 1801.
3. Bush NC, Xu L, Brown BJ, Holzer MS, Gingrich A, Schuler B., et al. Hospitalizations for pediatric stone disease in United States, 2002-2007. *J Urol*, 2010. 183:1151.
4. Novak TE, Lakshmanan Y, Trock BJ, Gearhart JP, Matlaga BR. Sex prevalence of pediatric kidney stone disease in the United States: an epidemiologic investigation. *Urology*, 2009. 74: 104.
5. Tasian GE, Ross ME, Song L, Sas DJ, Keren R, Denburg MR., et al. Annual Incidence of Nephrolithiasis among Children and Adults in South Carolina from 1997 to 2012. *Clin J Am Soc Nephrol*, 2016. 11: 488.
6. Sas DJ, Hulsey TC, Shatat IF, Orak JK. Increasing incidence of kidney stones in children evaluated in the emergency department. *J Pediatr*, 2010. 157: 132.
7. Kirejczyk JK, Porowski T, Filonowicz R, Kazberuk A, Stefanowicz M, Wasilewska A., et al. An association between kidney stone composition and urinary metabolic disturbances in children. *J Pediatr Urol*, 2014. 10: 130.
8. Priyono AH, Hadibrata E. Nefrolitiasis Pada Anak Usia Tiga Tahun Di RSUD Dr. Hi. Abdul Moeloek, Lampung: Sebuah Laporan Kasus. *JIMKI: Jurnal Ilmiah Mahasiswa Kedokteran Indonesia*. 2019;7(2):47-53.
9. Wiryanatha AG, Mahartha GR. Batu Buli-buli pada Anak. *Cermin Dunia Kedokteran*. 2019 Apr 1;46(4):280-2.
10. Thalut K, Rizal A, Brockis JG, Bowyer RC, Taylor TA, Wisniewski ZS. The endemic bladder stones of Indonesia---epidemiology and clinical features. *Br J Urol*. 1976;48(7):617-21.
11. I Made Udiyana Indradiputra, Daryanto Besut. Management of pediatric lower urinary tract stones in Saiful Anwar hospital Malang, Indonesia. *Pan African Medical Journal*. 2018;31(1):2.
12. Pearle, M.S., Lotan, Y. 2012. Urinary Lithiasis: Etiology, Epidemiology, and Pathogenesis. In: (Wein., Kavoussi., Novick., Partin., Peters, eds). *Campbell-Walsh Urology 10th ed*. Elsevier Saunders, Philadelphia:1363-1430.
13. Saitz TR, Mongoue-Tchokote S, Sharadin C, Giel DW, Corbett S, Kovacevic L., et al. 24 Hour urine metabolic differences between solitary and multiple stone formers: Results of the Collaboration on Urolithiasis in Pediatrics (CUP) working group. *J Pediatr Urol*, 2017. 13: 506.e1.
14. Kruse K, Kracht U, Kruse U. Reference values for urinary calcium excretion and screening for hypercalciuria in children and adolescents. *Eur J Pediatr*, 1984. 143: 25.
15. Sargent JD, Stukel TA, Kresel J, Klein RZ. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. *J Pediatr*, 1993. 123:
16. Stapleton FB, Noe HN, Jerkins G, Roy S 3rd. Urinary excretion of calcium following an oral calcium loading test in healthy children. *Pediatrics*, 1982. 69: 594.

17. Borghi L, Schianchi T, Meschi T, Guerra A, Allegri F, Maggiore U., et al. Comparison of two diets for the prevention of recurrent stones in idiopathic hypercalciuria. *N Engl J Med*, 2002. 346: 77.
18. Curhan GC, Willett WC, Rimm EB, Stampfer MJ. A prospective study of dietary calcium and other nutrients and the risk of symptomatic kidney stones. *N Engl J Med*, 1993. 328: 833.
19. Bartosh, S.M. Medical management of pediatric stone disease. *Urol Clin North Am*, 2004. 31: 575.
20. Choi JN, Lee JS, Shin JI. Low-dose thiazide diuretics in children with idiopathic renal hypercalciuria. *Acta Paediatr*, 2011.100: e71.
21. Naseri M, Sadeghi R. Role of high-dose hydrochlorothiazide in idiopathic hypercalciuric urolithiasis of childhood. *Iran J Kidney Dis*, 2011. 5: 162.
22. Preminger GM, Pak CY. Eventual attenuation of hypocalciuric response to hydrochlorothiazide in absorptive hypercalciuria. *J Urol*, 1987. 137: 1104.
23. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Bakkaloglu M, Kendi S. Oral potassium citrate treatment for idiopathic hypocitruria in children with calcium urolithiasis. *J Urol*, 2002. 168: 2572.
24. Hoppe B, Jahnen A, Bach D, Hesse A. Urinary calcium oxalate saturation in healthy infants and children. *J Urol*, 1997. 158: 557.
25. Neuhaus TJ, Belzer T, Blau N, Hoppe B, Sidhu H, Leumann E. Urinary oxalate excretion in urolithiasis and nephrocalcinosis. *Arch Dis Child*, 2000. 82: 322.
26. Turudic D, Batinic D, Golubic AT, Lovric M, Milosevic D. Calcium oxalate urolithiasis in children: urinary promoters/inhibitors and role of their ratios. *Eur J Pediatr*, 2016. 175: 1959.
27. Morgenstern BZ, Milliner DS, Murphy ME, Simmons PS, Moyer TP, Wilson DM., et al. Urinary oxalate and glycolate excretion patterns in the first year of life: a longitudinal study. *J Pediatr*, 1993. 123: 248.
28. Defoor W, Asplin J, Jackson E, Jackson C, Reddy P, Sheldon C., et al. Results of a prospective trial to compare normal urine supersaturation in children and adults. *J Urol*, 2005. 174: 1708.
29. Kovacevic L, Wolfe-Christensen C, Edwards L, Sadaps M, Lakshmanan Y. From hypercalciuria to hypocitraturia--a shifting trend in pediatric urolithiasis? *J Urol*, 2012. 188: 1623.
30. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Ozen H, Bakkaloglu M. A study of the etiology of idiopathic calcium urolithiasis in children: hypocitruria is the most important risk factor. *J Urol*, 2000. 164: 162.
31. Celiksoy MH, Yilmaz A, Aydogan G, Kiyak A, Topal E, Sander S. Metabolic disorders in Turkish children with urolithiasis. *Urology*, 2015. 85: 909.
32. DeFoor W, Jackson E, Schulte M, Alam Z, Asplin J. . Calcium-to-Citrate Ratio Distinguishes Solitary and Recurrent Urinary Stone Forming Children. *J Urol*, 2017. 198: 416.
33. Zu'bi F, Sidler M, Harvey E, Lopes RI, Hojjat A, Naoum N., et al. Stone growth patterns and risk for surgery among children presenting with hypercalciuria, hypocitraturia and cystinuria as underlying metabolic causes of urolithiasis. *J Pediatr Urol*, 2017. 13: 357.e1.
34. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Bakkaloglu M. Cystine calculi in children: the results of a metabolic evaluation and response to medical therapy. *J Urol*, 2001. 165: 2328.

35. Gabrielsen JS, Laciak RJ, Frank EL, McFadden M, Bates CS, Oottamasathien S., et al. Pediatric urinary stone composition in the United States. *J Urol*, 2012. 187: 2182.
36. Palinrungi MA. Urinary tract stone in children: diagnosis and management. *Int J Urol*. 2020;27(Suppl. 1):5-165.
37. Satjakoesoemah AI, Alfarissi F, Wahyudi I, Rodjani A, Rasyid N. Factors related to the success rate of pediatric extracorporeal shock wave lithotripsy (ESWL) in Cipto Mangunkusumo Hospital: an 8-year single-center experience. *Afr J Urol*. 2021; 27:92;1-7.
38. Rellum DM, Feitz WF, van Herwaarden AE, Schreuder MF. Pediatric urolithiasis in a non-endemic country: a single center experience from The Netherlands. *J Pediatr Urol*, 2014. 10: 155.
39. Bove P, Kaplan D, Dalrymple N, Rosenfield AT, Verga M, Anderson K., et al. Reexamining the value of hematuria testing in patients with acute flank pain. *J Urol*, 1999. 162: 685.
40. Sternberg K, Greenfield SP, Williot P, Wan J. Pediatric stone disease: an evolving experience. *J Urol*, 2005. 174: 1711.
41. Memarsadeghi M, Heinz-Peer G, Helbich TH, Schaefer-Prokop C, Kramer G, Scharitzer M., et al. Unenhanced multi-detector row CT in patients suspected of having urinary stone disease: effect of section width on diagnosis. *Radiology*, 2005. 235: 530.
42. Oner S, Oto A, Tekgul S, Koroglu M, Hascicek M, Sahin A., et al. Comparison of spiral CT and US in the evaluation of pediatric urolithiasis. *Jbr-btr*, 2004. 87: 219.
43. Strouse PJ, Bates DG, Bloom DA, Goodsitt MM. Non-contrast thin-section helical CT of urinary tract calculi in children. *Pediatr Radiol*, 2002. 32: 326.
44. Kwon JK, Chang IH, Moon YT, Lee JB, Park HJ, Park SB. Usefulness of low-dose nonenhanced computed tomography with iterative reconstruction for evaluation of urolithiasis: diagnostic performance and agreement between the urologist and the radiologist. *Urol*, 2015. 85: 531.
45. Alpay H, Ozen A, Gokce I, Biyikli N. Clinical and metabolic features of urolithiasis and microlithiasis in children. *Pediatr Nephrol*, 2009. 24: 2203. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19603196>
46. Skolarikos A, Straub M, Knoll T, Sarica K, Seitz C, Petřík A., et al. Metabolic evaluation and recurrence prevention for urinary stone patients: EAU guidelines. *Eur Urol*, 2015. 67: 750.
47. Chan KH, Moser EA, Whittam BM, Misseri R, Cain MP, Krambeck A. The ability of a limited metabolic assessment to identify pediatric stone formers with metabolic abnormalities. *J Pediatr Urol*, 2018. 14: 331.e1.
48. Chan KH, Moser EA, Whittam BM, Misseri R, Cain MP, Krambeck A., et al. Initial collection of an inadequate 24-hour urine sample in children does not predict subsequent inadequate collections. *J Pediatr Urol*, 2019. 15: 74.e1.
49. Raza A, Turna B, Smith G, Moussa S, Tolley DA. Pediatric urolithiasis: 15 years of local experience with minimally invasive endourological management of pediatric calculi. *J Urol*, 2005. 174: 682.
50. Rizvi SA, Naqvi SA, Hussain Z, Hashmi A, Hussain M, Zafar MN., et al. Pediatric urolithiasis: developing nation perspectives. *J Urol*, 2002. 168: 1522.
51. Shahat A, Elderwy A, Safwat AS, Abdelkawi IF, Reda A, Abdelsalam Y., et al. Is Tamsulosin Effective after Shock Wave Lithotripsy for Pediatric Renal Stones? A Randomized, Controlled Study. *J Urol*, 2016. 195: 1284.

52. Velázquez N, Zapata D, Wang HH, Wiener JS, Lipkin ME, Routh JC. Medical expulsive therapy for pediatric urolithiasis: Systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol*, 2015. 11: 321.
53. Dincel N, Resorlu B, Unsal A, Tepeler A, Silay MS, Armağan A., et al. Are small residual stone fragments really insignificant in children? *J Pediatr Surg*, 2013. 48: 840.
54. El-Assmy A, El-Nahas AR, Harraz AM, El Demerdash Y, Elsaadany MM, El-Halwagy S., et al. Clinically Insignificant Residual Fragments: Is It an Appropriate Term in Children? *Urology*, 2015. 86: 593.
55. Akin Y, Yucel S. Long-term effects of pediatric extracorporeal shockwave lithotripsy on renal function. *Res Rep Urol*, 2014. 6: 21.
56. Aksoy Y, Ozbey I, Atmaca AF, Polat O. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children: experience using a mpl-9000 lithotripter. *World J Urol*, 2004. 22: 115.
57. Aldridge RD, Aldridge RC, Aldridge LM. Anesthesia for pediatric lithotripsy. *Paediatr Anaesth*, 2006. 16: 236.
58. McLorie GA, Pugach J, Pode D, Denstedt J, Bagli D, Meretyk S., et al. Safety and efficacy of extracorporeal shock wave lithotripsy in infants. *Can J Urol*, 2003. 10: 2051.
59. Reisinger K, Vardi I, Yan Y, Don S, Coplen D, Austin P., et al. Pediatric nephrolithiasis: does treatment affect renal growth? *Urology*, 2007. 69: 1190.
60. Villányi KK, Székely JG, Farkas LM, Jávör E, Pusztai C. Short-term changes in renal function after extracorporeal shock wave lithotripsy in children. *J Urol*, 2001. 166: 222.
61. Vljaković M, Slavković A, Radovanović M, Sirić Z, Stefanović V, Perović S. Long-term functional outcome of kidneys in children with urolithiasis after ESWL treatment. *Eur J Pediatr Surg*, 2002. 12: 118.
62. Willis LR, Evan AP, Connors BA, Blomgren P, Fineberg NS, Lingeman JE. Relationship between kidney size, renal injury, and renal impairment induced by shock wave lithotripsy. *J Am Soc Nephrol*, 1999. 10: 1753.
63. Ather MH, Noor MA. Does size and site matter for renal stones up to 30-mm in size in children treated by extracorporeal lithotripsy? *Urology*, 2003. 61: 212.
64. Muslumanoglu AY, Tefekli A, Sarilar O, Binbay M, Altunrende F, Ozkuvanci U. Extracorporeal shock wave lithotripsy as first line treatment alternative for urinary tract stones in children: a large scale retrospective analysis. *J Urol*, 2003. 170: 2405.
65. Ugur G, Erhan E, Kocabas S, Ozyar B. Anaesthetic/analgesic management of extracorporeal shock wave lithotripsy in paediatric patients. *Paediatr Anaesth*, 2003. 13: 85.
66. Afshar K, McLorie G, Papanikolaou F, Malek R, Harvey E, Pippi-Salle JL., et al. Outcome of small residual stone fragments following shock wave lithotripsy in children. *J Urol*, 2004. 172: 1600.
67. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Pediatric staghorn calculi: the role of extracorporeal shock wave lithotripsy monotherapy with special reference to ureteral stenting. *J Urol*, 2003. 169: 629.
68. Lottmann HB, Traxer O, Archambaud F, Mercier-Pageyral B. Monotherapy extracorporeal shock wave lithotripsy for the treatment of staghorn calculi in children. *J Urol*, 2001. 165: 2324.
69. Rodrigues Netto N Jr, Longo JA, Ikonmidis JA, Rodrigues Netto M. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children. *J Urol*, 2002. 167: 2164.
70. Tan AH, Al-Omar M, Watterson JD, Nott L, Denstedt JD, Razvi H. Results of shockwave lithotripsy for pediatric urolithiasis. *J Endourol*, 2004. 18: 527.

71. Demirkesen O, Onal B, Tansu N, Altıntaş R, Yalçın V, Oner A. Efficacy of extracorporeal shock wave lithotripsy for isolated lower caliceal stones in children compared with stones in other renal locations. *Urology*, 2006. 67: 170.
72. Onal B, Demirkesen O, Tansu N, Kalkan M, Altıntaş R, Yalçın V. The impact of caliceal pelvic anatomy on stone clearance after shock wave lithotripsy for pediatric lower pole stones. *J Urol*, 2004. 172: 1082.
73. Özgür Tan M, Karaoğlan U, Sen I, Deniz N, Bozkirli I. The impact of radiological anatomy in clearance of lower calyceal stones after shock wave lithotripsy in paediatric patients. *Eur Urol*, 2003. 43: 188.
74. Hochreiter WW, Danuser H, Perrig M, Studer UE. Extracorporeal shock wave lithotripsy for distal ureteral calculi: what a powerful machine can achieve. *J Urol*, 2003. 169: 878.
75. Landau EH, Gofrit ON, Shapiro A, Meretyk S, Katz G, Shenfeld OZ., et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy is highly effective for ureteral calculi in children. *J Urol*, 2001. 165: 2316.
76. McAdams S, Kim N, Dajusta D, Monga M, Ravish IR, Nerli R., et al. Preoperative Stone Attenuation Value Predicts Success After Shock Wave Lithotripsy in Children. *J Urol*, 2010. 184: 1804.
77. Dogan HS, Altan M, Citamak B, Bozaci AC, Karabulut E, Tekgul S. A new nomogram for prediction of outcome of pediatric shock-wave lithotripsy. *J Pediatr Urol*, 2015. 11: 84 e1.
78. Onal B, Tansu N, Demirkesen O, Yalçın V, Huang L, Nguyen HT., et al. Nomogram and scoring system for predicting stone-free status after extracorporeal shock wave lithotripsy in children with urolithiasis. *BJU Int*, 2013. 111: 344.
79. Yanaral F, Özgör F, Savun M, Ağbas A, Akbulut F, Sarilar O. Shock-wave Lithotripsy for Pediatric Patients: Which Nomogram Can Better Predict Postoperative Outcomes? *Urology*, 2018. 117: 126.
80. Ergin G, Kirac M, Köprü B, Ebiloglu T, Kibar Y, Biri H. Shock wave lithotripsy or retrograde intrarenal surgery: which one is more effective for 10-20-mm renal stones in children. *Ir J Med Sci*, 2018. 187: 1121.
81. Marchetti KA, Lee T, Raja N, Corona L, Kraft KH, Wan J., et al. Extracorporeal shock wave lithotripsy versus ureteroscopy for management of pediatric nephrolithiasis in upper urinary tract stones: multi-institutional outcomes of efficacy and morbidity. *J Pediatr Urol*, 2019.
82. Marchetti KA, Lee T, Raja N, Corona L, Kraft KH, Wan J., et al. Surgical management of children with urolithiasis. *Urol Clin North Am*, 2004. 31: 589.
83. Bassiri A, Ahmadnia H, Darabi MR, Yonessi M. Transureteral lithotripsy in pediatric practice. *J Endourol*, 2002. 16: 257.
84. Caione P, De Gennaro M, Capozza N, Zaccara A, Appetito C, Lais A., et al. Endoscopic manipulation of ureteral calculi in children by rigid operative ureterorenoscopy. *J Urol*, 1990. 144: 484.
85. De Dominicis M., et al. Retrograde ureteroscopy for distal ureteric stone removal in children. *BJU Int*, 2005. 95: 1049.
86. De Dominicis M, Matarazzo E, Capozza N, Collura G, Caione P. Percutaneous nephrolithotomy for complex pediatric renal calculus disease. *J Endourol*, 2004. 18: 23.
87. Dogan HS, Tekgul S, Akdogan B, Keskin MS, Sahin A. Use of the holmium:YAG laser for ureterolithotripsy in children. *BJU Int*, 2004. 94: 131.
88. Raza A, Smith G, Moussa S, Tolley D. Ureteroscopy in the management of pediatric urinary tract calculi. *J Endourol*, 2005. 19: 151.

89. Satar N, Zeren S, Bayazit Y, Aridoğan IA, Soyupak B, Tansuğ Z. Rigid ureteroscopy for the treatment of ureteral calculi in children. *J Urol*, 2004. 172: 298.
90. Soygur T, Zumrutbas AE, Gulpinar O, Suer E, Arikan N. Hydrodilation of the ureteral orifice in children renders ureteroscopic access possible without any further active dilation. *J Urol*, 2006. 176: 285.
91. Thomas JC, DeMarco RT, Donohoe JM, Adams MC, Brock JW 3rd, Pope JC 4th. Pediatric ureteroscopic stone management. *J Urol*, 2005. 174: 1072.
92. Van Savage JG, Palanca LG, Andersen RD, Rao GS, Slaughenhaupt BL. Treatment of distal ureteral stones in children: similarities to the american urological association guidelines in adults. *J Urol*, 2000. 164: 1089.
93. ElSheemy MS, Daw K, Habib E, Aboulela W, Fathy H, Shouman AM., et al. Lower calyceal and renal pelvic stones in preschool children: A comparative study of minipercutaneous nephrolithotomy versus extracorporeal shockwave lithotripsy. *Int J Urol*, 2016. 23: 564.
94. Jackman SV, Hedican SP, Peters CA, Docimo SG. Percutaneous nephrolithotomy in infants and preschool age children: experience with a new technique. *Urology*, 1998. 52: 697.
95. Badawy H, Salama A, Eissa M, Kotb E, Moro H, Shoukri I. Percutaneous management of renal calculi: experience with percutaneous nephrolithotomy in 60 children. *J Urol*, 1999. 162: 1710.
96. Boormans JL, Scheepe JR, Verkoelen CF, Verhagen PC. Percutaneous nephrolithotomy for treating renal calculi in children. *BJU Int*, 2005. 95: 631.
97. Dawaba MS, Shokeir AA, Hafez A, Shoma AM, El-Sherbiny MT, Mokhtar A., et al. Percutaneous nephrolithotomy in children: early and late anatomical and functional results. *J Urol*, 2004. 172: 1078.
98. Sahin A, Tekgül S, Erdem E, Ekici S, Hasçıçek M, Kendi S. Percutaneous nephrolithotomy in older children. *J Pediatr Surg*, 2000. 35: 1336.
99. Shokeir AA, El-Nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-Kenawy M, Mokhtar A., et al. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidneys. *Urol*, 2004. 64: 426.
100. Dogan HS, Kilicarslan H, Kordan Y, Celen S, Oktay B. Percutaneous nephrolithotomy in children: does age matter? *World J Urol*, 2011. 29: 725. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21590468>
101. Guven S, Istanbuluoglu O, Gul U, Ozturk A, Celik H, Aygün C., et al. Successful percutaneous nephrolithotomy in children: multicenter study on current status of its use, efficacy and complications using Clavien classification. *J Urol*, 2011. 185: 1419.
102. Khairy Salem H, Morsi HA, Omran A, Daw MA. Tubeless percutaneous nephrolithotomy in children. *J Pediatr Urol*, 2007. 3: 235.
103. Nouralizadeh A, Basiri A, Javaherforooshzadeh A, Soltani MH, Tajali F. Experience of percutaneous nephrolithotomy using adult-size instruments in children less than 5 years old. *J Pediatr Urol*, 2009. 5: 351.
104. Ozden E, Mercimek MN, Yakupoğlu YK, Ozkaya O, Sarikaya S. Modified Clavien classification in percutaneous nephrolithotomy: assessment of complications in children. *J Urol*, 2011. 185: 264. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21074805>
105. Unsal A, Resorlu B, Kara C, Bozkurt OF, Ozyuvali E. Safety and efficacy of percutaneous nephrolithotomy in infants, preschool age, and older children with different sizes of instruments. *Urol*, 2010. 76: 247.

106. Onal, B., et al. Factors affecting complication rates of percutaneous nephrolithotomy in children: results of a multi-institutional retrospective analysis by the Turkish pediatric urology society. *J Urol*, 2014. 191: 777.
107. Onal B, Dogan HS, Satar N, Bilen CY, Güneş A, Ozden E., et al. Percutaneous renal surgery in children with complex stones. *J Pediatr Urol*, 2008. 4: 295.
108. Bilen CY, Gunay M, Ozden E, Inci K, Sarikaya S, Tekgul S.. Tubeless mini percutaneous nephrolithotomy in infants and preschool children: a preliminary report. *J Urol*, 2010. 184: 2498.
109. Bilen CY, Koçak B, Kitirci G, Ozkaya O, Sarikaya S. Percutaneous nephrolithotomy in children: lessons learned in 5 years at a single institution. *J Urol*, 2007. 177: 1867.
110. Jackman SV, Docimo SG, Cadeddu JA, Bishoff JT, Kavoussi LR, Jarrett TW. The “mini-perc” technique: a less invasive alternative to percutaneous nephrolithotomy. *World J Urol*, 1998. 16: 371.
111. Dede O, Sancaktutar AA, Dağguli M, Utangaç M, Baş O, Penbegul N. Ultra-mini-percutaneous nephrolithotomy in pediatric nephrolithiasis: Both low pressure and high efficiency. *J Pediatr Urol*, 2015. 11: 253 e1.
112. Farouk A, Tawfick A, Shoeb M, Mahmoud MA, Mostafa DE, Hasan M., et al. Is mini-percutaneous nephrolithotomy a safe alternative to extracorporeal shockwave lithotripsy in pediatric age group in borderline stones? a randomized prospective study. *World J Urol*, 2018. 36: 1139.
113. Sarica K, Eryildirim B, Tuerxun A, Batuer A, Kavukoglu O, Buz A., et al. Super-mini percutaneous nephrolithotomy for renal stone less than 25mm in pediatric patients: Could it be an alternative to shockwave lithotripsy? *Actas Urol Esp*, 2017.
114. Yuan D, Zhang W, Zhan X, Su J, Wang W, Luan B., et al. Super-Mini Percutaneous Nephrolithotomy Reduces the Incidence of Postoperative Adverse Events in Pediatric Patients: A Retrospective Cohort Study. *Urol Int*, 2019. 103: 81.
115. Liu Y, AlSmadi J, Zhu W, Liu Y, Wu W, Fan J., et al. Comparison of super-mini PCNL (SMP) versus Miniperc for stones larger than 2 cm: a propensity score-matching study. *World J Urol*, 2018. 36: 955.
116. Desai MR, Sharma R, Mishra S, Sabnis RB, Stief C, Bader M. Single-step percutaneous nephrolithotomy (microperc): the initial clinical report. *J Urol*, 2011.186: 140.
117. Hatipoglu NK, Sancaktutar AA, Tepeler A, Bodakci MN, Penbegul N, Atar M., et al. Comparison of shockwave lithotripsy and microperc for treatment of kidney stones in children. *J Endourol*, 2013. 27: 1141.
118. Karatag T, Tepeler A, Silay MS, Bodakci MN, Buldu I, Daggulli M., et al. A Comparison of 2 Percutaneous Nephrolithotomy Techniques for the Treatment of Pediatric Kidney Stones of Sizes 10-20 mm: Microperc vs Miniperc. *Urology*, 2015. 85: 1015
119. Wang W, Ge Y, Wang Z, Wang L, Li J, Tian Y. Comparing micropercutaneous nephrolithotomy and retrograde intrarenal surgery in treating 1-2 cm solitary renal stones in pediatric patients younger than 3 years. *J Pediatr Urol*, 2019.
120. Aghamir SM, Salavati A, Aloosh M, Farahmand H, Meysamie A, Pourmand G. Feasibility of totally tubeless percutaneous nephrolithotomy under the age of 14 years: a randomized clinical trial. *J Endourol*, 2012. 26: 621.
121. Nouralizadeh A, Sharifiaghdas F, Pakmanesh H, Basiri A, Radfar MH, Soltani MH., et al. Fluoroscopy-free ultrasonography-guided percutaneous nephrolithotomy in pediatric patients: a single-center experience. *World J Urol*, 2018. 36: 667.

122. Simayi A, Liu Y, Yiming M, AlSmadi J, Yusufu A, Alimu Y., et al. Clinical application of super-mini PCNL (SMP) in the treatment of upper urinary tract stones under ultrasound guidance. *World J Urol*, 2019. 37: 943. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30167833>
123. Gamal W, Moursy E, Hussein M, Mmdouh A, Hammady A, Aldahshoury M. Supine pediatric percutaneous nephrolithotomy (PCNL). *J Pediatr Urol*, 2015. 11: 78 e1. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25819602>
124. Bodakçi MN, Penbegul N, Dağgüllü M, Dede O, Utangaç MM, Hatipoglu NK., et al. Ultrasound-guided micropercutaneous nephrolithotomy in pediatric patients with kidney stones. *Int J Urol*, 2015. 22: 773. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25975519>
125. Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Paediatric ureteroscopy for ureteric calculi: a 4-year experience. *Br J Urol*, 1997. 80: 797. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9393306>
126. Hill DE, Segura JW, Patterson DE, Kramer SA. Ureteroscopy in children. *J Urol*, 1990. 144: 481. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2374224>
127. Richter S, Shalev M, Lobik L, Buchumensky V, Nissenkorn I. Early post-ureteroscopy vesicoureteral reflux--a temporary and infrequent complication: prospective study. *J Endourol*, 1999. 13: 365.
128. Schuster TG, Russell KY, Bloom DA, Koo HP, Faerber GJ. Ureteroscopy for the treatment of urolithiasis in children. *J Urol*, 2002. 167: 1813. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11912438>
129. Gökce MI, Telli O, Özkıdık M, Akıncı A, Hajiyev P, Soygür T., et al. Evaluation of Postoperative Hydronephrosis Following Ureteroscopy in Pediatric Population: Incidence and Predictors. *Urology*, 2016. 93: 164. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26972147>
130. Dogan HS, Onal B, Satar N, Aygun C, Piskin M, Tanriverdi O., et al. Factors affecting complication rates of ureteroscopic lithotripsy in children: results of multiinstitutional retrospective analysis by Pediatric Stone Disease Study Group of Turkish Pediatric Urology Society. *J Urol*, 2011. 186: 1035.
131. Çitamak B, Mammadov E, Kahraman O, Ceylan T, Doğan HS, Tekgül S. Semi-Rigid Ureteroscopy Should Not Be the First Option for Proximal Ureteral Stones in Children. *J Endourol*, 2018. 32: 1028.
132. Abu Ghazaleh LA, Shunaigat AN, Budair Z. Retrograde intrarenal lithotripsy for small renal stones in prepubertal children. *Saudi J Kidney Dis Transpl*, 2011. 22: 492.
133. Corcoran AT, Smaldone MC, Mally D, Ost MC, Bellinger MF, Schneck FX., et al. When is prior ureteral stent placement necessary to access the upper urinary tract in prepubertal children? *J Urol*, 2008. 180: 1861.
134. Dave S, Khoury AE, Braga L, Farhat WA. Single-institutional study on role of ureteroscopy and retrograde intrarenal surgery in treatment of pediatric renal calculi. *Urol*, 2008. 72: 1018.
135. Kim SS, Kolon TF, Canter D, White M, Casale P. Pediatric flexible ureteroscopic lithotripsy: the children's hospital of Philadelphia experience. *J Urol*, 2008. 180: 2616.
136. Tanaka ST, Makari JH, Pope JC 4th, Adams MC, Brock JW 3rd, Thomas JC. Pediatric ureteroscopic management of intrarenal calculi. *J Urol*, 2008. 180: 2150.
137. Li J, Yu H, Zhou P, Pan H, Li R, Wang Y., et al. Application of flexible ureteroscopy combined with holmium laser lithotripsy and their therapeutic



- efficacy in the treatment of upper urinary stones in children and infants. *Urol J*, 2019. 16: 343.
138. Erkurt B, Caskurlu T, Atis G, Gurbuz C, Arikan O, Pelit ES., et al. Treatment of renal stones with flexible ureteroscopy in preschool age children. *Urolithiasis*, 2014. 42: 241.
  139. Mokhless IA, Abdeldaeim HM, Saad A, Zahran AR. Retrograde intrarenal surgery monotherapy versus shock wave lithotripsy for stones 10 to 20 mm in preschool children: a prospective, randomized study. *J Urol*, 2014. 191: 1496.
  140. Saad KS, Youssif ME, Al Islam Nafis Hamdy S, Fahmy A, El Din Hanno AG, El-Nahas AR. Percutaneous Nephrolithotomy vs Retrograde Intrarenal Surgery for Large Renal Stones in Pediatric Patients: A Randomized Controlled Trial. *J Urol*, 2015. 194: 1716.
  141. Baş O, Dede O, Aydogmus Y, Utangaç M, Yikilmaz TN, Damar E., et al. Comparison of Retrograde Intrarenal Surgery and Micro-Percutaneous Nephrolithotomy in Moderately Sized Pediatric Kidney Stones. *J Endourol*, 2016. 30: 765.
  142. Chen Y, Deng T, Duan X, Zhu W, Zeng G. Percutaneous nephrolithotomy versus retrograde intrarenal surgery for pediatric patients with upper urinary stones: a systematic review and meta-analysis. *Urolithiasis*, 2018.
  143. Lu P, Song R, Yu Y, Yang J, Qi K, Tao R., et al. Clinical efficacy of percutaneous nephrolithotomy versus retrograde intrarenal surgery for pediatric kidney urolithiasis: A PRISMA-compliant article. *Medicine (Baltimore)*, 2017. 96: e8346.
  144. Casale P, Grady RW, Joyner BD, Zeltser IS, Kuo RL, Mitchell ME. Transperitoneal laparoscopic pyelolithotomy after failed percutaneous access in the pediatric patient. *J Urol*, 2004. 172: 680.
  145. Ghani KR, Trinh QD, Jeong W, Friedman A, Lakshmanan Y, Omenon M., et al. Robotic nephrolithotomy and pyelolithotomy with utilization of the robotic ultrasound probe. *Int Braz J Urol*, 2014. 40: 125.
  146. Lee RS, Passerotti CC, Cendron M, Estrada CR, Borer JG, Peters CA. Early results of robot assisted laparoscopic lithotomy in adolescents. *J Urol*, 2007. 177: 2306.
  147. Srivastava A, Dhayal I, Rai P. Laparoscopic Ureterolithotomy in Children: With and Without Stent — Initial Tertiary Care Center Experience with More Than 1-Year Follow-Up. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2016;27(02):150-154.

## **BAB 6**

### **URETEROKEL DAN URETER EKTOPIK**

Dr. dr. Tarmono, Sp.U(K)  
dr. Yacobda Sigumonrong, Sp.U(K)

Ureterokel dan ureter ektopik adalah dua kelainan bawaan yang berhubungan dengan duplikasi ginjal yang komplet. Pemeriksaan USG antenatal dapat mendeteksi kedua kelainan ini jika dikaitkan dengan adanya obstruksi. Konfirmasi diagnostik dengan pemeriksaan lebih lanjut dilakukan setelah lahir. Gejala klinis yang dapat ditimbulkan oleh penyakit ini dapat berupa ISK, nyeri, batu saluran kemih, gangguan berkemih, dan inkontinensia urine. Variasi gejala yang luas pada pasien dengan ureterokel mulai dari asimtomatik hingga urosepsis, retensi urine dan dilatasi saluran atas setelah lahir.<sup>1</sup>

#### ***A. Ureterokel***

##### **Definisi**

Ureterokel adalah dilatasi kistik ureter distal yang berada di dalam kandung kemih dan bisa meluas sampai ke leher kandung kemih atau uretra. Lebih sering terjadi pada wanita sebanyak empat sampai tujuh kali dibandingkan pada pria. Angka kejadian keseluruhan dalam autopsi adalah sekitar 1:4000 anak. Sekitar 80% kasus terjadi pada *upper moiety* duplikasi komplet *collecting system* dan 20% pada *collecting system* tunggal. Sekitar 10% kasus ureterokel adalah bilateral.<sup>2</sup>

##### **Sistem klasifikasi**

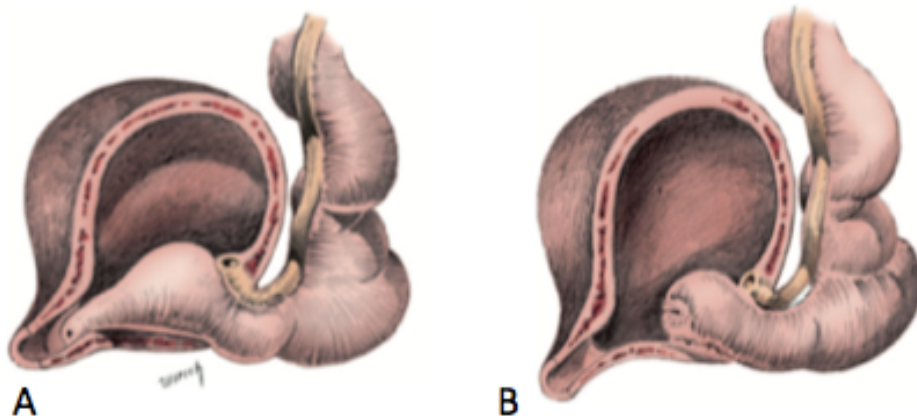
#### **1. Ureterokel ekstravesika (ektopik)**

Jika ada bagian ureterokel yang meluas hingga ke leher kandung kemih atau uretra, hal ini disebut ureterokel ekstravesika/ektopik. Merupakan bentuk yang paling sering ditemukan (>80%). Ureterokel bisa menjadi sedemikian besarnya sampai melewati trigonum dan meluas ke dalam uretra hingga mengalami prolaps di muara uretra, hal ini disebut caeco-ureterocele. Orifisium ureterokel sempit, dan berada di dalam kandung kemih atau di bawah leher kandung kemih. Ureter yang berhubungan dengan *lower moiety* ginjal, pada bagian bawah terangkat oleh ureterokel dan sering mengalami refluks atau tertekan sehingga menyebabkan megaureter obstruktif. Duplikasi *collecting system* kontralateral terjadi pada 50% kasus. Terkadang

ureterokel yang sangat besar menyebabkan refluks atau obstruksi pada traktus urinarius bagian atas kontralateral.<sup>1</sup>

## 2 Ureterokel intravesika (ortotopik)

Pada ureterokel intravesika sepenuhnya terletak di dalam kandung kemih. Tipe ini sering timbul bersamaan dengan kelainan *collecting system* tunggal bawaan lahir, sekitar 15% kasus. Kasus ini lebih banyak didiagnosis pada anak-anak yang lebih besar atau orang dewasa.



Gambar 6.1. (A) Ureterokel ekstravesika/ektopik dan (B) Ureterokel intravesika/ortotopik<sup>2</sup>

## Diagnosis

Ultrasonografi (USG) pranatal dapat memperlihatkan ureterokel obstruktif yang besar dengan mudah.<sup>3</sup> Diagnosis pranatal akan sulit pada *upper moiety* ginjal yang sangat kecil atau apabila ureterokel menyebabkan obstruksi yang minimal. Jika diagnosis pranatal tidak memungkinkan, gejala klinis berikut dapat mengungkapkan kelainan bawaan lahir ini:

1. Saat lahir ditemukan ureterokel prolaps pada muara uretra. Pada bayi laki-laki yang baru lahir, hal itu dapat menyebabkan retensi urine akut.
2. Ditemukan adanya gejala awal pielonefritis
3. Gejala selanjutnya dapat berupa disuria, sistitis berulang, dan urgensi.

Pada saat lahir, USG memperlihatkan dilatasi ureter yang berhubungan dengan *upper moiety* ginjal yang duplikasi, serta adanya ureterokel di dalam kandung kemih, dengan ureter yang dilatasi di belakang kandung kemih. Penting untuk mengetahui fungsi *upper moiety* ginjal dengan menggunakan renografi nuklir atau dengan DMSA, namun ini membutuhkan penilaian yang cermat dan sistematis.<sup>4</sup> Pemeriksaan MR urografi dapat memvisualisasikan status morfologi *upper moiety* ginjal, *lower moiety* ginjal, dan ginjal kontralateral serta dapat

mendeteksi adanya skar ginjal.<sup>6,7</sup> Dengan menggunakan MR urografi fungsional, fungsi ginjal secara terpisah dapat dinilai.<sup>8</sup> Pemeriksaan VCUG dilakukan untuk mengidentifikasi adanya refluks ipsilateral atau kontralateral dan menilai derajat prolaps ureterokel intrauretra.<sup>9</sup> Ureteroskopi dilakukan bila sulit membedakan antara ureterokel dengan megaureter ektopik.

## **Penatalaksanaan**

Penanganan ureterokel ada beberapa pilihan seperti pendekatan nonoperatif, dekompresi melalui endoskopi, reimplantasi ureter, nefroureterektomi parsial, atau rekonstruksi primer.<sup>10-15</sup> Pilihan terapi tergantung pada kriteria berikut: (a) status klinis pasien (misalnya urosepsis); (b) usia pasien; (c) fungsi *upper moiety* ginjal; (d) adanya refluks; obstruksi ureter ipsilateral atau kontralateral; obstruksi leher kandung kemih yang disebabkan oleh ureterokel; (e) ureterokel intravesika atau ektopik; (f) kemampuan perawatan dan ahli bedah.<sup>15</sup> Ketika kecurigaan ureterokel sudah ditemukan dengan ultrasonografi, maka pemberian antibiotik profilaksis diberikan sampai VCUG dilakukan.

### **1. Pengobatan dini**

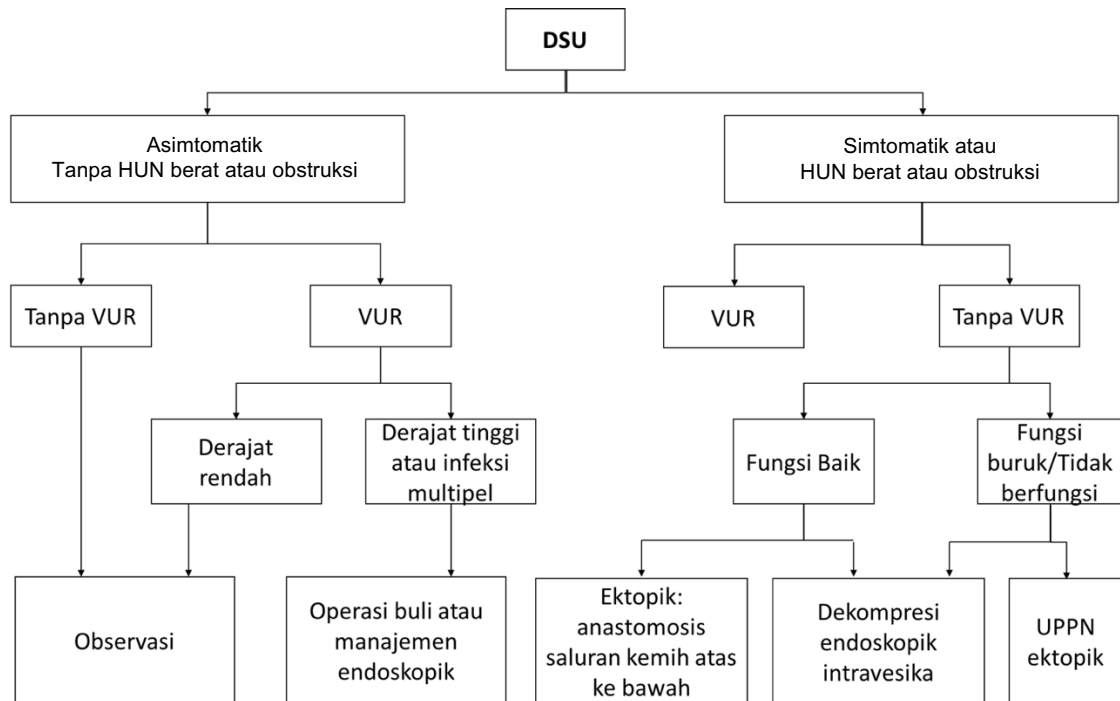
Jika terdapat demam karena infeksi atau obstruksi pada leher kandung kemih, dianjurkan untuk segera membuat sayatan atau pungsi pada ureterokel melalui endoskopi. Pada anak tanpa gejala klinis dengan *upper moiety* ginjal hipofungsional, tanpa adanya obstruksi pada *lower moiety* ginjal dan tanpa adanya hambatan saluran keluar kandung kemih, maka terapi antibiotik profilaksis diberikan sampai prosedur rekonstruksi dilaksanakan.<sup>16, 17</sup>

### **2. Re-evaluasi**

Pengobatan konservatif dapat dilakukan pada pasien tanpa gejala, tanpa obstruksi saluran keluar kandung kemih, tanpa hidroureter berat pada ureterokel atau tanpa refluks di atas grade III.<sup>15, 18</sup> Setelah insisi ureterokel primer, angka kejadian reoperasi lebih tinggi pada pasien dengan ureterokel ekstrasvesika dibandingkan dengan ureterokel intravesika.<sup>11</sup> Pembedahan sekunder diperlukan jika dekompresi tidak efektif, terdapat refluks yang signifikan, atau terdapat obstruksi pada ureter ipsilateral/ kontralateral, atau obstruksi leher kandung kemih, atau ureterokel terbentuk kembali.<sup>19</sup>

Terapi pembedahan seperti heminefrektomi *upper moiety* ginjal (pengangkatan *upper moiety* ginjal hingga ke ureter distal) hingga rekonstruksi traktus urinarius bagian bawah unilateral.<sup>14,20-22</sup> Pada ureterokel ekstrasvesika (ektopik) dengan hidroureter berat dan tanpa refluks, tindakan operatif heminefrektomi *upper moiety* ginjal, pielostomi / ureteropielostomi

/ ureterostomi dan ureterektomi *upper moiety*) memiliki peluang keberhasilan terapi 80% walaupun tanpa dilakukan dekompresi endoskopik.<sup>15,23</sup> Tindakan operatif pada traktus urinarius bagian bawah bila *upper moiety* ginjal sudah buruk juga bisa menjadi pilihan terapi.<sup>24</sup> Pada beberapa pasien, tindakan operatif mungkin tidak diperlukan sama sekali karena terapi pembedahan yang tidak perlu tergesa-gesa dan manajemen nonoperasi dengan berjalannya waktu bisa mencapai hasil fungsional yang sama.<sup>25,26</sup>



Gambar 6.2. Algoritma untuk pengelolaan ureterokel sistem dupleks setelah 3-6 bulan pertama kehidupan<sup>1</sup>

Keterangan: DSU=*duplex system ureterocoele*; HUN=*hydroureteronephrosis*;

UPPN=*upper pole partial nephrectomy*; VUR=*vesicoureteric reflux to the lower pole*.

## **B. Ureter ektopik**

Ureter ektopik lebih jarang daripada ureterokel (10 dalam 19.046 autopsi) dan lebih sering terjadi pada wanita (rasio pria dan wanita adalah 1:5). Beberapa bersifat asimtomatik, oleh karena itu, kejadian sebenarnya sulit untuk ditentukan.<sup>27</sup> Delapan puluh persen ureter ektopik berhubungan dengan duplikasi komplet *collecting system*; namun, pada pasien pria sekitar 50% ureter ektopik dikaitkan dengan *collecting system* tunggal.<sup>27</sup>

### **Definisi**

Ureter ektopik adalah kondisi ureter tunggal ataupun dupleks yang bermuara di luar trigonum buli. Muara ureter bisa terletak di leher kandung kemih, di uretra atau di luar sistem saluran kemih. Ureter tersebut mengalirkan urine yang berasal dari sistem tunggal atau *upper moiety* sebuah ginjal dupleks. Pada anak laki-laki, lubang ektopik tidak pernah di bawah sfingter eksternal.

Pada anak perempuan, lubang ureter mungkin ditemukan:

- di uretra, dari leher kandung kemih ke meatus (35%);
- di ruang depan vagina (34%);
- di vagina (25%);
- di dalam rahim dan tuba Fallopii (6%).<sup>28</sup>

Pada anak laki-laki, lubang ureter dapat ditemukan:

- di uretra posterior (47%);
- di utrikulus prostat (10%);
- di vesikula seminalis (33%);
- di vas deferens/duktus ejakulatorius (10%).<sup>28</sup>

### **Diagnostik**

Sebagian besar mega-ureter ektopik dapat didiagnosis melalui ultrasonografi. Dalam beberapa kasus, gejala klinis dapat mengarahkan kepada diagnosis:

- Pada neonatus: adanya urine yang menetes, piuria, dan pielonefritis akut.

- Pada wanita muda: inkontinensia urine sepanjang hari namun disertai buang air kecil normal, atau keputihan yang jumlahnya setara dengan inkontinensia; lubang ektopik dapat ditemukan di daerah meatal.<sup>29</sup>
- Pada anak laki-laki praremaja: epididimitis adalah gambaran klinis yang sering dijumpai atau terabanya vesikula seminalis.

Pemeriksaan ultrasonografi, radionuklir (DMSA), VCUG, MR urografi dan sistoskopi merupakan alat bantu diagnostik untuk menilai fungsi ginjal, untuk mendeteksi adanya refluks dan menyingkirkan adanya kompresi pada *lower moiety* ginjal ipsilateral, dan obstruksi pada uretra.<sup>30</sup> Pada beberapa kasus, ureter ektopik yang besar menekan kandung kemih dan dapat terlihat seperti ureterokel.<sup>31</sup>

Anak perempuan dengan inkontinensia urine sedikit-sedikit sepanjang waktu, tidak pernah kering dengan fungsi kandung kemih normal, pengosongan kandung kemih sempurna, dan ultrasonografi normal kemungkinan besar adanya ureter ektopik. Kondisi seperti ini perlu dikonfirmasi dengan MR urografi sebagai metode pemeriksaan yang paling sensitif terhadap kasus seperti ini.<sup>32</sup>

### **Penatalaksanaan**

Pada sebagian besar kasus, *upper moiety* mengalami displastik dan tidak berfungsi dengan baik. Ada beberapa pilihan terapi, masing-masing dengan kelebihan dan kekurangannya. Pada *upper moiety* ginjal yang tidak berfungsi disertai dengan infeksi berulang, heminefrektomi adalah solusi yang terbaik. Rekonstruksi ureter (reimplantasi ureter / ureteroureterostomi / ureteropielostomi dan ureterektomi *upper moiety*) merupakan pilihan terapi lain apabila *upper moiety* ginjal masih memiliki fungsi yang layak dipertahankan. Prosedur ini dapat dilakukan dengan laparoskopi atau robotik.<sup>33-36</sup> Hingga saat ini tidak ada pilihan terapi yang lebih unggul.<sup>37</sup> Pada pasien dengan ureter tunggal ektopik yang bilateral (kondisi yang sangat jarang), pemilihan terapi tergantung pada jenis kelamin, fungsi ginjal dan kandung kemih pasien karena biasanya leher kandung kemih pasien ini tidak berkembang sempurna.

## Bukti ilmiah dan rekomendasi pengelolaan ureterokel dan ureter ektopik

| Bukti ilmiah   | LE |
|--|----|
| Ureterokel dan ureter ektopik berhubungan dengan ginjal duplikasi komplet, tetapi juga bisa terjadi pada ginjal sistem tunggal.  | 1  |
| Dalam kebanyakan kasus, pada anak kecil (tahun pertama kehidupan), diagnosis dapat dilakukan dengan ultrasonografi.  | 1  |
| Pada anak yang lebih besar, gejala klinis diperlukan dalam mendiagnosis.   | 1  |
| Penatalaksanaannya meliputi pendekatan konservatif, dekompresi endoskopik, heminefrektomi, atau rekonstruksi primer lengkap. Pilihan pengobatan akan bergantung pada: <ul style="list-style-type: none"><li>• Status klinis pasien (misalnya urosepsis);</li><li>• Usia pasien;</li><li>• Fungsi <i>upper moiety ginjal</i>;</li><li>• Adanya refluks atau obstruksi ureter ipsilateral atau kontralateral; atau obstruksi leher kandung kemih yang disebabkan oleh ureterokel;</li><li>• Ureterokel intravesika atau ektravesika (ektopik).</li></ul> | 3  |



| Rekomendasi    |            |   | LE | Tingkat Kekuatan |
|----------------|------------|---|----|------------------|
| Ureterokel     | Diagnosis  | Pemeriksaan ultrasonografi, radionuklir (MAG3, DMSA, VCUG, MR urografi), dan sistoskopi untuk menilai fungsi ginjal, mendeteksi refluks dan menyingkirkan adanya kompresi ipsilateral pada <i>lower moiety</i> ginjal dan uretra yang obstruksi.  | 3  | Lemah            |
|                | Pengobatan | Pilihan terapi berdasarkan gejala, fungsi ginjal dan adanya refluks serta pilihan pembedahan dan parenteral: observasi, dekompresi endoskopi, reimplantasi ureter, nefroureterektomi parsial, rekonstruksi primer lengkap. Dekompresi endoskopi secara dini untuk pasien dengan ureterokel yang menyumbat.  | 3  | Lemah            |
| Ureter ektopik | Diagnosis  | Pemeriksaan USG, DMSA <i>scan</i> , VCUG atau MR urografi untuk diagnosis pasti.  | 3  | Lemah            |
|                | Pengobatan | Pengobatan pada <i>upper moiety</i> ginjal yang tidak berfungsi disertai infeksi berulang adalah heminefrektomi.<br><br>Rekonstruksi ureter (reimplantasi ureter/ureteroureterostomi/ureteropielostomi dan ureterektomi <i>upper moiety</i> ) adalah pilihan terapeutik pada kasus di mana <i>upper moiety</i> ginjal memiliki fungsi yang layak. | 3  | Lemah            |

## Referensi

1. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Nijman JM, Rawashdeh YFH et al. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol.* 2021;40(5):589–99.
2. Stanasel I, Peters CA. Ectopic ureter, ureterocele, and ureteral anomalies. Dalam: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA (editors). *Campbell-Walsh-Wein Urology*. Edisi ke-12. Philadelphia: Elsevier. 2021. h798-825.
3. Pfister, C., et al. The value of endoscopic treatment for ureteroceles during the neonatal period. *J Urol.* 1998. 159: 1006.
4. Kwatra, N., et al. Scintigraphic features of duplex kidneys on DMSA renal cortical scans. *Pediatr Radiol.* 2013. 43: 1204.
5. Meneghesso, D., et al. Clinico-pathological correlation in duplex system ectopic ureters and ureteroceles: can preoperative work-up predict renal histology? *Pediatr Surg Int.* 2012. 28: 309.
6. Zerlin, J.M., et al. Single-system ureteroceles in infants and children: imaging features. *Pediatrics Radiol.* 2000. 30: 139.
7. Kocyigit, A., et al. Efficacy of magnetic resonance urography in detecting renal scars in children with vesicoureteral reflux. *Pediatr Nephrol.* 2014. 29: 1215.
8. Khrichenko, D., et al., Intra- and inter-observer variability of functional MR urography (fMRU) assessment in children. *Pediatr Radiol.* 2016. p. 666.
9. Bellah, R.D., et al. Ureterocele eversion with vesicoureteral reflux in duplex kidneys: findings at voiding cystourethrography. *AJR Am J Roentgenol.* 1995. 165: 409.
10. Beganovic, A., et al. Ectopic ureterocele: long-term results of open surgical therapy in 54 patients. *J Urol.* 2007. 178: 251.
11. Byun, E., et al. A meta-analysis of surgical practice patterns in the endoscopic management of ureteroceles. *J Urol.* 2006. 176: 1871.
12. Chertin, B., et al. Endoscopic treatment of vesicoureteral reflux associated with ureterocele. *J Urol.* 2007. 178: 1594.
13. Decter, R.M., et al. Individualized treatment of ureteroceles. *J Urol.* 1989. 142: 535.
14. Husmann, D., et al. Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol.* 1999. 162: 1406.
15. Castagnetti, M., et al. Management of duplex system ureteroceles in neonates and infants. *Nat Rev Urol.* 2009. 6: 307.
16. Monfort, G., et al. Simplified treatment of ureteroceles. *Chir Pediatr.* 1985. 26: 26.
17. Sander, J.C., et al. Outcomes of endoscopic incision for the treatment of ureterocele in children at a single institution. *J Urol.* 2015. 193: 662.
18. Han, M.Y., et al. Indications for nonoperative management of ureteroceles. *J Urol.* 2005. 174: 1652.
19. Mariyappa, B., et al. Management of duplex-system ureterocele. *J Paediatr Child Health.* 2014.50: 96.
20. Adorasio, O., et al. Effectiveness of primary endoscopic incision in treatment of ectopic ureterocele associated with duplex system. *Urology.* 2011. 77: 191.
21. DeFoor, W., et al. Ectopic ureterocele: clinical application of classification based on renal unit jeopardy. *J Urol.* 2003. 169: 1092.
22. Jesus, L.E., et al. Clinical evolution of vesicoureteral reflux following endoscopic puncture in children with duplex system ureteroceles. *J Urol.* 2011. 186: 1455.
23. Husmann, D.A., et al. Ureterocele associated with ureteral duplication and a nonfunctioning upper pole segment: management by partial nephroureterectomy alone. *J Urol.* 1995. 154: 723.

24. Gran, C.D., et al. Primary lower urinary tract reconstruction for nonfunctioning renal moieties associated with obstructing ureteroceles. *J Urol*. 2005. 173: 198.
25. Gander, R., et al. Evaluation of the Initial Treatment of Ureteroceles. *Urology*. 2016. 89: 113.
26. Pohl, H.G. Recent advances in the management of ureteroceles in infants and children: Why less may be more. *Curr Opin Urol*. 2011. 21: 322.
27. Prewitt, L.H., Jr., et al. The single ectopic ureter. *AJR Am J Roentgenol*. 1976. 127: 941.
28. Ellerker, A.G. The extravesical ectopic ureter. *Br J Surg*. 1958. 45: 344.
29. Carrico, C., et al. Incontinence due to an infrasphincteric ectopic ureter: why the delay in diagnosis and what the radiologist can do about it. *Pediatr Radiol*. 1998. 28: 942.
30. Ehammer, T., et al. High-Resolution MR for evaluation of lower urogenital tract malformations in infants and children: feasibility and preliminary experiences. *Eur J Radiol*. 2011. 78: 388.
31. Sumfest, J.M., et al. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. *Br J Urol*. 1995. 75: 401.
32. Figueroa, V.H., et al. Utility of MR urography in children suspected of having ectopic ureter. *Pediatr Radiol*. 2014. 44: 956.
33. Biles, M.J., et al. Innovation in Robotics and Pediatric Urology: Robotic Ureteroureterostomy for Duplex Systems with Ureteral Ectopia. *J Endourol*. 2016. 30: 1041.
34. Castagnetti, M., et al. Dismembered extravesical reimplantation of dilated upper pole ectopic ureters in duplex systems. *J Pediatr Surg*. 2013. 48: 459.
35. Esposito, C., et al. A comparison between laparoscopic and retroperitoneoscopic approach for partial nephrectomy in children with duplex kidney: a multicentric survey. *World J Urol*. 2016. 34: 939.
36. Herz, D., et al. Robot-assisted laparoscopic management of duplex renal anomaly: Comparison of surgical outcomes to traditional pure laparoscopic and open surgery. *J Pediatr Urol*. 2016. 12: 44.e1.
37. Cohen, S.A., et al. Examining trends in the treatment of ureterocele yields no definitive solution. *J Pediatr Surg*. 2015. 11: 29.e1.

**BAGIAN 2**  
**SALURAN KEMIH BAGIAN BAWAH**

## **BAB 7**

### **INFEKSI SALURAN KEMIH PADA ANAK**

Dr. dr. Gede Wirya Kusuma Duarsa, M.Kes, Sp.U(K)

dr. Yonas Immanuel Hutasoit, Sp.U(K)

#### **Definisi**

Infeksi saluran kemih (ISK) adalah kondisi klinis mulai dari infeksi lokal kandung kemih dengan gejala saluran kemih bagian bawah (*lower urinary tract symptoms/LUTS*) hingga pielonefritis dengan infeksi berat pada ginjal yang berpotensi terjadi urosepsis.<sup>1</sup>

#### **Klasifikasi**

Ada lima sistem klasifikasi yang digunakan secara umum, yaitu menurut lokasi, keparahan, episode, gejala, dan faktor penyulit. Untuk pengobatan secara akut, maka faktor lokasi dan tingkat keparahan adalah faktor yang terpenting.<sup>2,3</sup>

##### **1. Klasifikasi berdasarkan lokasi**

Infeksi saluran kemih bagian bawah (sistitis) adalah kondisi peradangan pada mukosa kandung kemih dengan tanda dan gejala umum termasuk infeksi, disuria, frekuensi, urgensi, urine berbau busuk, enuresis, hematuria, dan nyeri suprapubik. Infeksi saluran kemih bagian atas (pielonefritis) adalah infeksi piogenik difus pada pelvis dan parenkim ginjal. Awitan pielonefritis umumnya mendadak. Tanda dan gejala klinis termasuk demam ( $> 38^{\circ}\text{C}$ ), menggigil, dan nyeri tekan pada pinggang.<sup>3</sup>

##### **2. Klasifikasi berdasarkan tingkat keparahan**

Pada ISK bagian bawah, anak-anak mungkin hanya mengalami demam ringan serta hidrasi masih terjaga sehingga dapat diberikan obat oral. Ketika tingkat kepatuhan pasien rendah, maka pasien tersebut harus ditangani sebagai ISK berat. Pada ISK berat, infeksi berhubungan dengan adanya demam  $> 39^{\circ}\text{C}$ , muntah terus-menerus, dan dehidrasi sedang atau berat. Infeksi saluran kemih yang paling berat adalah ISK bagian atas.<sup>3</sup>

### 3. Klasifikasi berdasarkan episode

Pada ISK yang pertama kali terjadi pada anak, perlu dipertimbangkan kemungkinan adanya kelainan anatomi sehingga evaluasi anatomi direkomendasikan.

Infeksi berulang dapat dibedakan menjadi infeksi yang tidak sembuh sempurna (*unresolved*) dan persisten. Infeksi yang tidak sembuh sempurna dapat terjadi karena terapi awal yang tidak memadai untuk menghilangkan pertumbuhan bakteri di saluran kemih. Infeksi persisten disebabkan oleh munculnya kembali bakteri dari lokasi lain di saluran kemih oleh karena penyebab infeksi yang masih ada, misalnya pada kasus batu saluran kemih, ginjal / segmen ginjal yang tidak berfungsi, atau sisa ureter setelah nefrektomi.

Infeksi *breakthrough* pada pasien dengan antibakteri profilaksis biasanya disebabkan oleh resistensi bakteri, ketidakpatuhan pengobatan dan/atau anomali urogenital yang berat.

Pada reinfeksi, setiap episode dapat disebabkan oleh organisme baru, berbeda dengan persistensi bakteri di mana organisme yang menginfeksi selalu sama.<sup>3</sup>

### 4. Klasifikasi berdasarkan gejala

Anak-anak dapat memiliki gejala khas atau atipikal terkait ISK. Pada neonatus dan bayi gejala yang paling umum adalah demam, muntah, lesu dan rewel. Bayi dan anak-anak dapat memiliki tanda-tanda nonspesifik seperti nafsu makan yang buruk, gagal tumbuh, lesu, rewel, muntah atau diare. Bakteriuria asimtomatik menunjukkan pelemahan uropatogenitas bakteri, atau kolonisasi bakteri non-virulen di kandung kemih yang tidak mengaktifkan respons simtomatik (tidak ada leukosituria dan tidak ada gejala). Leukosituria tanpa gejala lainnya juga dimasukkan ke dalam kategori ISK asimtomatik. Infeksi saluran kemih simtomatik adalah ISK dengan gejala seperti gejala iritatif, nyeri suprapubik (sistitis), demam dan malaise (pielonefritis).<sup>3</sup>

### 5. Klasifikasi berdasarkan faktor yang memperberat

Infeksi saluran kemih non-komplikata adalah infeksi yang terjadi pada pasien dengan saluran kemih yang normal secara anatomis dan fungsional, fungsi ginjal normal, dan sistem kekebalan yang kompeten. Infeksi saluran kemih non-komplikata dapat dikelola secara rawat jalan dengan penekanan pada resolusi dari bakteriuria, diikuti dengan evaluasi elektif untuk kelainan anatomi atau fungsional dari saluran kemih.<sup>3</sup>

Infeksi saluran kemih komplikata terjadi pada anak-anak dengan kelainan anatomi atau fungsional saluran kemih. Obstruksi mekanis umumnya terjadi karena adanya katup

uretra posterior, striktur atau batu saluran kemih. Obstruksi fungsional sering terjadi akibat disfungsi saluran kemih bagian bawah secara neurogenik atau non-neurogenik disertai VUR. Pasien dengan ISK komplikata memerlukan rawat inap dan antibiotik parenteral. Evaluasi anatomis saluran kemih sangat penting untuk menyingkirkan adanya kelainan yang signifikan. Drainase yang adekuat dari saluran kemih yang terinfeksi sangat dianjurkan bila terdapat kelainan anatomis ataupun fungsional.<sup>3</sup>

## **Epidemiologi**

Infeksi saluran kemih (ISK) merupakan salah satu penyakit tersering pada anak. Kondisi ISK ditemukan pada 30% bayi dan anak dengan anomali traktus urinarius. Bila tidak ditangani dengan baik, ISK dapat berakhir pada morbiditas yang serius seperti hipertensi, jaringan parut ginjal hingga gagal ginjal.<sup>2,3</sup>

Pada neonatus, gejalanya berbeda dalam banyak aspek dibandingkan bayi dan anak-anak. Pada anak-anak dengan gejala berkemih, prevalensi ISK adalah sebesar 7,8%. Angka kejadian ISK bervariasi tergantung pada usia dan jenis kelamin. Satu metaanalisis menunjukkan demam yang terjadi pada bayi yang berusia kurang dari 1 tahun disebabkan oleh ISK, dengan distribusi 7,5% anak perempuan; 2,4% anak laki-laki yang disirkumsisi, dan 20,1% anak laki-laki yang belum disirkumsisi. Angka kejadian ISK tertinggi pada anak laki-laki terjadi selama 6 bulan pertama kehidupan (5,3%) dan menurun seiring dengan usia, menjadi sekitar 2% untuk usia 0-6 tahun. Pada anak perempuan, ISK lebih jarang terjadi selama 6 bulan pertama kehidupan (2%) dan insiden meningkat dengan usia, yaitu sekitar 11% untuk usia 0-6 tahun.<sup>2,3</sup>

## **Etiologi dan Faktor Risiko**

Faktor risiko yang berkaitan dengan ISK berulang yaitu: gangguan fungsi berkemih dan buang air besar (*bladder bowel dysfunction*/BBD), refluks vesikoureter (VUR) dan obesitas.<sup>3,4</sup>

Keterlambatan pengobatan yang disertai dengan faktor-faktor risiko tersebut diasosiasikan dengan kejadian jaringan parut ginjal. Terdapat berbagai macam mikroorganisme penyebab ISK. Penyebab terbanyak terjadinya ISK adalah *E. coli*. Dalam sebuah penelitian besar di Eropa, *E. Coli* ditemukan pada kurang dari 50% kultur urine. *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter spp.*, *Enterococcus spp.*, *Pseudomonas spp.*, *Proteus spp.* dan *Candida spp.*, lebih sering terjadi pada ISK nosokomial dibandingkan dengan ISK yang didapat dari komunitas.<sup>3,4</sup>

## Diagnosis

Beberapa panduan tata laksana melaporkan bahwa ISK pada anak sulit untuk ditegakkan khususnya pada anak usia 2-3 tahun oleh karena gejala dan tanda yang muncul tidak spesifik. Oleh karena hal tersebut, evaluasi yang baik diperlukan untuk menegakkan diagnosis ISK pada anak.<sup>5</sup>

### 1. Anamnesis

Anamnesis harus mencakup pertanyaan tentang infeksi primer (pertama) atau sekunder (berulang); kemungkinan malformasi saluran kemih (misalnya pemeriksaan USG sebelum atau sesudah kelahiran); operasi sebelumnya; riwayat keluarga; dan apakah ada sembelit atau adanya LUTS.<sup>6</sup>

### 2. Tanda dan gejala klinis

Infeksi saluran kemih berat pada neonatus dapat disertai gejala nonspesifik (gagal tumbuh, ikterus, hipereksitabilitas) dan tanpa demam. Infeksi saluran kemih merupakan penyebab demam pada 4,1-7,5% anak. Syok septik jarang terjadi, bahkan dengan demam yang sangat tinggi. Tanda-tanda ISK biasanya tidak jelas dan tidak spesifik pada anak kecil, tetapi keluhan seperti disuria, nyeri suprapubik dan nyeri pinggang dapat muncul ketika mereka berusia lebih dari dua tahun.<sup>6</sup>

Pemeriksaan fisik meliputi pemeriksaan umum tenggorokan, kelenjar getah bening, abdomen (sembelit, ginjal teraba dan nyeri, atau kandung kemih teraba), panggul, punggung (spina bifida atau agenesis sakral), genitalia (fimosi, labial adhesi, vulvitis, epididimoorkitis), pengukuran berat badan dan suhu.<sup>4,6</sup>

### 3. Pemeriksaan penunjang

Pengambilan sampel urine harus dilakukan sebelum antibiotika diberikan. Teknik pengambilan urine untuk urinalisis serta kultur memengaruhi tingkat kontaminasi yang dapat memengaruhi interpretasi hasil.<sup>3</sup>

#### a. Pengambilan sampel urine

Urine harus diambil dan diperiksa sesegera mungkin untuk mengonfirmasi atau menyingkirkan ISK, terutama pada anak-anak yang demam. Pada neonatus, bayi dan anak-anak yang belum latihan berkemih (*toilet training*), terdapat empat metode utama dengan tingkat invasif dan kontaminasi yang berbeda-beda.<sup>3,5,7</sup>

- 1) Kantong plastik yang menempel pada genitalia yang telah dibersihkan: Meskipun teknik ini paling sering digunakan dalam praktik sehari-hari, tingkat kontaminasi



tinggi sekitar 50-60%. Infeksi saluran kemih dapat dieksklusi tanpa perlu konfirmasi kultur jika leukosit esterase dan nitrit negatif pada pemeriksaan dipstik, atau analisis mikroskopis negatif untuk pyuria dan bakteriuria.

- 2) Koleksi urine tangkap bersih (*clean-catch urine*, CCU): Bayi ditempatkan di pangkuan pemeriksa dengan memegang wadah penampung urine steril di bawah alat kelamin bayi. Pemijatan di daerah suprapubik dan lumbal paravertebral dapat merangsang berkemih secara spontan. Tingkat kontaminasi lebih tinggi untuk CCU (26%) dibandingkan dengan kateterisasi (10%) dan aspirasi suprapubik (1%).
- 3) Kateterisasi kandung kemih transuretra: metode tercepat dan teraman untuk mendapatkan sampel urine untuk evaluasi mikroskopis dan bakteriologis pada bayi dan anak-anak yang belum latihan berkemih.
- 4) Aspirasi kandung kemih suprapubik: metode ini adalah metode yang paling invasif tetapi juga paling sensitif untuk mendapatkan sampel urine yang tidak terkontaminasi. Pemeriksaan ultrasonografi diperlukan untuk mengetahui volume urine dalam buli sebelum melakukan aspirasi.

#### b. Urinalisis

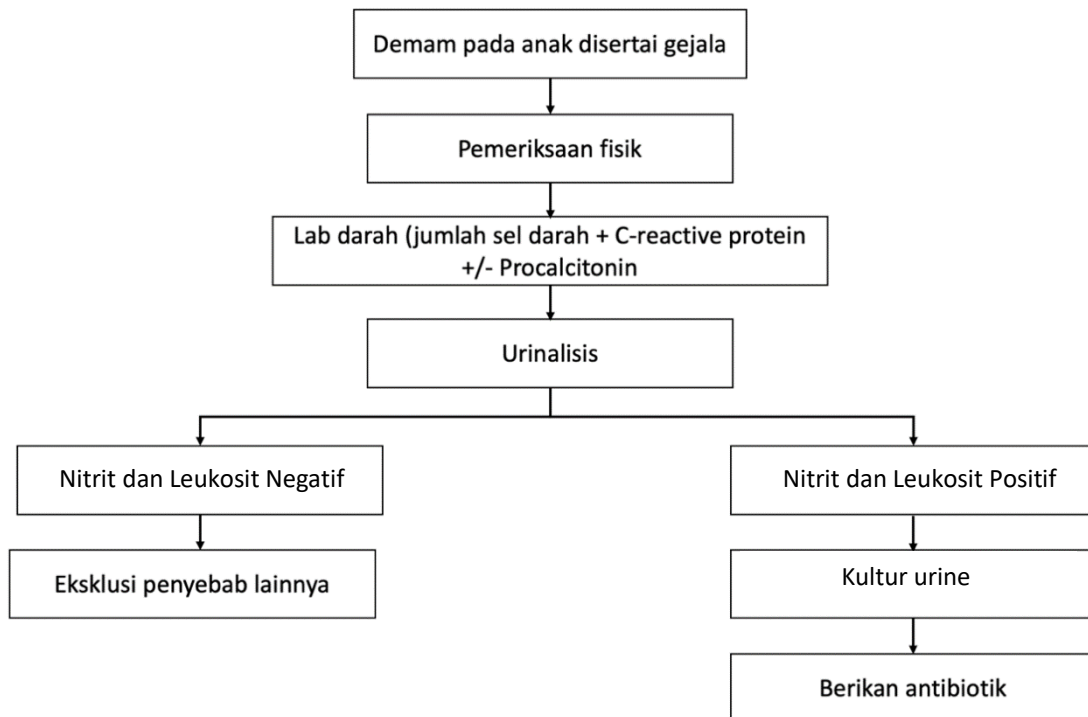
Terdapat tiga metode yang biasanya dipakai pada pemeriksaan urinalisis, yaitu *dipstick*, teknik mikroskopis dan analisis *flow imaging*.<sup>2,5,6,7</sup>

- 1) *Dipstick*: pemeriksaan ini memberikan hasil yang cepat dan tidak memerlukan mikroskop. Penanda yang dipakai untuk menentukan adanya ISK adalah leukosit esterase dan nitrit. Perubahan nitrat menjadi nitrit oleh bakteri membutuhkan waktu sekitar empat jam di dalam kandung kemih. Pemeriksaan ini memiliki sensitivitas yang rendah namun spesifitasnya tinggi.
- 2) Mikroskopis: metode ini adalah metode standar yang dipakai pada pemeriksaan urinalisis. Ambang batas untuk piuria adalah adanya minimal lima sel darah putih (WBC) per *high power field* (25 WBC /  $\mu\text{L}$ ) setelah sentrifugasi urine atau  $> 10$  WBC /  $\mu\text{L}$  pada urine yg tidak disentrifugasi.
- 3) Analisis *flow-imaging*: metode ini sering digunakan untuk mengklasifikasikan partikel-partikel dalam spesimen urine yang tidak disentrifugasi. Pada kasus-kasus leukosituria, sensitivitas dan spesifitas metode ini adalah sebesar 97% dan 91% bila menggunakan ambang batas 250 bakteri/ $\mu\text{L}$ .

c. Kultur urine

Kultur urine direkomendasikan bila terdapat leukosituria pada pemeriksaan urine lengkap. Pada pasien dengan ISK berat, dapat ditemukan  $\geq 10^5$  CFU / mL bakteri. Namun, hasil ini dapat bervariasi dan sangat tergantung pada metode pengumpulan spesimen, diuresis, dan waktu serta suhu penyimpanan. Hasil kultur urine pada metode tangkap bersih, aliran tengah urine dan kateterisasi urine dapat dianggap positif bila terdapat satu jenis bakteri dengan jumlah  $10^3 - 10^4$  CFU / mL. Kultur urine dengan hasil positif campuran bakteri mengindikasikan terjadinya kontaminasi. Nilai  $10^3$  cfu/mL dapat digunakan sebagai ambang batas pada anak usia kurang dari 4 bulan dengan demam dengan ditunjang oleh temuan klinis, laboratorium serta pengambilan spesimen yang baik.

Kultur negatif dengan adanya piuria dapat terjadi pada pengobatan antibiotik yang tidak tuntas, urolitiasis, benda asing di saluran kemih, dan infeksi yang disebabkan oleh *Mycobacterium tuberculosis* atau *Chlamydia trachomatis*.



Gambar 7.1. Panduan evaluasi diagnostik dan penatalaksanaan demam pada anak dengan gejala-gejala berkemih.<sup>3</sup>

### c. Pencitraan

#### 1) Ultrasonografi (USG)

Bayi dengan ISK disertai demam disarankan untuk dilakukan pemeriksaan USG ginjal dan kandung kemih dalam waktu 24 jam untuk menyingkirkan adanya kemungkinan obstruksi saluran kemih. Hasil abnormal ditemukan pada 15% kasus, dan 1-2% memerlukan tindakan segera. Abnormalitas pada USG yang memerlukan pemeriksaan lebih mendalam ditemukan pada 7% kasus pada semua anak yang mengalami ISK. Ultrasonografi ginjal harus dilakukan sebelum dan sesudah berkemih. Residu urine pascaberkemih (*post-void residual/PVR*) harus diukur pada anak-anak yang sudah bisa berkemih mandiri untuk menyingkirkan kelainan berkemih sebagai penyebab ISK. Peningkatan volume PVR adalah salah satu faktor prediksi terjadinya rekurensi ISK pada anak yang sudah bisa berkemih mandiri. Apabila USG memperlihatkan abses perirenal atau abses psoas atau massa ginjal, maka disarankan untuk melanjutkan pemeriksaan CT-scan. Teknik ini subjektif dan bergantung pada operator, serta tidak memberikan informasi mengenai fungsi ginjal.<sup>5,6</sup>

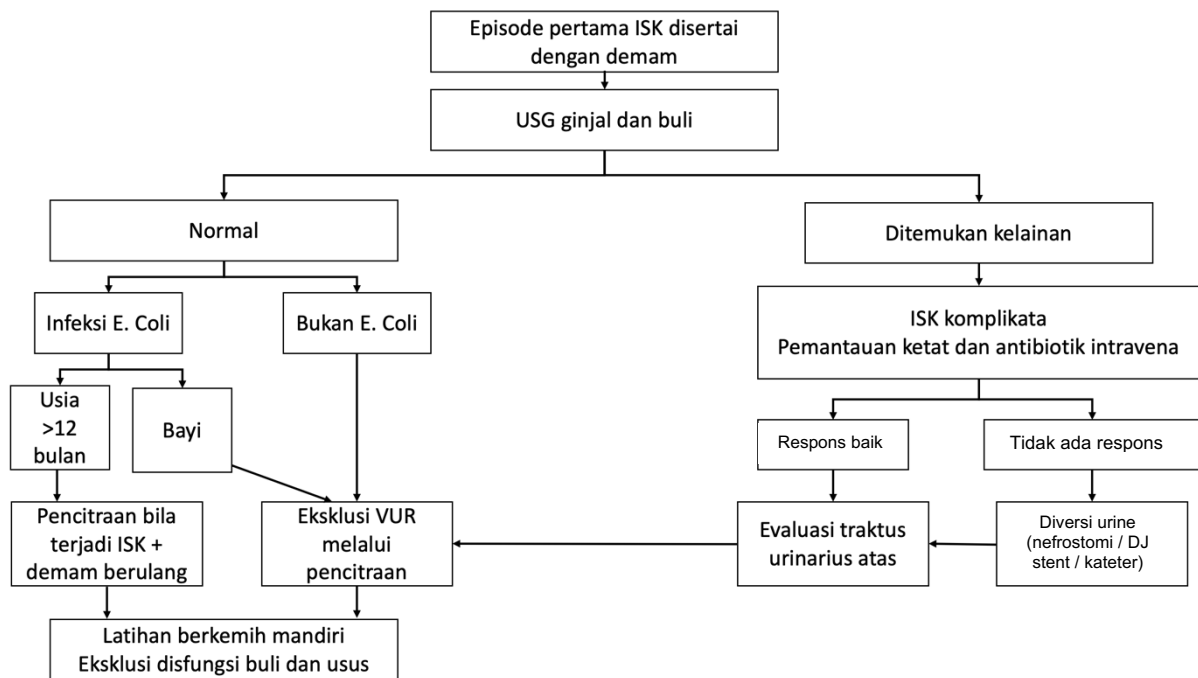
#### 2) Pemindaian radionuklida

Pielonefritis atau peradangan parenkim ginjal ditandai oleh kelainan pada klirens *dimercaptosuccinic acid* (DMSA), di mana hal ini berkorelasi dengan adanya refluks dan risiko pielonefritis kronis serta potensi terjadinya jaringan parut ginjal.

Pada fase akut ISK disertai demam, pemindaian DMSA dapat menunjukkan pielonefritis yang ditandai dengan adanya gangguan perfusi. Jaringan parut ginjal dapat dideteksi setelah tiga sampai enam bulan.<sup>5,6</sup>

#### 3) *Voiding cystourethrography* (VCUG)

*Voiding cystourethrography* (VCUG) merupakan pemeriksaan yang paling optimal untuk mengonfirmasi atau mengeksklusi VUR. Refluks vesikoureter derajat berat merupakan faktor risiko terjadinya parut ginjal sehingga amat penting untuk mengetahui ada atau tidaknya VUR setelah episode pertama ISK. Faktor risiko penting terjadinya VUR derajat berat dan jaringan parut ginjal adalah: USG ginjal abnormal, ISK dengan demam tinggi, dan infeksi bakteri selain *E.Coli*.<sup>6</sup> Panduan penatalaksanaan anak dengan ISK yang disertai dengan demam dapat dilihat pada Gambar 7.2.



Gambar 7.2. Penatalaksanaan ISK disertai demam pada anak.<sup>3</sup>

## Terapi

### 1. Rute pemberian terapi antibiotik

Pilihan antara terapi oral dan parenteral harus didasarkan pada usia pasien; kecurigaan klinis urosepsis; tingkat keparahan penyakit; kesulitan minum, makan dan/atau obat oral; muntah; diare; dan pielonefritis komplikata (misalnya obstruksi saluran kemih). Terapi parenteral dianjurkan pada bayi kurang dari 2 bulan karena adanya peningkatan insiden urosepsis dan pielonefritis. Pemilihan terapi didasarkan pada pola sensitivitas antimikroba lokal, kemudian disesuaikan dengan uropatogen yang ditemukan pada uji sensitivitas. Pada anak-anak yang membutuhkan pengobatan intravena, tobramisin atau gentamisin dianjurkan bila fungsi ginjal normal. Pilihan alternatif lainnya adalah seftriakson atau sefotaksim bila dicurigai adanya abnormalitas fungsi ginjal. Sefiksim atau amoksisilin-klavulanat merupakan terapi empiris oral pada anak. Penundaan pemberian terapi pada anak dengan ISK demam selama lebih dari 48-72 jam dapat meningkatkan risiko terjadinya parut ginjal.<sup>5,7</sup>

### 2. Durasi terapi

Pengobatan ISK yang tepat dapat mencegah penyebaran infeksi dan angka kejadian parut ginjal. Kultur positif pada darah ditemukan pada 20% bayi dan anak dengan ISK demam. Pemberian terapi antibiotik 7-14 hari memiliki luaran lebih baik dibandingkan pemberian antibiotik 3-5 hari, namun sistitis ringan cukup diberikan antibiotik selama 3-5

hari. Pemberian singkat antibiotik secara parenteral diikuti dengan perubahan tatalaksana pemberian antibiotik menjadi rute oral dapat dipertimbangkan pada bayi. Bakteri selain *E.coli* lebih sering menjadi penyebab ISK komplikata (contoh *Proteus mirabilis*, *Klebsiella spp*, *Pseudomonas aeruginosa*, *enterococcus* dan *staphylococcus*). Diversi urine temporer diperlukan pada kasus-kasus yang gagal pengobatan konservatif pada uropati obstruktif (contoh kateter transuretra, sistostomi, nefrostomi perkutan atau *stenting* ureter). Pada kasus seperti ini, direkomendasikan untuk memberikan antibiotik selama 3 minggu, yang dimulai dengan pemberian antibiotik secara intravena dan dilanjutkan dengan terapi oral sesuai dengan hasil kultur.<sup>7</sup>

### 3. Jenis antibiotik

Pemilihan antibiotik harus diikuti oleh pengawasan terapi antibiotik yang baik. Pola resistensi lokal sangat penting untuk diketahui, karena hal ini bervariasi antarwilayah dan terlebih lagi antar rumah sakit. Protokol antibiotik lokal dapat memandu pilihan jenis terapi antibiotik. Kultur urine sebelumnya dari pasien juga harus diperhitungkan dalam keputusan ini. Dosis harian antibiotik tergantung pada usia, berat badan anak serta fungsi ginjal dan hati.<sup>6,8</sup>

### 4. Tindakan pencegahan

Infeksi saluran kemih berulang merupakan suatu masalah karena menimbulkan gejala-gejala yang sangat mengganggu dan berisiko menjadi jaringan parut ginjal. Oleh karena itu, penting untuk mencegah terjadinya ISK berulang.

#### a. Antibiotik profilaksis

Pemberian antibiotik profilaksis biasanya dilakukan untuk mencegah ISK pada anak. Namun, dengan meningkatnya angka resistensi bakteri, maka harus dipertimbangkan dengan cermat pasien-pasien yang menerima antibiotika profilaksis. Sampai saat ini, penggunaan antibiotika profilaksis masih dalam perdebatan. Antibiotika profilaksis menyebabkan penurunan insiden ISK berulang, namun pada jangka panjang penggunaan profilaksis ini diasosiasikan dengan peningkatan resistensi bakteri.<sup>4,8,9</sup>

Tabel 7.1. Jenis antibiotika profilaksis<sup>3</sup>

| Antibiotika     | Dosis<br>(mg/kgbb/hari) | Perhatian pada neonatus dan bayi              |
|-----------------|-------------------------|---|
| Trimetoprim     | 1                       | Tidak direkomendasikan di bawah usia 6 minggu |
| Trimetoprim     | 1-2                     | Tidak direkomendasikan di bawah usia 2 bulan  |
| Sulfametoksazol | 10-15                   |   |
| Sulfametoksazol | 1-2                     | Hingga usia 3 bulan                           |
| Nitrofurantoin  | 1-2                     | Tidak direkomendasikan di bawah usia 2 bulan  |
| Sefaklor        | 10                      | Tidak ada pembatasan usia                     |
| Sefiksime       | 2                       | Neonatus dan bayi                             |

#### b. Suplemen diet

Buah *cranberry* telah terbukti dapat mencegah ISK pada anak-anak. Pada anak dengan kelainan urogenital, mengonsumsi buah *cranberry* (yang sebagian besar dalam bentuk minuman jus) memiliki efektifitas yang sebanding dengan antibiotik profilaksis. Suplemen lainnya yang potensial memiliki efek yang baik adalah vitamin A, di mana konsumsi vitamin A dapat mencegah timbulnya jaringan parut ginjal pada anak dengan pielonefritis akut. Terapi non-antibiotik lain yang menjadi perhatian adalah penggunaan probiotik untuk pencegahan ISK, namun penelitian metaanalisis mengungkapkan bahwa probiotik tidak memiliki efek untuk mencegah insiden dan rekurensi ISK pada anak.<sup>10</sup>

#### c. Tatalaksana fimosis

Fimosis merupakan salah satu faktor risiko terjadinya ISK pada anak. Penggunaan krim steroid mengurangi angka ISK berulang pada anak dengan fimosis. Sirkumsisi dapat mencegah ISK berulang sebesar 10% pada anak-anak dengan ISK berulang dan hidronefrosis.<sup>11</sup>

#### d. Gangguan berkemih dan buang air besar (*bladder and bowel dysfunction*/BBD)

Gangguan berkemih dan buang air besar merupakan salah satu faktor risiko terjadinya ISK pada anak sehingga pengobatan terkait abnormalitas ini sangat penting untuk menurunkan angka rekurensi ISK. Pengobatan konstipasi pada anak juga menjadi hal yang penting untuk mengurangi kekambuhan ISK pada anak.<sup>12</sup>

### ***Follow-up***

Pengobatan ISK yang tepat ditandai dengan hilangnya leukosituria dalam 3-4 hari dan demam akan berkurang dalam 1-2 hari setelah pengobatan. Pada pasien dengan demam yang berkepanjangan dan tidak ada perbaikan, perlu dipikirkan adanya resistensi bakteri atau obstruksi akut sehingga diperlukan pemeriksaan USG serial. Serum prokalsitonin dapat digunakan sebagai prediksi awal inflamasi parenkim ginjal selain parameter yang lain seperti *C-reactive protein* dan jumlah leukosit.<sup>3,13</sup>

## Rekomendasi

| Rekomendasi  | LE | Tingkat Kekuatan |
|--|----|------------------|
| Anamnesis, penilaian gejala klinis, dan pemeriksaan fisik yang detail diperlukan untuk menegakkan diagnosis ISK pada anak.   | 3  | Kuat             |
| Eksklusi gangguan berkemih dan buang air besar pada anak dengan demam dan ISK berulang   | 3  | Kuat             |
| Skrining ISK dapat dilakukan melalui urine tangkap bersih ( <i>clean catch urine</i> ). Kultur urine dapat dilakukan pada urine yang didapat dari kateterisasi buli atau aspirasi suprapubis.    | 2a | Kuat             |
| Disarankan untuk tidak menggunakan kantong plastik untuk mengumpulkan urine pada pasien yang sudah bisa berkemih mandiri karena tingginya risiko positif palsu.                                  | 2a | Kuat             |
| Teknik urine porsi tengah dapat dilakukan pada anak yang telah bisa berkemih mandiri   | 2a | Kuat             |
| Pemilihan terapi oral atau parenteral harus didasarkan pada: usia pasien, kecurigaan urosepsis, keparahan penyakit, asupan cairan, keluhan muntah, diare, kepatuhan, dan adanya pielonefritis    | 2a | Kuat             |
| Penanganan ISK demam adalah dengan cara memberikan terapi oral atau parenteral selama 4 hingga 7 hari.   | 1b | Kuat             |
| Antibiotik spektrum luas digunakan untuk menangani ISK komplikata dengan demam.  | 1b | Kuat             |
| Berikan antibiotik profilaksis jangka panjang pada kasus dengan kecurigaan ISK disertai risiko kerusakan ginjal.   | 1b | Kuat             |
| Pada beberapa kasus, pertimbangkan pemberian suplemen makanan sebagai terapi alternatif atau preventif.  | 2a | Kuat             |
| Pemeriksaan USG buli dapat dilakukan pada bayi dengan ISK dengan demam untuk mengeksklusi obstruksi traktus urinarius atas dan bawah   | 2a | Kuat             |
| Pada bayi, eksklusi VUR setelah episode pertama ISK dengan demam akibat infeksi non-E. coli. Pada anak di atas usia 1 tahun dengan infeksi E. coli, eksklusi VUR setelah episode kedua ISK demam | 2a | Kuat             |
| Sirkumsisi preventif pada pasien VUR dan hidronefrosis kongenital lainnya.   | 2a | Kuat             |



## Referensi

1. Wang MK, Copp HL. Bacterial infections of the genitourinary tract. Dalam: McAninch JW, Lue TF. Smith & Tanagho's General Urology. Edisi ke-19. New York: McGraw Hill. 2020.
2. Duarsa GWK. Infeksi saluran kemih pada anak. Panduan Penatalaksanaan Urologi Anak di Indonesia. Ikatan Ahli Urologi Indonesia. 2016; 30-41.
3. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Nijman JM, Rawashdeh YFH, Silay MS, et al. Guidelines of UTI in children. EAU Guidelines. 2021.
4. Okarska-Napierala M, Wasilewska A, Kuchar E. Urinary tract infection in children: Diagnosis, treatment, imaging – Comparison of current guidelines. J Pediatr Urol. 2017; 13: 567-573.
5. Buettcher M, Trueck J, Niederer-Loher A, Heining U, Agyeman P, Asner S, et al. Swiss consensus recommendations on urinary tract infections in children. Eur J Pediatr. 2021; 180: 663-674.
6. Kaufman J, Temple-Smith M, Sanci L. Urinary tract infections in children: an overview of diagnosis and management. BMJ Pediatr Open. 2019; 3: e000487.
7. Simoes e Silva AC, Oliveira EA, Mak RH. Urinary tract infection in pediatrics: an overview. J Pediatr. 2020;96(S1): 65-79.
8. Kutasy B, Coyle D, Fossum M. Urinary tract infection in children: Management in the era of antibiotic resistance-A pediatric urologist's view. Eur Urol Focus. 2017;
9. Hewitt IK, Pennesi M, Morello W, Ronfani L, Montini G. Antibiotic prophylaxis for urinary tract infection-related renal scarring: A systematic review. Pediatr. 2017; 139(5): e20163145.
10. Hosseini M, Yousefifard M, Ataei N, Orail A, Razaz JM, Izadi A. The efficacy of probiotics in prevention of urinary tract infection in children: A systematic review and meta-analysis. J Pediatr Urol. 2017;1-11.
11. Ellison JS, Fu BC, Holt SK, Gore JL, Merguerian PA. Neonatal circumcision and urinary tract infections in infants with hydronephrosis. Pediatr. 2018;142(1):e20173703.
12. Uwaezuoke S, Ayuk A, Muoneke U. Urinary tract infection in children: A review of the established practice guidelines. EMJ Microbiol Infect Dis. 2020; 1 (1): 57-65.
13. Wahyudi I. Infeksi saluran kemih (ISK) pada anak. Guideline Penatalaksanaan Infeksi Saluran Kemih dan Genitalia Pria. Ikatan Ahli Urologi Indonesia. 2015; 44-57.

# BAB 8

## INKONTINENSIA URINE

dr. Arry Rodjani, Sp.U(K)

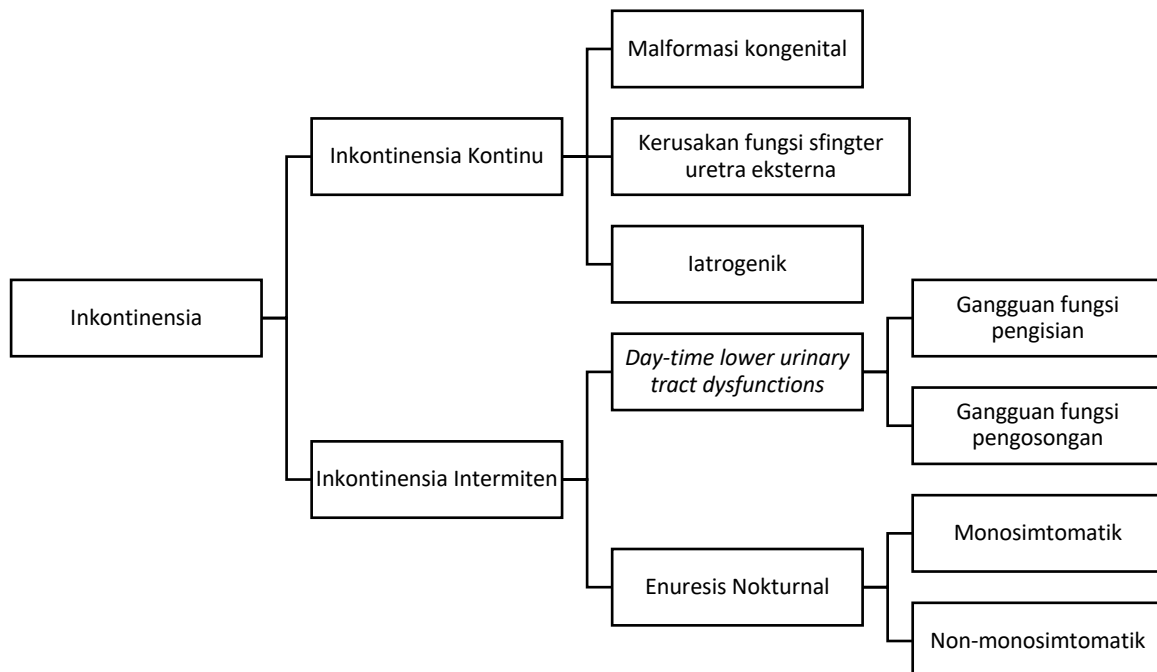
Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K)

dr. Gerhard Reinaldi Situmorang, Sp.U(K), PhD

### Definisi

Berdasarkan standarisasi terminologi oleh *International Children's Continence Society* (ICCS) pada tahun 2016, inkontinensia adalah keluarnya urine secara involunter/tidak dapat dikontrol. Inkontinensia urine pada anak terbagi menjadi inkontinensia kontinu dan inkontinensia intermiten. Inkontinensia kontinu adalah kebocoran urine secara konstan yang biasanya disebabkan oleh malformasi kongenital, kerusakan fungsional sfingter uretra eksternal maupun penyebab iatrogenik. Inkontinensia intermiten adalah kebocoran urine pada waktu tertentu. Inkontinensia intermiten dibagi berdasarkan waktu terjadinya kebocoran urine. Apabila inkontinensia terjadi secara eksklusif hanya pada saat tidur disebut enuresis nokturnal sedangkan, inkontinensia yang terjadi pada periode selain saat tidur disebut dengan *daytime incontinence/day-time lower urinary tract dysfunctions*.<sup>1,2</sup>

### Klasifikasi



Gambar 8.1. Klasifikasi inkontinensia urine pada anak<sup>1,2</sup>

## **A. Enuresis Nokturnal Monosimtomatik (*Monosymptomatic Enuresis/MSE*)**

### **Definisi**

Enuresis nokturnal monosimtomatik atau disebut juga mengompol adalah inkontinensia intermiten nokturnal yang tidak disertai dengan gejala *lower urinary tract symptoms* (LUTS) lainnya. Apabila enuresis disertai dengan gejala LUTS pada periode siang hari maka disebut sebagai enuresis nokturnal non-monosimtomatik (*non-monosymptomatic enuresis/NMSE*). Berdasarkan waktu kejadian, enuresis nokturnal terbagi menjadi enuresis nokturnal primer dan sekunder. Enuresis nokturnal dikategorikan primer apabila anak belum pernah mengalami periode tanpa mengompol selama 6 bulan. Jika anak kembali mengalami enuresis nokturnal setelah adanya periode tanpa mengompol selama lebih dari 6 bulan, maka hal tersebut dikategorikan sebagai enuresis nokturnal sekunder.<sup>1,2</sup>

### **Epidemiologi**

Enuresis nokturnal merupakan gejala yang sering terjadi pada anak dan dianggap sebagai keadaan yang tidak membahayakan. Prevalensi enuresis nokturnal monosimtomatik pada usia 7 tahun mencapai 5-10% dan pada remaja mencapai 1-2%. Tingkat resolusi spontan tahunan sebesar 15%.<sup>2</sup>

### **Diagnosis**

#### **1. Anamnesis**

Anamnesis terarah dapat membedakan MSE atau NMSE, enuresis nokturnal primer atau sekunder serta faktor-faktor komorbid lainnya. Beberapa pertanyaan yang perlu ditanyakan antara lain:

- Episode mengompol pada malam hari (setiap malam/sporadik, periode tanpa mengompol)
- Riwayat keluarga (predisposisi genetik)
- Kebiasaan berkemih dan kebiasaan menahan kencing
- Kebiasaan buang air besar dan ada tidaknya konstipasi
- Riwayat tidur dan ada tidaknya mengorok
- Kesehatan secara umum (berat badan, rasa haus berlebih, riwayat ISK)
- Riwayat tumbuh kembang
- Faktor psikososial seperti masalah perilaku di rumah atau sekolah.<sup>2,3</sup>

## 2. Catatan harian berkemih dan asupan cairan

Idealnya catatan harian berkemih dan asupan cairan akan mendokumentasikan episode mengompol dan gejala pada siang hari seperti inkontinensia atau urgensi selama minimal satu minggu. Selain itu, data seperti frekuensi dan volume mengompol, asupan cairan dan produksi urine nokturnal (diukur dengan perbedaan berat popok ditambah volume BAK pertama pada pagi hari) akan terdokumentasi dalam catatan selama minimal 48 jam.<sup>2,3</sup> (Lampiran 1)

## 3. Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik difokuskan pada kelainan genitalia eksterna, keadaan kulit di sekitar genitalia, tulang belakang, kelainan neurologis, kondisi enkopresis dan celana dalam yang basah.<sup>2</sup>

## 4. Pemeriksaan Penunjang

- Urinalisis, jika awitan enuresis terjadi secara tiba-tiba, adanya kecurigaan atau riwayat ISK atau polidipsi yang tidak dapat dijelaskan
- Uroflowmetri dan ultrasonografi (USG), apabila terdapat riwayat operasi uretra atau kandung kemih, mengejan saat BAK, BAK yang terputus-putus, kekuatan pancaran yang abnormal, atau waktu pancaran yang berkepanjangan
- Pemeriksaan lanjutan di bidang THT jika terdapat faktor komorbid gangguan tidur atau mengorok
- Pemeriksaan lanjutan di bidang psikiatri jika terdapat faktor komorbid pada tumbuh kembang, atensi, kesulitan belajar, masalah keluarga dan distres pada orang tua.<sup>2</sup>

## Terapi

### 1. Terapi suportif

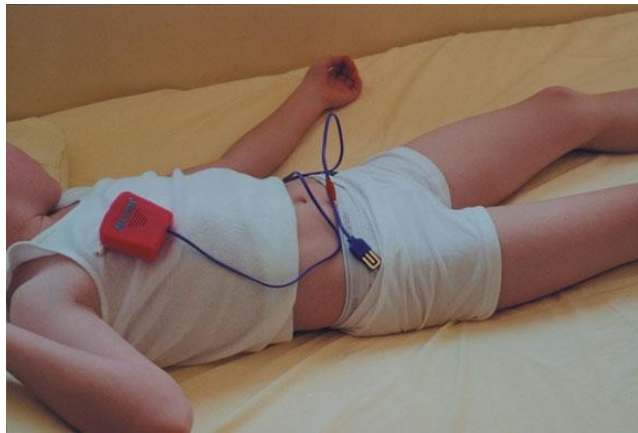
Terapi awal meliputi analisis dan evaluasi pola makan dan minum kemudian memberikan saran untuk pemberian asupan cairan dalam batas normal pada siang hari dan mengurangi asupan cairan pada beberapa jam sebelum tidur.<sup>2</sup>

### 2. Pendekatan konservatif “*wait and see*”

Pendekatan ini dapat menjadi pilihan apabila kondisi anak dan orang tua tidak dapat menjalankan terapi yang disarankan dan tidak adanya tekanan sosial. Namun, perlu ditekankan penggunaan popok pada anak untuk menjaga kualitas tidur.<sup>2</sup>

### 3. Terapi alarm

Terapi ini menggunakan sebuah alat yang akan teraktivasi apabila terdapat kondisi basah. Alarm akan berbunyi atau bergetar untuk membangunkan anak baik secara mandiri maupun dibangunkan oleh penjaganya. Kesuksesan terapi ini mencapai 80% dengan angka relaps yang rendah.<sup>2,4</sup>



Gambar 8.2. Terapi Alarm

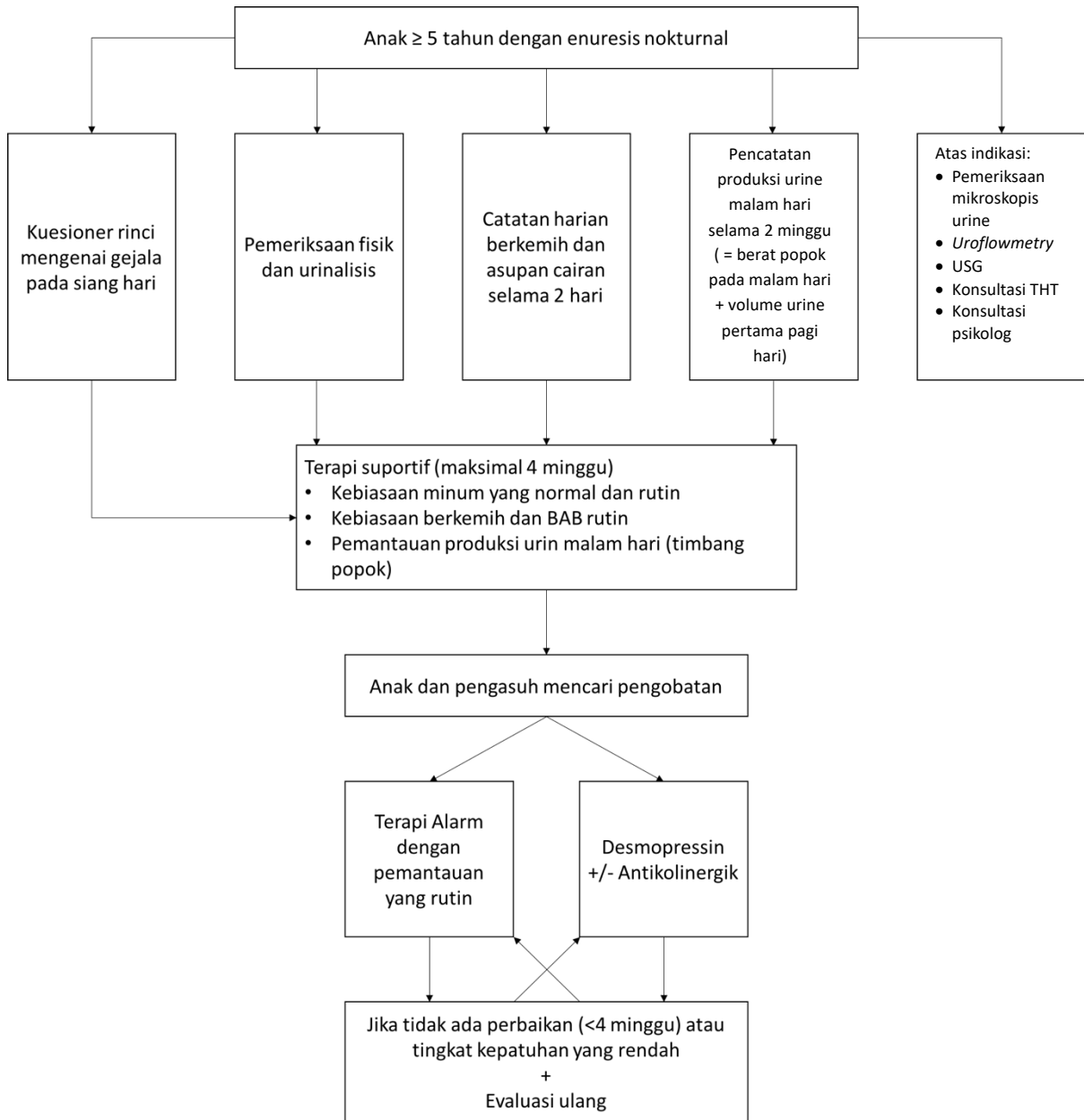
### 4. Terapi medikamentosa

Pada kasus diuresis yang tinggi pada malam hari, pemberian desmopressin memberikan angka keberhasilan mencapai 70%. Pemberian desmopressin dapat berupa tablet oral (0,2-0,4 mg) atau sublingual desmopressin *oral lyophilisate* (0,12-0,24 mg). Angka relaps yang tinggi pada penghentian pemberian desmopressin dapat ditangani dengan penghentian pemberian yang terstruktur.<sup>2,5</sup>

Pada pasien yang resisten terhadap pemberian desmopressin atau adanya kecurigaan *overactive bladder* pada malam hari, pemberian desmopressin dikombinasikan dengan antikolinergik terbukti aman dan efektif.<sup>6</sup>

**Rekomendasi terkait Enuresis Nokturnal Monosimtomatik (*Monosymptomatic Enuresis/MSE*)**

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>LE</b> | <b>Tingkat Kekuatan</b> |
|--|-----------|-------------------------|
| Tidak direkomendasikan untuk mengobati anak di bawah 5 tahun karena kemungkinan kesembuhan spontan yang tinggi. Informasikan kepada keluarga bahwa pemberian hukuman tidak akan membantu memperbaiki kondisi mengompol pada anak | 2         | Kuat                    |
| Gunakan catatan harian berkemih atau kuesioner untuk ekslusi gejala-gejala pada siang hari   | 2         | Kuat                    |
| Lakukan pemeriksaan urinalisis untuk menyingkirkan kemungkinan adanya ISK atau diabetes insipidus  | 2         | Kuat                    |
| Berikan terapi suportif bersamaan dengan modalitas tata laksana yang lain seperti terapi farmakologis dan terapi alarm yang merupakan dua terapi yang paling penting   | 1         | Kuat                    |
| Berikan desmopressin pada kasus yang terbukti poliuria pada malam hari   | 1         | Kuat                    |
| Berikan terapi alarm pada keluarga yang memiliki motivasi kuat dan kepatuhan yang tinggi   | 1         | Kuat                    |



Gambar 8.3. Alur pemeriksaan dan pilihan tata laksana pada enuresis nokturnal<sup>2</sup>

## **B. Inkontinensia fungsional (*Day-time lower urinary tract dysfunction*)**

### **Definisi**

*Day-time lower urinary tract dysfunction* (LUTD) adalah keadaan inkontinensia yang disertai dengan gejala LUTS seperti urgensi, pancaran urine yang lemah, frekuensi, kesulitan memulai BAK, dan dapat disertai dengan ISK. *Day-time* LUTD merupakan kelompok gangguan fungsional kandung kemih pada anak tanpa adanya kelainan anatomi atau neurologis.<sup>2</sup>

### **Epidemiologi**

Kriteria diagnosis yang bervariasi menyebabkan pelaporan prevalensi yang cukup beragam pada kondisi ini. Prevalensi inkontinensia fungsional pada anak berkisar antara 1%-20%.<sup>2</sup>

### **Klasifikasi**

Klasifikasi dari *day-time* LUTD lebih kompleks dari enuresis nokturnal karena gejala LUTS yang sangat heterogen dan sering kali saling bertumpang tindih. Kasus *borderline* sangat umum ditemui sehingga sering kali pengelompokan beberapa gejala ke dalam satu entitas diagnosis terkadang tidak sesuai dengan prinsip kedokteran berbasis bukti.<sup>1</sup> Klasifikasi *day-time* LUTD harus dinilai dan didokumentasikan berdasarkan beberapa parameter berikut ini: (1) inkontinensia (ada/tidak dan frekuensi gejala); (2) frekuensi berkemih; (3) urgensi berkemih; (4) volume kencing; (5) asupan cairan.<sup>1</sup> Selain itu, juga terdapat beberapa entitas penyakit yang termasuk dalam *day-time* LUTD, antara lain:

- Gangguan fungsi berkemih dan buang air besar (*bladder bowel dysfunction/BBD*)  
Diagnosis ini merupakan kombinasi dari gangguan pada kandung kemih dan pada proses defekasi yang muncul secara bersamaan. Pada gangguan yang berat dapat menyebabkan perubahan pada traktus urinarius bagian atas (seperti hidronefrosis dan/atau *vesicoureteral reflux*) atau disebut juga Sindrom Hinman.<sup>1</sup>
- *Overactive bladder* (OAB)  
*Overactive bladder* merupakan kumpulan gejala yang terdiri dari urgensi yang biasanya disertai dengan frekuensi dan nokturia dengan/ tanpa inkontinensia urine tanpa adanya ISK. Anak dengan OAB biasanya mengalami aktivitas otot detrusor yang berlebihan.<sup>1</sup>



- *Dysfunctional voiding*  
Anak dengan *dysfunctional voiding* memiliki kebiasaan untuk mengontraksikan sfingter uretra atau otot dasar panggul saat berkemih sehingga terjadi pola *staccato*. Pada pemeriksaan uroflowmetri berulang dapat menunjukkan gambaran aliran terinterupsi.<sup>1</sup>
- *Voiding postponement*  
*Voiding postponement* adalah kondisi pada anak yang memiliki kebiasaan untuk menunda berkemih menggunakan *holding maneuvers* sehingga tampak gejala klinis berupa frekuensi BAK yang rendah dan disertai dengan urgensi dan inkontinensia akibat kandung kemih yang penuh. Pada anak yang mengalami kondisi ini sering kali memiliki komorbid psikologis atau gangguan perilaku seperti *oppositional defiant disorder* (ODD).<sup>1,7</sup>
- *Underactive bladder*  
Diagnosis ini ditegakkan pada anak yang memerlukan peningkatan tekanan intraabdominal yaitu mengejan untuk memulai, mempertahankan dan menyelesaikan proses berkemih. Gejala pada *underactive bladder* dapat disertai frekuensi berkemih yang rendah pada status hidrasi yang cukup atau bisa juga terjadi peningkatan frekuensi akibat proses pengosongan kandung kemih yang inkomplit.<sup>1</sup>
- *Giggle incontinence*  
*Giggle incontinence* adalah kondisi langka berupa pengosongan kandung kemih ekstensif atau kebocoran pada saat tertawa terbahak-bahak. Fungsi kandung kemih normal di luar kondisi tertawa.<sup>1</sup>
- *Stress incontinence*  
*Stress incontinence* adalah inkontinensia yang dipicu oleh peningkatan intraabdominal seperti bersin atau batuk. Pada investigasi urodinamik, kebocoran akan terkonfirmasi tanpa adanya kontraksi otot detrusor.<sup>1</sup>
- *Vaginal reflux*  
*Vaginal reflux* adalah rembesan urine pada anak perempuan yang terjadi secara konstan segera setelah berkemih dan tidak disertai dengan gejala LUTS atau inkontinensia pada malam hari. Hal ini terjadi sebagai konsekuensi akibat proses berkemih dengan kaki dalam posisi aduksi sehingga urine terperangkap dalam introitus.<sup>1</sup>

## **Evaluasi Diagnosis**

### **1. Anamnesis**

Anamnesis komprehensif terhadap gejala inkontinensia dapat menggunakan kuesioner yang terstruktur seperti kuesioner *Dysfunctional voiding symptom score* (DVVS). Penggunaan kuesioner terstruktur pada anamnesis perlu dilakukan karena pada pasien anak sering kali anamnesis dilakukan pada orang tua. Orang tua sering kali tidak menyampaikan adanya gejala dan tanda yang terkait dengan pola berkemih dan mengompol apabila tidak ditanyakan secara spesifik. Selain itu, kebiasaan berkemih dan asupan cairan dicatat menggunakan catatan harian berkemih. Pola defekasi juga perlu ditanyakan untuk menilai fungsi saluran pencernaan. Evaluasi pola defekasi dapat menggunakan catatan harian BAB (Lampiran 3).<sup>1,2,3</sup>

Pada anamnesis juga perlu ditanyakan riwayat penyakit keluarga, riwayat kelainan neurologi dan bawaan, riwayat ISK, riwayat operasi, riwayat obat-obatan yang dapat memengaruhi fungsi berkemih serta riwayat menstruasi pada remaja putri. Evaluasi kondisi psikososial dan keluarga juga perlu dilakukan terutama evaluasi mengenai kemungkinan kekerasan fisik atau seksual pada anak.<sup>8</sup>

### **2. Catatan harian berkemih dan asupan cairan**

Pencatatan harian berkemih dan minum dilakukan minimal selama 2 hari walaupun akan lebih baik bila dapat dilakukan observasi yang lebih lama. Catatan berkemih akan memberikan informasi mengenai fungsi kandung kemih dan frekuensi kejadian inkontinensia pada anak.<sup>1</sup>

### **3. Pemeriksaan fisik**

- Pemeriksaan fisik umum
- Pemeriksaan genitalia eksterna dan pemeriksaan pada celana dalam apakah ada bagian yang basah. Pada anak laki-laki, pemeriksaan pada penis dilakukan untuk menyingkirkan kemungkinan stenosis meatus pascasirkumsisi atau hipospadia. Pada anak perempuan, inspeksi introitus untuk mendeteksi kelainan adhesi labia (sinekia) dan posisi meatus uretra.
- Pemeriksaan abdomen meliputi perabaan buli, melihat tanda-tanda kolon sigmoid dan kolon desenden yang penuh pada anak dengan riwayat konstipasi

- Pemeriksaan neurologi meliputi sensasi di daerah perineum, pemeriksaan refleks perineum dapat menggunakan tes mencengkram dengan ibu jari kaki (Gambar 8.4).



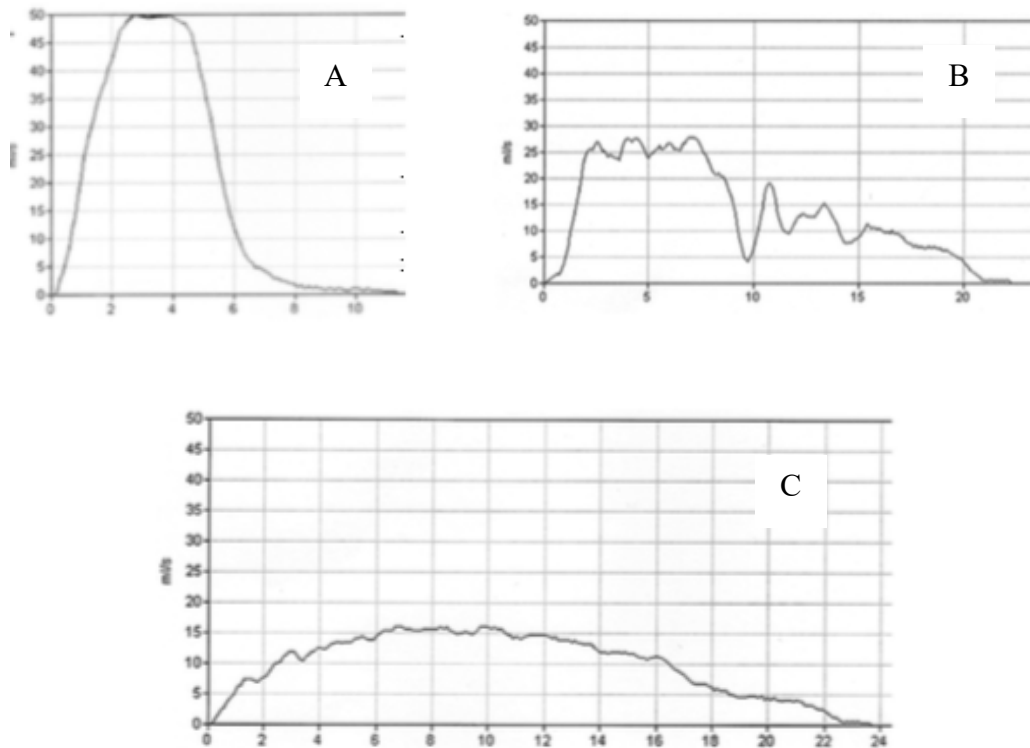
Gambar 8.4. Tes mencengkram dengan ibu jari kaki merupakan pemeriksaan neurologi noninvasif untuk menilai fungsi S1-S3.<sup>9</sup>

- Inspeksi pada regio anal dan gluteal serta palpasi pada regio sakrum serta regio ekstremitas bawah untuk menyingkirkan kemungkinan kelainan neurologi.
- Observasi langsung anak berkemih juga dapat membantu. Anak terkadang berkemih dengan posisi tertentu yang mengganggu keluarnya urine, seperti menyilangkan tungkai atau duduk di toilet dengan tungkai menggantung.<sup>8,9</sup>

#### 4. Pemeriksaan penunjang

- Urinalisis dan kultur urine, untuk menyingkirkan kemungkinan ISK
- Ultrasonografi (USG), untuk mengevaluasi ada tidaknya kelainan anatomi pada saluran kemih bagian atas.
- Uroflowmetri dengan residu urine (*post-void residual/PVR*), untuk mengevaluasi kemampuan pengosongan kandung kemih. Laju aliran (*flow rate*) yang mencapai maksimum dengan cepat, lalu menurun sehingga membentuk “*tower shape*” dapat mengindikasikan OAB. Sedangkan laju aliran yang terinterupsi atau membentuk “*staccato voiding patterns*” dapat terlihat pada *dysfunctional voiding*. Pola plateau biasa didapatkan pada obstruksi anatomi.

Pemeriksaan uroflowmetri tunggal tidak selalu dapat merepresentasikan keadaan klinis sesungguhnya sehingga pemeriksaan uroflowmetri berulang dengan hasil yang sama dapat lebih akurat. Selain itu, pemeriksaan uroflowmetri harus dilakukan saat ada keinginan untuk berkemih dengan volume BAK minimal mencapai 50% dari kapasitas kandung kemih sesuai umur ( $[\text{usia dalam tahun} + 1] \times 30 \text{ mL}$ ).



Gambar 8.5. Pola hasil pemeriksaan uroflowmetri. (A) *Tower-shaped*. (B) *Stacato-shaped*. (C) *Plateau-shaped*.<sup>1</sup>

- Video urodinamik (VUD), dilakukan pada pasien yang resisten terhadap terapi dan diperlukan reevaluasi serta akan direncanakan terapi lanjutan yang lebih invasif. Pada pemeriksaan VUD dapat ditemukan adanya kelainan neurologi atau anatomi saluran kemih yang memerlukan evaluasi lebih lanjut.
- Pemeriksaan lanjutan psikologis, pada kasus resisten terhadap terapi selain dilakukan pemeriksaan VUD juga diperlukan pemeriksaan lanjutan psikologis untuk menilai *stressor* pada anak.<sup>2</sup>

## Manajemen

### Uroterapi

Uroterapi adalah terapi konservatif yang menargetkan pada modifikasi perilaku yang mencakup seluruh terapi nonfarmakologi dan nonpembedahan. Studi retrospektif menunjukkan gejala berkurang pada 70% kasus pada pendekatan konservatif yang cukup ketat.<sup>10</sup> Tujuan dari uroterapi adalah mengoptimisasi pengosongan kandung kemih dan relaksasi penuh pada sfingter uretra dan otot dasar panggul sebelum dan pada saat berkemih. Uroterapi terbagi menjadi uroterapi standar dan uroterapi intervensi spesifik.<sup>1,2</sup>

- Uroterapi standar

Komponen standar pada uroterapi terdiri dari:

- Informasi dan demistifikasi, penjelasan tentang fungsi normal pada saluran kemih bawah dan bagaimana pada beberapa anak terjadi deviasi terhadap fungsi normal.
- Instruksi yang meliputi perubahan perilaku dengan mencakup kebiasaan berkemih yang reguler, posisi berkemih yang baik, menghindari “*holding maneuvers*”, kebiasaan defekasi yang reguler, penyadaran dan relaksasi otot dasar panggul.
- Perubahan gaya hidup seperti asupan cairan yang seimbang, modifikasi diet untuk pencegahan konstipasi, menghindari makanan iritan (kafein, minuman bersoda, cokelat, makanan pedas dan asam).
- Registrasi/pencatatan gejala dan kebiasaan berkemih menggunakan catatan harian berkemih.
- Dukungan dan dorongan melalui penindaklanjutan (*follow-up*) yang reguler dengan orang tua.<sup>1,2,11</sup>

- Uroterapi intervensi spesifik

Beberapa terapi sebagai tambahan dari terapi standar antara lain:

- Praktik pengenalan otot dasar panggul dengan sesi *biofeedback* yang berulang
- Neuromodulasi
- *Clean intermittent self-catheterisation* (CIC) pada volume residu yang besar
- Psikoterapi termasuk *cognitive behavioral therapy* (CBT)
- Medikamentosa:
  - Antimuskarinik jika terdapat *detrusor overactivity* seperti: oxybutynin, tolterodine.
  - *α-blocker* dapat diberikan jika terdapat peningkatan resistensi berkemih pada *bladder neck*.<sup>1</sup>

**Rekomendasi terkait inkontinensia fungsional (*day-time lower urinary tract dysfunction*)**

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>LE</b> | <b>Tingkat Kekuatan</b> |
|--|-----------|-------------------------|
| Gunakan catatan harian berkemih minimal 2 hari dan/atau kuesioner terstruktur untuk evaluasi yang objektif terhadap gejala, kebiasaan minum, kebiasaan berkemih dan respons terhadap tata laksana.                               | 2         | Kuat                    |
| Gunakan pendekatan bertahap mulai dari tata laksana paling tidak invasif pada manajemen anak dengan <i>day-time</i> LUTD   | 4         | Lemah                   |
| Pada terapi inisial berikan tata laksana uroterapi yang mencakup rehabilitasi kandung kemih dan manajemen BAB  | 2         | Lemah                   |
| Apabila terdapat <i>bladder and bowel dysfunction</i> (BBD), terapi gangguan BAB terlebih dahulu sebelum mengobati kondisi LUTS  | 2         | Lemah                   |
| Gunakan farmakoterapi (utamanya antispasmodik dan antikolinergik) sebagai tata laksana lini kedua pada terapi OAB  | 1         | Kuat                    |
| Berikan antibiotik profilaksis jika terdapat infeksi berulang ( <i>recurrent infection</i> )   | 2         | Lemah                   |
| Re-evaluasi pada kasus yang gagal dengan terapi awal, mencakup VUD, MRI lumbosakral dan modalitas lainnya yang mengarahkan pada pemberian terapi <i>off-label</i> yang hanya diberikan pada pusat-pusat yang telah berpengalaman | 3         | Lemah                   |

## C. Inkontinensia Struktural

### Definisi

Inkontinensia struktural adalah inkontinensia yang diakibatkan oleh kelainan anatomi maupun neurogenik pada saluran kemih bagian bawah. Kelainan anatomi maupun neurogenik dapat terjadi secara kongenital maupun didapat.<sup>12</sup>

### Epidemiologi

Penyebab tersering kelainan neurogenik adalah perkembangan abnormal pada kanalis spinalis sehingga menyebabkan *neural tube defects* (NTD). Insidensi NTD mencapai 0,3-4,5 per 1000 kelahiran di seluruh dunia.<sup>12</sup>

### Klasifikasi

#### 1. Kelainan neurogenik

Pada pasien yang menderita kelainan neurogenik, kemampuan penyimpanan dan pengosongan kandung kemih menjadi terganggu, dapat berupa *underactive* maupun *overactive*. Keadaan *overactive* dan *underactive* juga dapat terjadi pada sfingter. Sehingga kelainan neurogenik dapat diklasifikasikan berdasarkan kombinasi kelainan neurogenik yang terjadi pada kandung kemih dan sfingter sebagai berikut:

1. Sfingter *overactive* dan kandung kemih *overactive*.
2. Sfingter *overactive* dan kandung kemih *underactive*.
3. Sfingter *underactive* dan kandung kemih *overactive*.
4. Sfingter *underactive* dan kandung kemih *underactive*.<sup>2</sup>

#### 2. Kelainan anatomi

Inkontinensia yang terjadi akibat kelainan anatomi dapat dibagi menjadi beberapa kelompok antara lain:

1. Kelainan fungsi penyimpanan, seperti pada ekstrofi kandung kemih, ekstrofi kloaka, serta agenesis dan duplikasi kandung kemih.
2. Kelainan fungsi sfingter, seperti pada epispadia, malformasi sinus urogenital dan ureterokel ektopik.
3. Kelainan *bypass* mekanisme sfingter, seperti pada ureter ektopik, duplikasi uretra, dan fistula vesikovagina.<sup>8</sup>

## Evaluasi Diagnosis

### 1. Anamnesis

Pada anak dengan gejala LUTS, pendekatan anamnesis dilakukan dengan tujuan mengidentifikasi kemungkinan adanya etiologi akibat kelainan anatomi atau neurologi terlebih dahulu. Informasi yang penting untuk didapatkan melalui anamnesis mencakup pertanyaan seputar inkontinensia, frekuensi berkemih, fungsi buang air besar, riwayat ISK, riwayat penyakit keluarga, riwayat pranatal dan riwayat *screening* USG, riwayat kelahiran, riwayat tumbuh kembang termasuk *toilet training*, kondisi neuropsikiatri, riwayat penyakit dahulu dan operasi, riwayat sosial, diet dan kemungkinan adanya gangguan pada sistem organ lainnya. Catatan harian berkemih selama 2 hari juga sangat bermanfaat untuk memberikan informasi tambahan terhadap volume kandung kemih dan frekuensi inkontinensia dan sebagai umpan balik terhadap terapi yang diberikan kelak.<sup>2,13</sup>

### 2. Pemeriksaan fisik

Evaluasi menyeluruh pada pemeriksaan fisik terutama difokuskan pada pemeriksaan genitalia eksternal dan punggung. Pemeriksaan status neurologi juga perlu dilakukan untuk menyingkirkan penyebab LUTS akibat kelainan neurologi.<sup>2</sup>

### 3. Pemeriksaan penunjang

- Urinalisis dilakukan untuk menyingkirkan kemungkinan adanya ISK.
- USG ginjal dan kandung kemih serta *voiding cystourethrography* (VCUG) merupakan pemeriksaan dasar. Pemeriksaan residu urine harus dilakukan pada pemeriksaan USG dan VCUG. Pemeriksaan ini membantu diagnosis hidronefrosis atau refluks vesikoureter dan mengidentifikasi risiko kelainan saluran kemih atas dan gangguan fungsi ginjal. Pada bayi dan anak kecil, USG juga dapat digunakan untuk mengevaluasi kelainan sakrum dan medula spinalis. Pemeriksaan VCUG dengan kontras dapat memperlihatkan konfigurasi kandung kemih, refluks vesikoureter, pengosongan kandung kemih yang tidak tuntas, anatomi uretra, refluks vagina, dan kompeten atau tidaknya leher kandung kemih.
- Pemeriksaan pielografi intravena (*intravenous pyelography/IVP*) dapat memperjelas anatomi saluran kemih
- Pemeriksaan MRI dan CT Scan juga dapat membantu diagnosis kelainan spinal dan saluran kemih.<sup>2,8,13</sup>



## Manajemen

### 1. Tata laksana kelainan neurogenik

#### - *Clean intermittent catheterization (CIC)*

Memulai *intermittent catheterization* (IC) segera setelah lahir dan penutupan defek ahli bedah saraf sedini mungkin menurunkan komplikasi renal dan kemungkinan augmentasi pada kemudian hari.<sup>14</sup> Kontinensia akan tercapai pada 60% kasus yang menggunakan CIC saja sejak masa awal kelahiran. Jika CIC dikombinasikan dengan obat antimuskarinik sejak masa awal kelahiran, maka angka kontinensia dapat meningkat mencapai 75-80%.<sup>15</sup>

#### - **Terapi medis**

Antimuskarinik/antikolinergik dapat mengurangi atau mencegah terjadinya overaktivitas otot detrusor dan menurunkan tekanan intravesika. Oxybutynin merupakan obat yang paling sering digunakan pada anak dengan *neurogenic bladder* dengan angka keberhasilan mencapai 93%. Efek samping oxybutynin antara lain mulut kering, *facial flushing*, pandangan kabur dan intoleransi terhadap panas. Dosis oxybutynin per oral adalah 0.2 mg/kg/8 jam, sedangkan dosis untuk administrasi secara intravesika adalah 0.7 mg/kg/hari dan secara transdermal adalah 1.3-3.9 mg/hari. Selain oxybutynin, terdapat beberapa obat antimuskarinik lain yang sudah mendapat persetujuan FDA seperti solifenacin dan mirabegron. Dosis solifenacin adalah 1,25 – 10 mg per hari (dosis tunggal), sedangkan mirabegron dapat diberikan pada anak berusia  $\geq 3$  tahun dengan dosis tergantung sediaan tablet/granul lepas lambat dan berat badan pasien.<sup>2,16</sup> (Tabel 20.1)

Pemberian antagonis  $\alpha$ -adrenergic dapat membantu pengosongan kandung kemih pada anak dengan *neurogenic bladder*. Pilihan terapi antara lain doxazosin dengan dosis inisial 0,5-1,0 mg atau tamsulosin *hydrochloride* pada dosis medium (0,0002-0,0004 mg/kg/hari) atau dosis tinggi (0,0004-0,0008 mg/kg/hari).<sup>2</sup>

Injeksi botulinum dapat diberikan pada kasus *neurogenic bladder* yang refrakter terhadap pemberian antikolinergik. Injeksi toksin onabotulinum tipe A pada otot detrusor dengan dosis 10-12 U/kg atau dosis maksimal 200 U dan 360 U dapat mencapai kontinens pada 32-100% pasien.<sup>17</sup>

Tabel 20.1. Dosis dan Rute Pemberian Terapi Medis<sup>2,16</sup>

| Obat                               | Rute          | Dosis   |
|------------------------------------|---------------|---|
| Antimuskarinik/Antikolinergik      |               |   |
| Oxybutynin                         | Oral          | 0,2 mg/kg/8 jam   |
|                                    | Intravesika   | 0,7 mg/kg/hari  |
|                                    | Transdermal   | 1,3-3,9 mg/hari   |
| Solifenacin                        | Oral          | 1,25 – 10 mg per hari (dosis tunggal)   |
| Mirabegron                         | Oral          | - Tablet lepas lambat & BB $\geq$ 35 kg: Inisial 25 mg satu kali per hari, lalu titrasi sampai maksimal 50 mg satu kali per hari setelah 4-8 minggu<br>- Granul suspensi lepas lambat & BB 11-22 kg: Inisial 24 mg (3 mL) satu kali per hari; maksimal 48 mg (6 mL) satu kali per hari<br>- Granul suspensi lepas lambat & BB 22-35 kg: Inisial 32 mg (4 mL) satu kali per hari; maksimal 64 mg (8 mL) satu kali per hari<br>- Granul suspensi lepas lambat & BB $\geq$ 35 kg: Inisial 48 mg (6 mL) satu kali per hari; titrasi apabila diperlukan sampai maksimal 80 mg (10 mL) per hari setelah 4-8 minggu. |
| Antagonis $\alpha$ -adrenergic     |               |   |
| Doxazosin                          | Oral          | Inisial 0,5-1,0 mg  |
| Tamsulosin<br><i>hydrochloride</i> | Oral          | - Dosis medium: 0,0002-0,0004 mg/kg/hari<br>- Dosis tinggi: 0,0004-0,0008 mg/kg/hari  |
| Botulinum Toxin                    |               |   |
| Toksin<br>onabotulinum tipe<br>A   | Intramuskular | 10-12 U/kg atau dosis maksimal 200 U - 360 U  |

#### - Tata laksana bedah

Pada anak yang resisten terhadap terapi *overactive detrusor* dengan injeksi botulinum atau anak dengan kepatuhan berobat yang buruk, maka tata laksana bedah dapat dipertimbangkan. Pembedahan yang dapat dilakukan misalnya augmentasi kandung kemih (*bladder augmentation*) dan/atau pembuatan saluran buatan untuk akses kateter (*Mitrofanoff* dan *Monti*). Segmen yang dapat digunakan untuk augmentasi kandung kemih, yaitu segmen ileum dan kolon.<sup>2,8</sup>

Diversi urine inkontinen dapat dipertimbangkan pada pasien yang tidak bersedia untuk melakukan CIC dan yang memerlukan diversifikasi urine karena alasan penurunan fungsi saluran kemih bagian atas. Pada anak dan remaja, *colonic conduit* menunjukkan komplikasi yang lebih jarang dibandingkan dengan *ileal conduit*.<sup>18</sup>

## 2. Tata laksana kelainan anatomi

Pada kelainan fungsi penyimpanan yang menyebabkan kapasitas kandung kemih berkurang, augmentasi kandung kemih merupakan salah satu prosedur yang diindikasikan. Beberapa bagian yang dapat digunakan dalam usaha memperbesar kapasitas kandung kemih antara lain sigmoid, caecum, lambung dan usus halus. Komplikasi yang mengancam nyawa adalah perforasi kandung kemih yang ditandai dengan distensi abdomen dan nyeri, syok septik dan nyeri pada bahu akibat urine yang mengiritasi diafragma.<sup>8,12</sup>

Pada pasien yang mengalami kelainan anatomi dengan kondisi neurologis normal, seperti pasien ekstrofi kandung kemih, maka reparasi anatomi awal dapat membuat kandung kemih menjadi normal dan memperbaiki fungsi sfingter.<sup>8</sup>

Prosedur sling diindikasikan ketika sfingter tidak efektif atau terdapat resistensi leher kandung kemih sehingga terjadi inkontinensia urine. Pemasangan sfingter artifisial dapat dilakukan. Diversi urine primer (*reservoir/continent stoma*) dapat menjadi solusi alternatif pada keadaan ini. Jika pembedahan *outlet* kandung kemih gagal atau kateterisasi uretra tidak mungkin dikerjakan, maka pembuatan *continent stoma* diindikasikan. Pembuatan *continent stoma* dapat dikombinasikan dengan augmentasi kandung kemih dan/atau rekonstruksi leher kandung kemih.<sup>8</sup>

## Rekomendasi terkait inkontinensia struktural

| Rekomendasi   | LE | Tingkat Kekuatan |
|---|----|------------------|
| Pemeriksaan urodinamik harus dilakukan pada setiap pasien dengan spina bifida dan pada seluruh anak dengan kecurigaan tinggi <i>neurogenic bladder</i> untuk memperkirakan risiko pada saluran kemih bagian atas dan untuk evaluasi fungsi otot detrusor dan sfingter   | 2  | Kuat             |
| Pada semua bayi baru lahir, CIC harus dimulai segera setelah lahir. Pada pasien yang jelas dengan sfingter <i>underactive</i> atau tidak ada aktivitas berlebihan, CIC dapat ditunda. Jika CIC ditunda, perlu dilakukan monitor ketat pada ISK, perubahan saluran kemih bagian atas dengan USG, dan saluran kemih bagian bawah dengan pemeriksaan urodinamik  | 3  | Kuat             |
| Pemberian terapi antikolinergik segera pada bayi dengan kecurigaan <i>overactive detrusor</i>   | 2  | Kuat             |
| Injeksi toksin onabotulinum tipe A suburotelial atau intradetrusor merupakan pilihan alternatif dan lebih tidak invasif pada anak yang refrakter dengan antikolinergik dibandingkan dengan augmentasi kandung kemih   | 2  | Kuat             |
| Tata laksana inkontinensia fekal merupakan hal penting untuk mencapai kontinensia. Mulai dengan laksatif yang ringan, suppositoria, dan stimulasi dengan jari. Jika tidak efektif, dapat dilakukan irigasi transanal. Jika tidak memungkinkan, <i>Malone antegrade colonic enema (MACE)/antegrade continence enema (ACE)</i> stoma dapat didiskusikan.  | 3  | Kuat             |
| Augmentasi kandung kemih menggunakan segmen ileum atau kolon direkomendasikan pada pasien yang resisten terhadap terapi <i>overactive detrusor</i> , kapasistas kecil dan kepatuhan yang rendah yang dapat menyebabkan kerusakan pada saluran kemih bagian atas dan inkontinensia. Risiko operasi maupun nonoperasi serta konsekuensinya lebih rendah dibandingkan dengan risiko kerusakan saluran kemih bagian atas. | 2  | Kuat             |
| Pada pasien <i>neurogenic bladder</i> dengan sfingter yang lemah, prosedur <i>bladder outlet</i> dapat dikerjakan. Pada kebanyakan pasien, prosedur <i>bladder outlet</i> dikerjakan bersama dengan augmentasi kandung kemih.   | 3  | Lemah            |
| Pembuatan <i>continent cutaneous catheterisable channel</i> dapat ditawarkan pada pasien yang kesulitan melakukan CIC melalui uretra  | 3  | Lemah            |
| <i>Follow-up</i> seumur hidup terhadap fungsi ginjal ditawarkan dan dilakukan pada setiap pasien. Pembahasan mengenai seksualitas dan fertilitas dapat dimulai sebelum atau pada saat pubertas.   | 3  | Lemah            |
| ISK adalah hal yang umum pada <i>neurogenic bladder</i> akan, tetapi hanya ISK simtomatis yang harus diterapi   | 3  | Lemah            |

Lampiran 1. Catatan Harian Berkemih

Hari ke- \_\_\_\_\_

## CATATAN HARIAN BERKEMIH (*Bladder Diary*)

| WAKTU         | MINUMAN         |                     |              | POLA KENCING        | MENGOMPOL  |                         |
|---------------|-----------------|---------------------|--------------|---------------------|------------|-------------------------|
|               | Apa Minumannya? | Berapa banyak? (ml) | Berapa kali? | Berapa banyak? (ml) | Ada/tidak? | Kira-kira berapa banyak |
| 06.00 – 07.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 07.00 – 08.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 08.00 – 09.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 09.00 – 10.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 10.00 – 11.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 11.00 – 12.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 12.00 – 13.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 13.00 – 14.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 14.00 – 15.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 15.00 – 16.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 16.00 – 17.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 17.00 – 18.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 18.00 – 19.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 19.00 – 20.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 20.00 – 21.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 21.00 – 22.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 22.00 – 23.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 23.00 – 24.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 24.00 – 01.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 01.00 – 02.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 02.00 – 03.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 03.00 – 04.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 04.00 – 05.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| 05.00 – 06.00 |                 |                     |              |                     |            |                         |
| Total         |                 |                     |              |                     |            |                         |

**Lampiran 2. Kuesioner *Dysfunctional voiding symptom score (DVVS)***

| Dalam satu bulan terakhir   | Hampir tidak pernah | Kurang dari separuh waktu | Lebih dari separuh waktu | Hampir setiap waktu | Not available |
|---|---------------------|---------------------------|--------------------------|---------------------|---------------|
| Mengompol sepanjang hari  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Ketika mengompol, celana basah kuyup  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| BAB tidak setiap hari   | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Harus mengedan jika BAB   | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Hanya ke toilet 1-2 kali setiap hari  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Dapat menahan kencing dengan menyilangkan kaki atau menjongkok  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Ketika ingin kencing, tidak dapat menunggu  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Harus mengedan untuk kencing  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Sakit saat kencing  | 0                   | 1                         | 2                        | 3                   | NA            |
| Jawaban orang tua, apakah anak anda pernah mengalami kejadian seperti: adik bayi baru, rumah baru, sekolah baru, masalah sekolah, kekerasan fisik/seksual, masalah rumah tangga, kecelakaan, dan lainnya? | TIDAK (0)           |                           | YA (3)                   |                     |               |
| Total   |                     |                           |                          |                     |               |

**Nilai Skor Ringan: 0-7**

**Sedang: 8-19**


**Berat: 20-35**

Lampiran 3. Catatan Harian BAB<sup>3</sup>

## Catatan Harian BAB (*Bowel Diary*)

| Tanggal | Waktu | Volume (mL) | Tipe Bristol Stool Chart | Keterangan |
|---------|-------|-------------|--------------------------|------------|
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |
|         |       |             |                          |            |

Tabel Bristol Stool Chart

|        |   |   |
|--------|---|---|
| Tipe 1 |  | Gumpalan keras yang terpisah seperti kacang   |
| Tipe 2 |  | Berbentuk seperti sosis tapi kental           |
| Tipe 3 |  | Berbentuk sosis dengan retakan pada permukaan |
| Tipe 4 |  | Berbentuk sosis atau ular, licin dan lembut   |
| Tipe 5 |  | Gumpalan lembut dengan tepi yang tegas        |
| Tipe 6 |  | Potongan lembek dengan tepi yang kasar        |
| Tipe 7 | Seluruhnya berbentuk cairan   | Berair, tanpa potongan solid                  |

## Referensi

1. Austin PF, Bauer SB, Bower W, Chase J, Franco I, Hoebeke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. *Neurourol Urodyn*. 2016;35:471-81.
2. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Nijman JM, Rawashdeh YFH, Silay MS, et al. *EAU Guidelines on Pediatric Urology*. Arnhem. EAU Guidelines Office; 2021.
3. Nevéus T. Evaluation of the enuretic child. Dalam: Franco I, Austin PF, Bauer SB, von Gontard A, Homsy Y (editor). *Pediatric incontinence: evaluation and clinical management*. West Sussex: John Willey & Sons. Hal. 221-6.
4. Glazener CMA, Evans JHC, Peto RE. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005;2:1-118.
5. Gökçe Mİ, Hajiyev P, Süer E, Kibar Y, Silay MS, Gürocak S, et al. Does structured withdrawal of desmopressin improve relapse rates in patients with monosymptomatic enuresis?. *J Urol*. 2014;192(2):530-4.
6. Hjalmas K, Arnold T, Bower W, Caione P, Chiozza LM, von Gontard A, et al. Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol*. 2004 Jun;171:6(2):2545-61.
7. von Gontard A, Baeyens D, Van Hoecke E, et al. Psychological and psychiatric issues in urinary and fecal incontinence. *J Urol*. 2011;185:1432. <sup>[1]</sup><sub>[SEP]</sub>
8. Sigumonrong Y, Santosa A, Rodjani A, Tarmono, Duarsa GWK, Daryanto B, et al. *Panduan penatalaksanaan urologi anak di Indonesia*. Edisi ke-2. Jakarta: Ikatan Ahli Urologi Indonesia. 2016.
9. Heijkant MVD, Bogaert G. Lower urinary tract terminology in daytime lower urinary tract symptoms in children: a view of the pediatric urologist. *Eur Urol Focus*. 2017;0(0):1-9.
10. Allen HA, Austin JC, Boyt MA, et al: Initial trial of timed voiding is warranted for all children with daytime incontinence, *Urology*. 2007;69(5):962-965.
11. Austin PF, Seth A. Functional disorders of the lower urinary tract in children. Dalam: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA. *Campbell-Walsh-Wein Urology*. Edisi ke-12. Philadelphia: Elsevier. H652-66.
12. Estrada CR, Bauer SB. Neuromuscular dysfunction of the lower urinary tract in children. Dalam: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA. *Campbell-Walsh-Wein Urology*. Edisi ke-12. Philadelphia: Elsevier. H624-51.
13. Wahyudi I, Trihono PP, Rodjani A, Wahyuni LK, Hidayati E, Ambarsari CG, et al. *Panduan tata laksana inkontinensia urine pada anak*. Edisi ke-3. Jakarta: Perkumpulan Kontinensia Indonesia. 2021.
14. Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, de Jong-de Vos van Steenwijk CC, de Jong TP. Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients. *Eur Urol*. 2006;49(5):908-13.
15. Lindehall B, Abrahamsson K, Jodal U, Olsson I, Sillén U. Complications of Clean Intermittent Catheterization in Young Females With Myelomeningocele: 10 to 19 Years of Followup. *J Urol*. 2007;178:1053-5
16. (Mirabegron). In: *IBM Micromedex® DRUGDEX® (electronic version)*. IBM Watson Health/EBSCO Information Services, Greenwood Village, Colorado; Cambridge, Massachusetts, USA. Available at: <https://www.dynamed.com> (cited: 8/2/2021).
17. Hascoet J, Manunta A, Brochard C, Arnaud A, Dampousse M, Menard H, et al. Outcomes of intra-detrusor injections of botulinum toxin in patients with spina bifida: A systematic review. *Neurourol Urodyn*. 2017;36(3):557-564.



18. Stein R, Wiesner C, Beetz R, Schwarz M, Thüroff JW. Urinary diversion in children and adolescents with neurogenic bladder: the Mainz experience. Part III: Colonic conduit. *Pediatr Nephrol.* 2005;20(7):932-6.

## BAB 9

### SUMBATAN SALURAN KEMIH BAGIAN BAWAH BAWAAN

dr. Jupiter Sibarani, Sp.U(K)

#### Pendahuluan

Sumbatan saluran kemih bagian bawah bawaan/ *congenital lower urinary tract obstruction* (CLUTO) adalah kumpulan kelainan bawaan dengan gambaran USG pada janin berupa pelebaran uretra posterior, megasistis, hidroureteronefrosis, oligohidramnion.<sup>1</sup> Angka insidensi berkisar 1:250-1000 kehamilan.<sup>1</sup> Etiologi CLUTO meliputi kelainan-kelainan anatomi dan fungsional yang menyebabkan pelebaran saluran kemih seperti katup uretra posterior (57%), atresia/stenosis uretra (7%), *prune belly syndrome* (4%), katup uretra anterior (<1%), ureterokel (1-3%), *megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome* (MMIHS, 1%), malformasi kloaka (0,7%), dan kelainan-kelainan lain (36,5%).<sup>2-5</sup> Angka terminasi kehamilan mencapai 50%.<sup>6</sup> Kelainan CLUTO umumnya terjadi pada janin laki-laki, namun dapat juga terjadi pada janin wanita dengan kelainan yang kompleks seperti kloaka persisten dan MMIHS.<sup>1</sup>

#### Diagnosis CLUTO

Pemeriksaan USG dapat mendeteksi CLUTO pada akhir trimester pertama, berupa pelebaran kandung kemih yang dapat terlihat pada kehamilan minggu ke-10, saat ginjal janin mulai memproduksi urine.<sup>7</sup> Pada trimester kedua dan ketiga dapat terlihat gambaran klasik berupa dilatasi uretra proksimal dari sumbatan, pelebaran kandung kemih dan hidronefrosis. Pada trimester pertama, megasistis didefinisikan apabila diameter longitudinal kandung kemih  $\geq 7$  mm dan pada trimester 2 dan 3 terlihat kandung kemih yang selalu terisi pada pemeriksaan USG selama 40 menit. Dua pertiga kasus megasistis merupakan akibat dari CLUTO, sisanya berhubungan dengan sindrom genetik, kelainan perkembangan atau kromosom termasuk malformasi anorektal.<sup>8</sup> *Systematic review* terbaru menunjukkan bahwa setidaknya 45% dari kasus terdapat oligohidramnion dan 15% memiliki kelainan kromosom (paling sering trisomi 13,18 dan 21). Pemeriksaan penunjang lain yang dapat digunakan adalah *magnetic resonance imaging* (MRI) pada trimester ketiga.<sup>7</sup>

## Prognosis dan Pemilihan Terapi Pada Janin

Prognosis CLUTO tergantung dari etiologi, waktu diagnosis ditegakkan, derajat sumbatan, kelainan kromosom, oligo atau anhidramnion, volume kandung kemih dan beratnya kelainan struktur anatomi. Fontanella dkk membuat sistem pengelompokan (*staging*) pada CLUTO, mereka membagi CLUTO menjadi 3 kelompok yaitu: berat (volume kandung kemih  $\geq 5,4 \text{ cm}^3$  dan oligohidramnion pada kehamilan  $< 20$  minggu), sedang (volume kandung kemih  $< 5,4 \text{ cm}^3$  pada kehamilan 20 minggu), ringan (cairan amnion normal pada kehamilan 26 minggu).<sup>9</sup> Sistem pengelompokan ini dapat dipergunakan untuk prediksi mortalitas perinatal dan estimasi GFR post-natal. *Systematic review* terbaru tentang prognosis pasien dengan megasistis menunjukkan bahwa resolusi spontan intrauterin sebanyak 32%, dengan resolusi yang lebih baik pada kasus megasistis dini ( $< 18$  bulan) 40% vs 12%.<sup>10</sup>

Tujuan terapi/intervensi pada janin adalah untuk mencegah terjadinya komplikasi CLUTO yaitu hipoplasia paru-paru, disfungsi kandung kemih, dan gagal ginjal. Tindakan terapi pada janin dapat berupa *vesicoamniotic shunt* atau sistoskopi pada janin (hanya dapat dilakukan di pusat rujukan).<sup>11,12</sup>

## Katup Uretra Posterior (KUP)

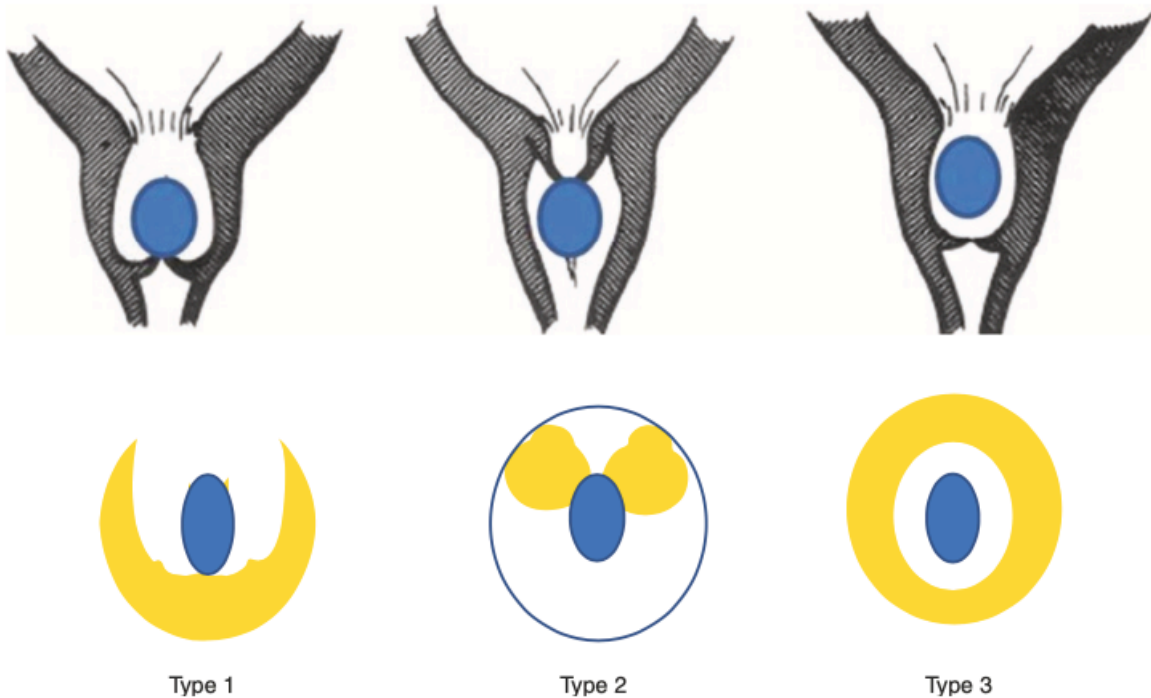
Katup uretra posterior merupakan salah satu kelainan kongenital saluran kemih yang dapat mengancam jiwa selama periode neonatal. Katup uretra posterior menyebabkan morbiditas, mortalitas, dan kerusakan ginjal yang progresif, dengan angka insidensi 1 dari 7000-8000 kelahiran.<sup>3,13</sup> Etiologi pasti katup uretra posterior belum diketahui.<sup>14</sup> Penelitian terbaru menunjukkan risiko terjadinya penyakit ginjal kronik dapat mencapai 32% dan gagal ginjal terminal sampai 20% (*end stage kidney disease*).<sup>15</sup> Gagal ginjal terminal pada anak sebanyak 17% disebabkan oleh KUP.<sup>16</sup>

## Klasifikasi Katup Uretra Posterior

Hugh Hampton Young pada tahun 1919 menggambarkan 3 tipe KUP berdasarkan orientasi katup dan hubungannya dengan verumontanum (Gambar 17.1).<sup>17-18</sup> Saat ini hanya tipe 1 dan 3 yang dianggap menyebabkan sumbatan sementara, tipe 2 hanya berupa lipatan yang tidak menyebabkan sumbatan.

1. Tipe 1 : Dua struktur membran di uretra posterior berasal dari kaudal verumontanum, berbentuk bulan sabit yang menghadap ke arah verumontanum. Tipe 1 merupakan jenis katup yang paling sering (95%)

2. Tipe 2 : Membran berasal dari verumontanum dan menempel ke arah kranial di leher kandung kemih. Saat ini tipe 2 dianggap tidak signifikan.
3. Tipe 3 :Membran terletak kranial atau kaudal dari veromontanum melingkar di seluruh permukaan uretra dengan lubang kecil di tengahnya.



Gambar 9.1. Tipe-tipe Katup Uretra Posterior.<sup>17</sup>

### Diagnosis Katup Uretra Posterior

Ultrasonografi prenatal dengan gambaran hidroureteronefrosis bilateral, kandung kemih mengembang penuh merupakan tanda-tanda kemungkinan adanya katup uretra posterior. Penebalan dinding kandung kemih merupakan prediktor yang lebih baik kemungkinan adanya KUP dibandingkan dilatasi uretra posterior (*keyhole sign*).<sup>19</sup> Akan tetapi membedakan antara obstruksi dan non obstruksi hidronefrosis merupakan hal yang tidak mudah karena tidak ada perbedaan gambaran antara keduanya pada USG.<sup>20</sup> Adanya peningkatan ekogenitas pada ginjal, dilatasi saluran kemih dan oligohidramnion merupakan penanda kuat adanya KUP. Pemeriksaan USG prenatal cukup untuk menentukan diagnosis pada 90% kasus.<sup>21</sup> Pada keadaan tertentu di mana USG sulit dilakukan, seperti pasien dengan oligo atau anhidramnion, ibu dengan badan besar, posisi bayi yang tidak normal atau kecurigaan adanya kelainan janin yang kompleks (keterlibatan sistem gastrointestinal) dapat dilakukan pemeriksaan MRI.<sup>21-23</sup>

Setelah anak lahir, konfirmasi diagnosis dilakukan dengan pemeriksaan *voiding cystourethrography* (VCUG) sebagai pemeriksaan standar baku. Pemeriksaan VCUG dapat memperlihatkan gambaran anatomi uretra, kandung kemih dan adanya refluks (terjadi 50% pada KUP).<sup>24-25</sup> Refluks berhubungan secara konsisten dengan terjadinya displasia ginjal pada pasien KUP. Refluks dapat bertindak sebagai *pressure pop-off valve* yang melindungi ginjal kontra lateral dan menghasilkan prognosis yang lebih baik.<sup>26</sup> Jenis lain mekanisme *pop-off* adalah divertikel kandung kemih dan ekstrasvasasi urine dengan atau tanpa asites urine.<sup>27</sup> Akan tetapi, pada pengamatan jangka panjang, efek perlindungan mekanisme *pop-off* ini tidak menunjukkan perbedaan yang bermakna apabila dibandingkan dengan pasien KUP tanpa mekanisme *pop-off*.<sup>28-29</sup>

Pemeriksaan radionuklir dengan menggunakan DMSA atau DTPA / MAG3 penting untuk menilai fungsi ginjal. Kadar ureum, kreatinin, dan elektrolit darah harus dimonitor secara ketat selama beberapa hari setelah lahir. Tatalaksana awal harus melibatkan tim multi disiplin termasuk nefrologi anak. Kelainan bawaan lain yang mungkin menyertai KUP adalah undescensus testis (12-17%) dan hernia inguinalis.<sup>30-31</sup>

Berikut merupakan rangkuman temuan pada KUP:

1. Pelebaran uretra prostatika dan pelebaran duktus ejakulatorius
2. Hipertrofi dan kontraktur leher kandung kemih
3. Hipertrofi kandung kemih dan kemungkinan terdapat divertikel multipel
4. Dilatasi ginjal bilateral sebagai akibat dari tekanan yang tinggi di dalam kandung kemih atau oleh sumbatan di UVJ yang disebabkan kandung kemih yang hipertrofi
5. Penurunan fungsi ginjal yang berat dapat terjadi akibat refluks sekunder

## **Tatalaksana Katup Uretra Posterior**

### **Antenatal**

Saat ini sebagian besar KUP ditemukan pada masa kehamilan.<sup>2-5</sup> Sumbatan intrauterin menyebabkan penurunan produksi urine yang mengakibatkan oligohidramnion atau anhidramnion. Cairan amnion penting untuk pertumbuhan paru-paru, ketidakadaan cairan amnion dapat menyebabkan hipoplasia paru-paru yang dapat mengancam jiwa janin. Ginjal mulai menghasilkan urine pada usia kehamilan 10 minggu. Sebagian megasistis (7-15 mm) dengan kariotip normal dapat resolusi spontan pada kehamilan <20 minggu, hal ini jarang terjadi pada janin dengan panjang buli-buli >15 mm (>12mm pada usia kehamilan <18 minggu)<sup>20,32,33</sup> Pencitraan ginjal antenatal sebelum usia kehamilan 20 minggu sulit dilakukan,

pada kondisi yang tertentu dapat dilakukan lebih awal melalui USG transvaginal.<sup>34</sup> Adanya kemungkinan resolusi spontan dari pembesaran buli-buli dan menentukan waktu yang tepat untuk pencitraan ginjal kemungkinan merupakan rintangan untuk menentukan waktu yang optimal untuk intervensi pranatal.

Displasia ginjal merupakan kelainan yang bersifat tidak reversibel, sehingga perlu mengenali janin dengan fungsi ginjal yang baik. Kadar natrium < 100mmol/L, klorida < 90 mmol/L dan osmolaritas < 200mOsm/L pada 3 kali pemeriksaan urine janin pada hari yang berbeda merupakan penanda prognosis yang lebih baik.<sup>35</sup> Pemeriksaan urine janin pada kehamilan sebelum 23 minggu ( $\beta$ 2-mikroglobulin, natrium, klorida, dan kalsium) dapat membantu menentukan efektivitas tindakan intrauterin.<sup>36</sup>

Intervensi pranatal sebaiknya tidak dilakukan pada janin dengan prognosis buruk (kerusakan ginjal permanen) yang dapat diperkirakan dari hasil USG dan pemeriksaan biokimia urine janin (Table 1).<sup>17</sup>

Tabel 9.1. Pemeriksaan penanda urine janin.<sup>17</sup>

| Penanda urine janin     | Nilai <i>favorable</i> |
|-------------------------|------------------------|
| Natrium                 | < 100 mEq/L            |
| Klorida                 | < 90 mEq/L             |
| Kalsium                 | < 8 mg/dL              |
| Osmolaritas             | < 200 mOsm/L           |
| Protein                 | < 20 mg/dL             |
| $\beta$ 2-Mikroglobulin | < 6 mg/L               |

Intervensi pranatal bertujuan untuk mengembalikan volume cairan amnion dan mengurangi risiko hipoplasia paru-paru atau kerusakan ginjal yang lebih berat.<sup>37</sup> Intervensi dini kehamilan <16 minggu dapat berguna untuk fungsi ginjal akan tetapi menentukan diagnosis yang akurat dan deteksi komorbid lain sangat sulit pada usia kehamilan tersebut.<sup>38</sup> Intervensi yang dilakukan pada usia kehamilan >16 minggu berguna terutama untuk perkembangan paru-paru tapi tidak untuk fungsi ginjal. Intervensi pranatal dilakukan pada janin dengan: oligohidramnion, hidronefrosis berat, biokimia urine yang *favorable*, dan tidak terdapat kista korteks ginjal.

Pemasangan *vesicoamniotic shunt* merupakan tindakan pranatal yang paling sering dilakukan. Selain itu dapat juga dilakukan vesikosintesis, infus cairan amnion (pada kehamilan

akhir), dan *intraperitoneal shunting* (asites berat pada janin).<sup>17,37</sup> Pemasangan *vesicoamniotic shunt* memiliki angka komplikasi pada bayi 21-59% dengan dislokasi *shunt* sebagai komplikasi paling sering.<sup>37</sup> Sistoskopi janin dengan ablasi katup menggunakan laser memiliki angka komplikasi yang tinggi dengan efektifitas yang tidak jelas.<sup>39</sup> Untuk menghindari komplikasi berat dari ablasi dengan laser, dilakukan dilatasi dengan balon.<sup>41</sup> Meta-analisis terbaru tentang tatalaksana CLUTO melaporkan bahwa *vesicoamniotic shunt* memiliki angka kesintasan perinatal yang lebih tinggi dibandingkan dengan tatalaksana konservatif (57,1 vs 38,8%), tetapi tidak ada perbedaan bermakna pada angka kesintasan 6-12 bulan, kesintasan 2 tahun atau fungsi ginjal pascanatal.<sup>41</sup> Edukasi orangtua sangat penting mengenai perjalanan penyakit CLUTO, termasuk hasil akhir setelah lahir pada pasien yang dilakukan/tidak tindakan pranatal, serta ketidakpastian atau kontroversi mengenai diagnosis dan tatalaksana harus disampaikan.<sup>37</sup>

## **Pasca Kelahiran**

Bayi dengan diagnosis CLUTO sebaiknya dilahirkan di rumah sakit dengan fasilitas NICU dan dokter spesialis nefrologi anak yang tersedia. Insufisiensi paru-paru mungkin membutuhkan ketersediaan ventilator.<sup>17</sup>

Langkah-langkah penatalaksanaan yang harus dilakukan pada bayi dengan diagnosis CLUTO pranatal adalah:<sup>17</sup>

1. USG setelah lahir
2. Pemasangan kateter tanpa balon atau *feeding tube* (kateter suprapubik hanya dilakukan apabila kateter uretra tidak berhasil dipasang)
3. Monitor produksi urine pasca pembebasan sumbatan
4. Pemeriksaan kreatinin serum serial
5. Analisis gas darah
6. VCUG segera setelah bayi stabil

Tatalaksanan KUP postnatal dapat dibagi menjadi terapi definitif (ablasi katup) atau terapi sementara (diversi urin).<sup>14,17</sup> Ablasi katup dapat dilakukan apabila kondisi bayi memungkinkan, stabil dan kreatinin sudah menurun. Sistoskop anak ukuran kecil dengan resektoskop digunakan untuk insisi, ablasi katup atau reseksi katup pada arah jam 4-5, 7-8, 12 atau pada ketiga arah tersebut tergantung pilihan operator. Penting diperhatikan agar menghindari penggunaan elektrokauter yang luas untuk mengurangi angka komplikasi

striktur. Dua penelitian menunjukkan angka komplikasi striktur yang lebih rendah apabila menggunakan *cold knife* dibandingkan dengan diatermi.<sup>42,43</sup> Sirkumsisi dapat dipertimbangkan untuk dilakukan bersamaan dengan ablasi katup untuk mencegah ISK di kemudian hari.<sup>17</sup> Setelah 3 bulan pasca tindakan dilakukan penilaian keberhasilan tindakan dengan USG dan penilaian fungsi ginjal, VCUG atau uretrosistostopi ulang tergantung perjalanan klinis pasien.

Diversi urine dilakukan untuk bayi yang belum dapat dilakukan ablasi katup karena bayi terlalu kecil, tampak sakit berat dan tidak stabil, uretra terlalu kecil untuk dimasukkan sistoskop. Pilihan pertama diversifikasi urine dengan vesikostomi. Pada anak yang telah dipasang kateter suprapubik sebelumnya dapat dipertahankan 6-12 minggu, namun vesikostomi dapat memberikan perbaikan dan stabilisasi saluran kemih bagian atas pada 90% kasus.<sup>44,45</sup> Apabila vesikostomi (drainase buli-buli) tidak optimal untuk mengalirkan urine dari ureter dan ginjal (terjadi pielonefritis berulang, fungsi ginjal tidak membaik, hidroureteronefrosis bertambah berat) maka diversifikasi lebih tinggi (ureterostomi atau pielostomi) dapat dilakukan tergantung pilihan operator dengan kelebihan dan kekurangan masing-masing prosedur.<sup>46-49</sup> Diversifikasi urine dapat memperlambat progresivitas kerusakan ginjal dan gagal ginjal terminal.<sup>50</sup> Rekonstruksi untuk diversifikasi urine selanjutnya dapat dilakukan apabila ablasi katup sudah dilakukan dan kondisi ginjal dan ureter sudah membaik (perbaikan fungsi ginjal dan berkurangnya dilatasi ureter/ginjal).

Refluks merupakan hal yang biasa terjadi pada KUP (hingga 72%) dan pada 32% terjadi refluks bilateral.<sup>51</sup> Pada bulan pertama setelah lahir diberikan antibiotik profilaksis terutama untuk pasien dengan refluks derajat tinggi.<sup>52</sup> Untuk bayi dengan fimosis, sirkumsisi dapat dipertimbangkan untuk mengurangi risiko infeksi.<sup>53</sup> Pemberian oxybutinin secara dini dapat memperbaiki fungsi kandung kemih.<sup>54</sup> Refluks derajat tinggi berhubungan dengan fungsi ginjal yang buruk dan merupakan faktor prognosis yang buruk.<sup>55-56</sup> Namun membuang unit ginjal yang tidak berfungsi (nefrektomi) tidak perlu dilakukan segera apabila tidak menyebabkan masalah klinis, karena apabila diperlukan augmentasi kandung kemih di kemudian hari dapat menggunakan bahan dari ureter yang dilatasi.<sup>57</sup> Penurunan fungsi ginjal dan poliuria dapat menyebabkan overdistensi kandung kemih pada malam hari. Pengosongan kandung kemih pada malam hari dengan kateter dapat mengurangi hidronefrosis dan mengurangi kerusakan fungsi ginjal.<sup>58-59</sup> Pasien dengan residu urine yang tinggi pada siang hari mungkin berguna apabila dilakukan *clean intermittent catheterization* (CIC).<sup>60-61</sup> Pada



pasien yang tidak ingin atau tidak dapat melakukan CIC lewat uretra, pemasangan Mitrofanoff merupakan alternatif yang baik.<sup>62</sup>

### **Pemantauan Pasien dengan KUP**

Faktor prognosis pada KUP antara lain kadar nadir kreatinin (0,85-1,2 mg/dL),<sup>63-66</sup> jumlah parenkim ginjal (area parenkim ginjal total) dan kualitas parenkim ginjal (diferensiasi kortikomedular dan ekogenitas ginjal) pada USG awal setelah lahir.<sup>67</sup> Pemantauan jangka panjang pasien KUP wajib dilakukan karena tidak jarang terjadi disfungsi kandung kemih (*valve bladder*) dan keterlambatan tercapainya kontinesia pada anak merupakan masalah utama.<sup>68-69</sup> Urodinamik memiliki peranan penting pada tatalaksana pasien dengan *valve bladder* terutama bila ada kecurigaan disfungsi kandung kemih.<sup>70-71</sup> Sensasi dan komplians kandung kemih yang buruk, instabilitas detrusor, dan poliuria (terutama malam hari) atau gabungan dari gejala tersebut merupakan penyebab disfungsi kandung kemih.

Terapi anti kolinergik dapat memperbaiki fungsi kandung kemih pada pasien dengan instabilitas kandung kemih. Akan tetapi terdapat risiko (rendah) kerusakan miogenik yang ireversibel (3/37 pasien pada satu penelitian).<sup>72-73</sup> Pada pasien dengan pengosongan kandung kemih yang buruk, pemberian  $\alpha$  bloker seperti terazosin 1 mg sekali sehari dapat mengurangi residu urine setelah berkemih, seperti yang ditunjukkan satu penelitian pada 42 pasien dengan terazosin (rerata residu urine berkurang dari 16 mL menjadi 2 mL),<sup>74</sup> pada penelitian lain tamsulosin juga efektif.<sup>75</sup> Dalam hal insisi leher kandung kemih, tidak ada konsensus dari panel mengenai indikasi dan efikasinya. Nilai nadir kreatinin yang tinggi (>1mg/dL) dan disfungsi kandung kemih berat merupakan faktor risiko perlunya terapi pengganti ginjal (terjadi penyakit ginjal tahap akhir).<sup>76-77</sup> Transplantasi ginjal dapat dilakukan dengan aman dan efektif pada kelompok pasien ini.<sup>78-79</sup> Kegagalan/kerusakan ginjal donor biasanya terjadi karena disfungsi saluran kemih bagian bawah.<sup>78</sup> Oleh karena itu penting untuk mempertahankan fungsi *reservoir* kandung kemih yang baik. Algoritma penilaian dan tatalaksana KUP disajikan pada Gambar 9.2.

Ada sedikit laporan mengenai fungsi seksual dan fertilitas pada pasien dengan KUP yang menyatakan adanya gangguan fungsi seksual dan fertilitas terutama pada pasien yang menjalani dialisis.<sup>80-81</sup> Satu artikel yang menyatakan bahwa kebanyakan pasien memiliki fungsi ereksi yang baik (74-94%) dan kesuburan sebanding dengan populasi normal.<sup>82</sup> Akan tetapi pengaruh negatif terhadap kesuburan pasien harus menjadi perhatian di mana pasien

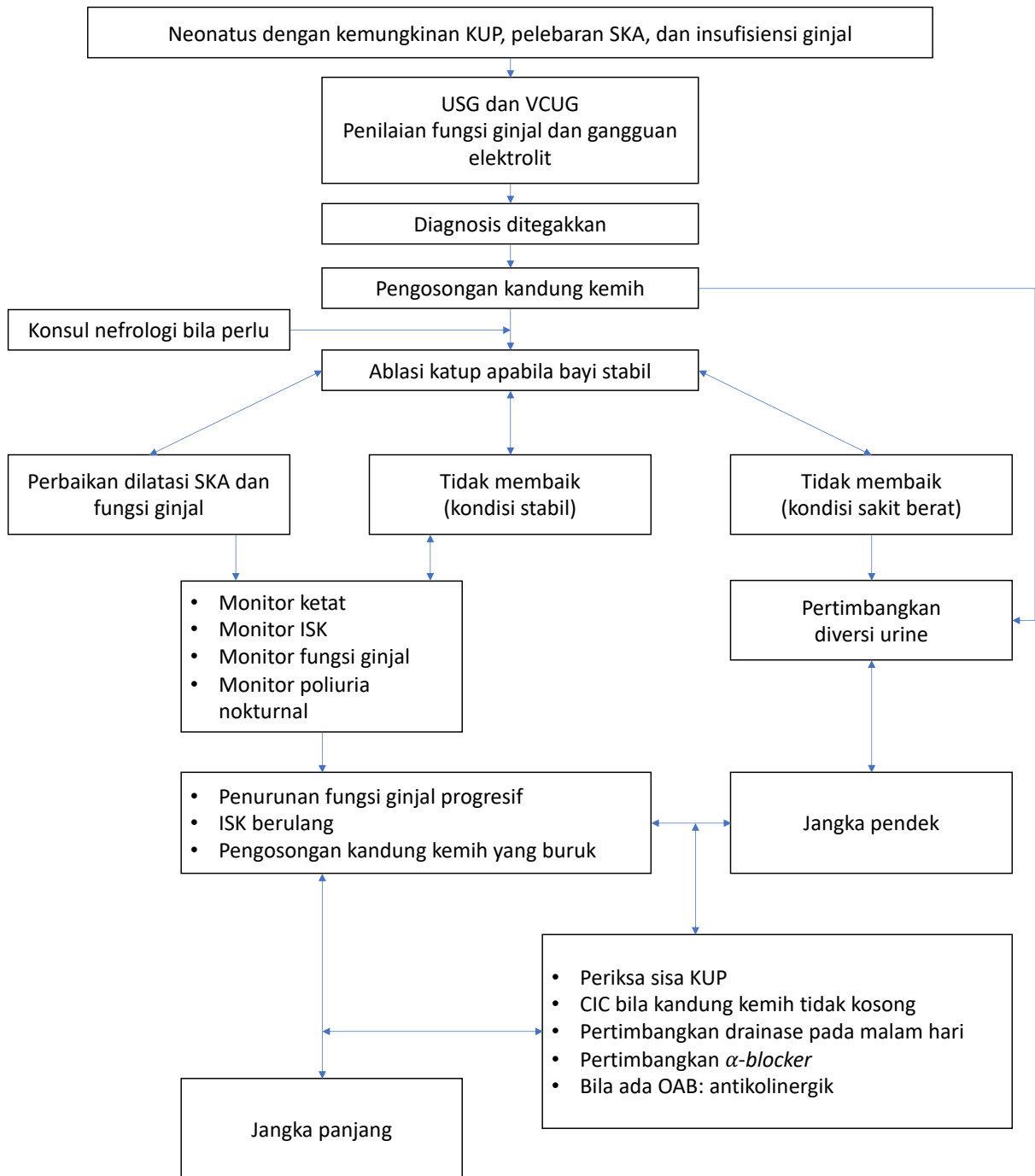
memiliki risiko lebih tinggi mengalami undescensus testis (UDT) bilateral, epididimitis berulang, dan gagal ginjal terminal.<sup>82</sup>

## **Kesimpulan**

Katup uretra posterior merupakan salah satu kelainan bawaan yang dapat mengancam jiwa selama periode neonatus, walaupun tatalaksana sudah dilakukan secara optimal akan tetapi insufisiensi renal tetap terjadi pada sepertiga kasus. Hidroureteronefrosis dan kandung kemih yang melebar merupakan tanda-tanda ke arah kecurigaan adanya KUP pada neonatus. VCUG dapat dilakukan untuk konfirmasi diagnosis KUP. Pemeriksaan radionuklir dengan penilaian fungsi ginjal masing-masing sangat penting untuk menilai fungsi ginjal, nilai nadir serum kreatinin  $> 80 \mu\text{mol/L}$  berhubungan dengan prognosis yang buruk.

Tata laksana antenatal saat ini semakin populer. Mengenali pasien dengan uropati karena sumbatan dan menentukan pasien yang berguna dilakukan intervensi antenatal dini merupakan tantangan utama. Tatalaksana postnatal meliputi drainase kandung kemih dengan kateter uretra atau suprapubik, dan apabila anak sudah cukup stabil dapat dilakukan insisi katup perendoskopi. Untuk anak yang terlalu kecil atau belum stabil, tata laksana dapat dilakukan dengan vesikostomi untuk mendrainase kandung kemih. Jika vesikostomi tidak optimal untuk drainase saluran kemih bagian atas, maka diversifikasi lebih tinggi dapat dilakukan (ureterostomi atau pielostomi).

Pemantauan jangka panjang merupakan keharusan pada semua pasien KUP karena disfungsi kandung kemih merupakan kejadian yang sering dan dapat menyebabkan kerusakan ginjal yang progresif apabila tidak ditangani dengan benar. Sekitar 10-47% pasien mengalami penyakit ginjal tahap akhir pada pemantauan jangka panjang. Pada kelompok pasien ini dapat dilakukan transplantasi ginjal dengan aman dan efektif.



Gambar 9.2. Algoritma penilaian, tatalaksana dan *follow up* bayi baru lahir dengan dugaan KUP

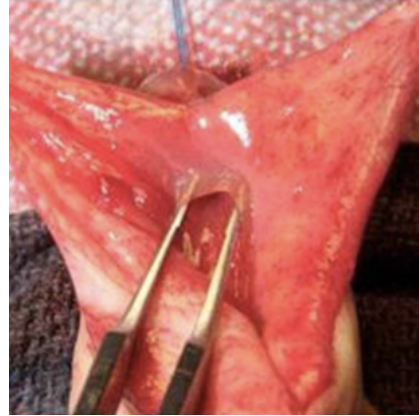
## KATUP URETRA ANTERIOR

Katup uretra anterior adalah lipatan berbentuk bulan sabit atau mirip iris yang berasal dari dasar uretra atau bagian ventral dari uretra yang menyebabkan sumbatan saat berkemih (Gambar 9.3a).<sup>83-84</sup> Katup uretra anterior (KUA) dapat terletak sepanjang uretra anterior: uretra bulbosa (40%), penoskrotal (30%), uretra pendulosa (30%), dan fosa navikularis (jarang).<sup>84-85</sup> Katup uretra anterior merupakan kelainan tersendiri atau dapat berhubungan dengan divertikulum uretra. Embriologi terjadinya KUA masih belum jelas, ada beberapa teori yang menduga mekanisme terjadinya KUA yaitu: sekunder akibat sumbatan uretra bawaan, duplikasi uretra yang terhenti, ketidakseimbangan pertumbuhan uretra yang menyebabkan sisa jaringan yang berlebihan, dilatasi kistik kelenjar periuretra, malunion uretra glanular dan pendulosa, robekan ujung siringokel.<sup>85-86</sup> Angka kejadian KUA sangat jarang, 15-30 kali lebih jarang dari KUP.<sup>83-84</sup> Gejala yang ditimbulkan KUA dapat berupa sulit berkemih, kencing menetes, mengompol, pancaran urine lemah, ISK berulang, gagal tumbuh, hematuria, dan menggembung di ventral penis saat berkemih.<sup>83-85</sup>

Firlit dkk membuat klasifikasi KUA berdasarkan ada atau tidaknya divertikulum, serta dilatasi uretra dan saluran kemih bagian atas.<sup>87</sup> Pemeriksaan VCUG merupakan standar baku untuk menegakkan diagnosis KUA. Pada VCUG dapat terlihat dilatasi atau elongasi uretra posterior, dilatasi uretra anterior, trabekulasi kandung kemih yang menebal, divertikel uretra, hipertropi leher kandung buli, divertikel kandung kemih, dan refluks vesikoureter.<sup>84</sup> Pada kondisi yang meragukan, uretrografi retrograde dapat membantu di mana KUA terlihat sebagai *filling defect* pada aspek ventral uretra anterior, uretra buntu dengan bagian proksimal yang melebar atau perubahan kaliber uretra yang mendadak.<sup>88</sup> Tatalaksana KUA dibagi menjadi ablasi katup sebagai terapi definitif dan diversifikasi urine sebagai terapi sementara apabila kondisi bayi belum optimal untuk tindakan ablasi. Terapi ablasi terutama dilakukan secara endoskopik sementara operasi terbuka dilakukan apabila terdapat divertikulum uretra yang besar dengan defek pada korpus spongiosum (Gambar 9.3b).<sup>84</sup> Gagal ginjal dapat terjadi pada 22% kasus, dengan risiko tinggi terjadi gagal ginjal apabila terdapat azotemia sebelum tindakan, refluks vesikoureter, dan ISK.<sup>89</sup>



(a)



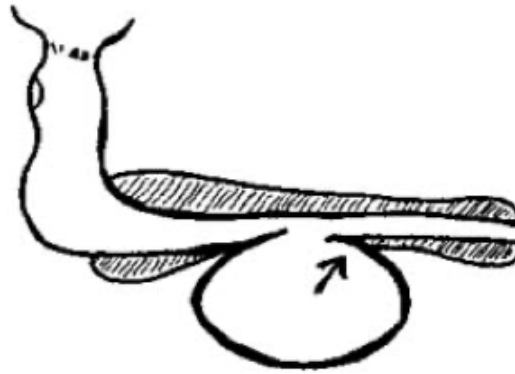
(b)

Gambar 9.3 (a) dan (b) . Katup uretra anterior.<sup>83-84</sup>

## DIVERTIKEL URETRA ANTERIOR

Divertikel uretra adalah penonjolan kantong uretra anterior ke korpus spongiosum.<sup>90</sup> Divertikel uretra anterior (DUA) dan KUA merupakan kelainan yang berbeda, akan tetapi dapat saling berhubungan dan saling tumpang tindih.<sup>83,90</sup> KUA dapat menyebabkan pelebaran uretra proksimal dari katup dan membentuk divertikel uretra, sebaliknya tepi distal leher divertikel dapat terangkat dan berperilaku seperti katup saat divertikel terisi urine (Gambar 9.4).<sup>83</sup> Secara anatomi KUA memiliki perkembangan korpus spongiosum yang normal, sementara DUA memiliki pembentukan jaringan spongiosa yang tidak lengkap.<sup>84</sup> Gejala DUA mirip dengan KUA berupa penis bagian ventral yang mengembung saat berkemih, urine menetes setelah berkemih, sulit berkemih, pancaran lemah, dan ISK berulang.<sup>91-93</sup>

Diagnosis DUA ditegakkan dengan pemeriksaan VCUG dengan atau tanpa uretrogram retrograde. Tatalaksana DUA dapat berupa endoskopi atau operasi terbuka. Untuk DUA yang kecil dilakukan pemotongan atau *deroofing* bibir distal divertikulum secara endoskopik. Operasi terbuka (eksisi divertikel) dilakukan untuk DUA yang besar, uretra dapat langsung ditutup (uretroplasti) atau dibiarkan terbuka (marsupialisasi uretra) untuk dilakukan uretroplasti di kemudian hari. Untuk anak yang belum dapat dilakukan terapi definitif dapat dilakukan diversifikasi urine berupa vesikostomi atau uretrotomi proksimal dari divertikel.<sup>94-95</sup> Dalam keadaan urosepsis dilakukan sistostomi suprapubik.



Gambar 9.4. Divertikel uretra.<sup>83</sup>

## SIRINGOKEL

Siringokel adalah dilatasi kistik duktus kelenjar bulbouretra (Cowper's).<sup>96</sup> Kelenjar Cowper merupakan dua buah kelenjar bulbouretra yang terletak pada diafragma urogenital dan berfungsi mensekresi mukus pre ejakulasi di kedua sisi melalui sfingter eksterna ke dalam uretra (1-2 cm distal dari sfingter). Angka prevalensi siringokel tidak diketahui. Etiologi siringokel dapat berupa kelainan bawaan (retensi cairan mukus pada bagian uretra dari duktus) atau didapat (infeksi dan trauma).

Siringokel dibagi menjadi siringokel terbuka (*simple, perforated, rupture*) dan siringokel tertutup (*imperforated*).<sup>97</sup> Siringokel tertutup menyebabkan gejala sumbatan aliran miksi sementara siringokel terbuka menyebabkan gejala urine menetes setelah berkemih dan kadangkala menyebabkan gejala sumbatan tergantung orientasi membran kedalam uretra. Untuk mempermudah tatalaksana siringokel dapat juga di kategorikan sebagai siringokel dengan sumbatan atau tanpa sumbatan.<sup>99</sup> Gejala siringokel dapat berupa urine menetes setelah miksi, *urethral discharge*, ISK, nyeri perineal, hematuria, gejala sumbatan berkemih, disuria dan retensi urine tergantung dari tipe siringokel. Gejala siringokel dapat dilihat pada tabel 9.2.<sup>98</sup>

Tabel 9.2. Gejala Siringokel.<sup>98</sup>

| Siringokel Terbuka             | Siringokel tertutup         |
|--------------------------------|-----------------------------|
| Urine menetes setelah berkemih | Gejala sumbatan (tersering) |
| <i>Urethral discharge</i>      | Disuria                     |
| ISK                            | Retensi urine               |
| Keluhan sumbatan (jarang)      | Nyeri perineal              |
| Nyeri perineal                 |                             |
| Hematuria                      |                             |

Diagnosis siringokel diawali dengan riwayat gangguan berkemih. Diagnosis ditegakkan berdasarkan uretrogram antegrade dan atau retrograde dengan gambaran kelainan kistik (*filling defect*) di daerah distal dari prostat.<sup>98</sup> Ultrasonografi dan atau MRI dilakukan apabila gambaran uretrografi tidak jelas sebelum dilakukan operasi rekonstruksi terbuka. Tindakan *deroofting* kista secara endoskopik merupakan metode marsupialisasi yang efektif untuk siringokel yang menyumbat atau tidak menyumbat.<sup>100</sup> Operasi terbuka dilakukan apabila operasi endoskopik gagal atau tidak memungkinkan.

### **COBB'S COLLAR**

*Cobb's Collar* adalah striktur membranosa bawaan pada uretra bulbosa. *Cobb's Collar* berbeda dengan *Congenital Obstructive Posterior Urethral Membrane* (COPUM). *Cobb's collar* tidak berhubungan dengan verumontanum dan sfingter eksterna dan mungkin mewakili bagian dari membran urogenital yang persisten.<sup>101</sup> COPUM terjadi akibat penempelan menetap verumontanum ke dinding anterior uretra, sedangkan *Cobb's Collar* terjadi karena membran urogenital yang menetap sebagian.<sup>102</sup> Gambaran *Cobb's Collar* pada VCUG terlihat sebagai penyempitan di uretra bulbosa proksimal, dilatasi uretra posterior, sumbatan di leher kandung kemih yang prominen dan tanda-tanda sumbatan infravesikal yang lain. Terapi dengan insisi endoskopik menggunakan *cold knife* menunjukkan angka rekurensi yang lebih rendah dibandingkan menggunakan elektrokauter.<sup>103</sup>

### **ATRESIA / HIPOPLASIA URETRA**

Atresia uretra merupakan kelainan bawaan yang jarang dilaporkan karena berhubungan dengan angka kematian yang tinggi. Bayi dapat bertahan hidup apabila sumbatan parsial, dilakukan pemasangan *shunt vesicoamnion* pranatal, atau urakus yang paten.<sup>104</sup> Atresi uretra

merupakan sumbatan total yang disebabkan oleh membran yang terletak di distal dari uretra prostatika. Uretra distal dari atresia biasanya hipoplastik, kemungkinan karena tidak dilalui urine janin.<sup>105</sup> Atresia uretra menyebabkan distensi kandung kemih, VUR, hidronefrosis, dan displasia ginjal.<sup>106</sup> Sebagian besar kasus dilaporkan memiliki karakteristik fenotipik dari *prune belly syndrome*. Intervensi antenatal mungkin berguna untuk keselamatan janin.<sup>107</sup> Bayi dengan atresi uretra umumnya memerlukan tindakan vesikostomi. Walaupun *progressive augmentation by dilating urethra anterior* (PADUA) merupakan modalitas tindakan dilatasi bertahap pada atresia uretra, namun sebagian besar kasus membutuhkan diverisi suprapesika.<sup>105-</sup>

106

## **POLIP URETRA POSTERIOR**

Polip uretra posterior (PUP) merupakan kelainan yang jarang, berupa tumor jinak berbentuk polipoid, bertangkai, lesi fibroepitelial yang berasal uretra posterior dan proksimal dari verumontanum. Polip uretra posterior terletak di dasar uretra, ujungnya dapat menonjol ke arah leher kandung kemih dan menyebabkan sumbatan aliran urine.<sup>108-110</sup> Walaupun PUP tidak menyebabkan hidronefrosis antenatal, akan tetapi dapat menyebabkan sumbatan di kemudian hari. Keluhan pasien berupa disuria, hematuria, gejala sumbatan berupa pancaran urine lemah, episode retensi berulang. Dugaan diagnosis dari VCUG dan atau USG, konfirmasi diagnosis dengan uretrosistoskopi. Tatalaksana berupa reseksi polip perendoskopi. Perjalanan penyakit bersifat jinak dan tidak ada laporan mengenai rekurensi.<sup>111-112</sup>



### Rangkuman bukti-bukti dan rekomendasi untuk tatalaksana katup uretra posterior.

| Rangkuman bukti-bukti   | LE |
|---|----|
| Katup uretra posterior merupakan salah satu kelainan bawaan saluran kemih yang dapat mengancam nyawa selama periode neonatus  | 1b |
| Terapi antenatal dapat didiskusikan berdasarkan temuan USG, biokimia urine janin, jumlah cairan amnion dan status kromosom  | 4  |
| Walaupun terapi sudah optimal, hampir sepertiga pasien berakhir dengan insufisiensi renal   | 2b |
| Hidroureteronefrosi bilateral dan kandung kemih melebar pada USG merupakan tanda ke arah kecurigaan KUP, VCUG dilakukan untuk konfirmasi diagnosis  | 2b |
| Nadir kreatinin serum > 1 mg/dL berhubungan dengan prognosis buruk  | 2a |
| Dalam jangka panjang, hingga 20% pasien mengalami penyakit ginjal tahap akhir sebagai akibat displasia ginjal primer dan atau kerusakan lebih lanjut akibat disfungsi kandung kemih. Transplantasi ginjal pada pasien ini aman dan efektif, jika fungsi kandung kemih sudah normal. | 2a |

| Rekomendasi   | LE | Tingkat kekuatan |
|---|----|------------------|
| Diagnosis awal KUP dengan USG dan konfirmasi dengan VCUG  | 3  | kuat             |
| Pemeriksaan fungsi ginjal dengan bersihan DMSA atau DTPA / MAG3. Gunakan kreatinin serum sebagai penanda prognosis  |    | kuat             |
| <i>Vesico-amniotic shunt antenatal</i> tidak disarankan untuk memperbaiki fungsi ginjal   | 1b | lemah            |
| Anjurkan ablasi katup secara endoskopi setelah drainase kandung kemih dan kondisi anak stabil   | 3  | kuat             |
| Anjurkan diversifikasi urine suprapubik untuk anak yang terlalu kecil untuk ablasi katup  |    | kuat             |
| Anjurkan diversifikasi urine lebih tinggi (ureterostomi atau pielostomi) Jika drainase kandung kemih tidak efektif mengalirkan urine dari saluran kemih bagian atas dan anak tetap tidak stabil |    | kuat             |
| Monitor fungsi kandung kemih dan ginjal seumur hidup pada semua pasien  | 3  | kuat             |

## Referensi

1. Cheung KW, Morris RK, Kilby MD; Congenital urinary tract obstruction in Best Practice and Research Clinical Obstetrics and Gynaecology. Elsevier.2019.
2. Berte, N., et al. Long-term renal outcome in infants with congenital lower urinary tract obstruction. *Prog Urol*, 2018. 28: 596. Malin, G., et al. Congenital lower urinary tract obstruction: a population-based epidemiological study. *Bjog*, 2012. 119: 1455.
3. Malin, G., et al. Congenital lower urinary tract obstruction: a population-based epidemiological study. *Bjog*, 2012. 119: 1455. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22925164>
4. Ruano, R., et al. Lower urinary tract obstruction: fetal intervention based on prenatal staging. *Pediatr Nephrol*, 2017. 32: 1871. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28730376>
5. Johnson, M.P., et al. Natural History of Fetal Lower Urinary Tract Obstruction with Normal Amniotic Fluid Volume at Initial Diagnosis. *Fetal Diagn Ther*, 2017. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/224239>
6. Aghavi, K., et al. Fetal megacystis: A systematic review. *J Pediatr Urol*, 2017. 13: 7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27889224>
7. Morris RK, Kilby MD; Congenital urinary tract obstruction. Best practice and research clinical obstetrics and gynaecology. Vol 22.97-122.Elsevier 2008
8. Fontanella, F., et al. Fetal megacystis: a lot more than LUTO. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2019. 53: 779.
9. Fontanella, F., et al. Antenatal staging of congenital lower urinary tract obstruction. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2019. 53: 520. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29978555>
10. Chen, L., et al. Outcomes in fetuses diagnosed with megacystis: Systematic review and meta-analysis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2019. 233: 120. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30594021>
11. Clayton DB, Brock JW; Current State of Fetal Intervention for Lower Urinary Tract Obstruction. *Curr Urol Rep*. Springer.2017
12. Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ et al; Percutaneous Vesicoamniotic Shunting Versus Conservative Management for Fetal Lower Urinary Tract Obstruction (PLUTO): a randomized Trial.*The Lancet*.vol 382.2013. <http://dx.doi.org/10.1016/>
13. Thakkar, D., et al. Epidemiology and demography of recently diagnosed cases of posterior urethral valves. *Pediatr Res*, 2014. 76: 560. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25198372>
14. Nasir AA, Ameh EA, Abdur-Rahman LO, Adeniran JO, Abraham MK; Posterior Urethral Valve.*Word J Pediatr*, vol 7. Springer 2011.
15. Hennis, P.M., et al. A systematic review on the accuracy of diagnostic procedures for infravesical obstruction in boys. *PLoS One*, 2014. 9: e85474. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24586242>
16. Hodges, S.J., et al. Posterior urethral valves. *Sci World J*, 2009. 9: 1119. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19838598>
17. De Jesus LE, Pippi-Salle JL; Posterior Urethral Valves:Fetal and Neonates Aspects.
18. Young HH, Frontz WA, Baldwin JC; Congenital Obstruction of Posterior Urethra. *The Journal of Urology*.vol 167, 265-267.AUA Inc.2002.
19. Roy, S., et al. [Contribution of ultrasound signs for the prenatal diagnosis of posterior urethral valves: Experience of 3years at the maternity of the Bicetre Hospital]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*, 2016. 45: 478.<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25980903>
20. Cheung, K.W., et al. Congenital urinary tract obstruction. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*, 2019. 58: 78. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30819578>

21. Kajbafzadeh, A.M., et al. Comparison of magnetic resonance urography with ultrasound studies in detection of fetal urogenital anomalies. *J Pediatr Urol*, 2008. 4: 32. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18631889>
22. Pico, H., et al. Contribution of the foetal uro-MRI in the pranatal diagnosis of uronephropathies. *Diagn Interv Imaging*, 2014. 95: 573. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24637205>
23. Calvo-Garcia, M.A. Imaging Evaluation of Fetal Megacystis: How Can Magnetic Resonance Imaging  
1. Help? *Semin Ultrasound CT MR*, 2015. 36: 537. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26614135>
24. Tambo FF, Tolefac PN, Ngowe MN, Minkande JZ et al; Posterior Urethral Valves: 10 years audit of epidemiologic, diagnostic and therapeutic aspect in Yaounde Gynaecobstetric and paediatric Hospital. *BMC Urology* 18:46.2018.
25. Churchill, B.M., et al. Emergency treatment and long-term follow-up of posterior urethral valves. *Urol Clin North Am*, 1990. 17: 343. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2186540>
26. Hoover, D.L., et al. Posterior urethral valves, unilateral reflux and renal dysplasia: a syndrome. *J Urol*, 1982. 128: 994. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7176067>
27. Rittenberg, M.H., et al. Protective factors in posterior urethral valves. *J Urol*, 1988. 140: 993. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3139895>
28. Cuckow, P.M., et al. Long-term renal function in the posterior urethral valves, unilateral reflux and renal dysplasia syndrome. *J Urol*, 1997. 158: 1004. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9258130>
29. Kleppe, S., et al. Impact of pranatal urinomas in patients with posterior urethral valves and postnatal renal function. *J Perinat Med*, 2006. 34: 425. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16965232>
30. Heikkila, J., et al. Posterior Urethral Valves are Often Associated With Cryptorchidism and Inguinal Hernias. *J Urol*, 2008. 180: 715. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18554641>
31. Wong, J., et al. Why do undescended testes and posterior urethral valve occur together? *Pediatr Surg Int*, 2016. 32: 509. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27072813>
32. Fontanella F., et al. Fetal megacystis: prediction of spontaneous resolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2017. 50: 458. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28133847>
33. Kagan, K.O., et al. The 11-13-week scan: diagnosis and outcome of holoprosencephaly, exomphalos and megacystis. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2010. 36: 10. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20564304>
34. Brennan, S., et al. Evaluation of fetal kidney growth using ultrasound: A systematic review. *Eur J Radiol*, 2017. 96: 55. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29103476>
35. Freedman, A.L., et al. Fetal therapy for obstructive uropathy: past, present.future? *Pediatr Nephrol*, 2000. 14: 167. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10684370>
36. Abdennadher, W., et al. Fetal urine biochemistry at 13-23 weeks of gestation in lower urinary tract obstruction: criteria for in-utero treatment. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2015. 46: 306. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25412852>
37. Ibiroga, E.R., et al. Fetal lower urinary tract obstruction: What should we tell the prospective parents? *Prenat Diagn*, 2020. 40: 661. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32065667>
38. Dębska, M., et al. Early vesico-amniotic shunting - does it change the prognosis in fetal lower urinary tract obstruction diagnosed in the first trimester? *Ginekol Pol*, 2017. 88: 486. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29057434>

39. Sananes, N., et al. Urological fistulas after fetal cystoscopic laser ablation of posterior urethral valves: surgical technical aspects. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2015. 45: 183. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24817027>
40. Dębska, M., et al. Balloon catheterization in fetal lower urinary tract obstruction: an observational study of 10 fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2019. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31763721>
41. Nassr, A.A., et al. Effectiveness of vesicoamniotic shunt in fetuses with congenital lower urinary tract obstruction: an updated systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2017. 49: 696. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27270578>
42. Babu, R., et al. Early outcome following diathermy versus cold knife ablation of posterior urethral valves. *J Pediatr Surg*, 2013. 9: 7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22417679>
43. Sarhan, O., et al. Surgical complications of posterior urethral valve ablation: 20 years experience. *J Pediatric Surg*, 2010. 45: 2222. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21034948>
44. Krahn, C.G., et al. Cutaneous vesicostomy in the young child: indications and results. *Urology*, 1993. 41: 558. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8516992>
45. Sharifiaghdas, F., et al. Can transient resting of the bladder with vesicostomy reduce the need for a major surgery in some patients? *J Pediatr Urol*, 2019. 15: 379.e1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31060966>
46. Novak, M.E., et al. Single-stage reconstruction of urinary tract after loop cutaneous ureterostomy. *Urology*, 1978. 11: 134. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/628990>
47. Sober, I. Pelvioureterostomy-en-Y. *J Urol*, 1972. 107: 473. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5010719>
48. Williams, D.I., et al. Ring ureterostomy. *Br J Urol*, 1975. 47: 789. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1222345>
49. Ghanem, M.A., et al. Long-term followup of bilateral high (sober) urinary diversion in patients with posterior urethral valves and its effect on bladder function. *J Urol*, 2005. 173: 1721. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15821568>
50. Chua, M.E., et al. Impact of Adjuvant Urinary Diversion versus Valve Ablation Alone on Progression from Chronic to End Stage Renal Disease in Posterior Urethral Valves: A Single Institution 15-Year Time-to-Event Analysis. *J Urol*, 2018. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29061539>
51. Scott, J.E. Management of congenital posterior urethral valves. *Br J Urol*, 1985. 57: 71. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3971107>
52. Brandstrom, P., et al. The Swedish reflux trial in children: IV. Renal damage. *J Urol*, 2010. 184: 292. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20494369>
53. Mukherjee, S., et al. What is the effect of circumcision on risk of urinary tract infection in boys with posterior urethral valves? *J Pediatr Surg*, 2009. 44: 417. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19231547>
54. Casey, J.T., et al. Early administration of oxybutynin improves bladder function and clinical outcomes in newborns with posterior urethral valves. *J Urol*, 2012. 188: 1516. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22910256>
55. Cozzi, D.A., et al. Posterior urethral valves: relationship between vesicoureteral reflux and renal function. *Urology*, 2011. 77: 1209. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21109298>
56. Heikkila, J., et al. Long-term risk of end stage renal disease in patients with posterior urethral valves. *J Urol*, 2011. 186: 2392. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22014822>
57. Bellinger, M.F. Ureterocystoplasty: a unique method for vesical augmentation in children. *J Urol*, 1993. 149: 811. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8455246>
58. Koff, S.A., et al. The valve bladder syndrome: pathophysiology and treatment with nocturnal bladder emptying. *J Urol*, 2002. 167: 291. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11743343>

59. Nguyen, M.T., et al. Overnight catheter drainage in children with poorly compliant bladders improves post-obstructive diuresis and urinary incontinence. *J Urol*, 2005. 174: 1633. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16148670>
60. Holmdahl, G. Bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves. *Scand J Urol Nephrol Suppl*, 1997. 188: 1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9458522>
61. Neel, K.F. Feasibility and outcome of clean intermittent catheterization for children with sensate urethra. *Can Urol Assoc J*, 2010. 4: 403. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21191500>
62. King, T., et al. Mitrofanoff for valve bladder syndrome: Effect on urinary tract and renal function. *J Urol*, 2014. 191: 1517. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24679888>
63. Coleman, R., et al. Nadir creatinine in posterior urethral valves: How high is low enough? *J Pediatr Surg*, 2015. 11: 356. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26292912>
64. Sarhan, O., et al. Prognostic value of serum creatinine levels in children with posterior urethral valves treated by primary valve ablation. *Urology*, 2009. 74: S267. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19581129>
65. Akdogan, B., et al. Significance of age-specific creatinine levels at presentation in posterior urethral valve patients. *J Pediatr Urol*, 2006. 2: 446. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18947654>
66. Lemmens, A.S., et al. Population-specific serum creatinine centiles in neonates with posterior urethral valves already predict long-term renal outcome. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2015. 28: 1026. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25000449>
67. Odeh, R., et al. Predicting Risk of Chronic Kidney Disease in Infants and Young Children at Diagnosis of Posterior Urethral Valves: Initial Ultrasound Kidney Characteristics and Validation of Parenchymal Area as Forecasters of Renal Reserve. *J Urol*, 2016. 196: 862. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27017936>
68. Jalkanen, J., et al. Controlled Outcomes for Achievement of Urinary Continence among Boys Treated for Posterior Urethral Valves. *J Urol*, 2016. 196: 213. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26964916>
69. Smith, G.H., et al. The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. *J Urol*, 1996. 155: 1730. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8627873>
70. Concodora, C.W., et al. The Role of Video Urodynamics in the Management of the Valve Bladder. *Curr Urol Rep*, 2017. 18: 24. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28233231>
71. Capitanucci, M.L., et al. Long-term bladder function followup in boys with posterior urethral valves: Comparison of noninvasive vs invasive urodynamic studies. *J Urol*, 2012. 188: 953. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22819111>
72. Kim, Y.H., et al. Management of posterior urethral valves on the basis of urodynamic findings. *J Urol*, 1997. 158: 1011. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9258132>
73. Misseri, R., et al. Myogenic failure in posterior urethral valve disease: real or imagined? *J Urol*, 2002. 168: 1844. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12352373>
74. Abraham, M.K., et al. Role of alpha adrenergic blocker in the management of posterior urethral valves. *Pediatr Surg Int*, 2009. 25: 1113. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19727771>
75. Skenazy, J., et al. 1618 Alpha adrenergic blockade in neonates with posterior urethral valves. *J Urol*, 2012. 187: e654. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022534712017752>
76. DeFoor, W., et al. Risk Factors for End Stage Renal Disease in Children With Posterior Urethral Valves. *J Urol*, 2008. 180: 1705. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18708224>

77. Ansari, M.S., et al. Risk factors for progression to end-stage renal disease in children with posterior urethral valves. *J Pediatr Surg*, 2010. 6: 261. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19833558>
78. Fine, M.S., et al. Posterior urethral valve treatments and outcomes in children receiving kidney transplants. *J Urol*, 2011. 185: 2507. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21527196>
79. Kamal, M.M., et al. Impact of posterior urethral valves on pediatric renal transplantation: a single- center comparative study of 297 cases. *Pediatr Transplant*, 2011. 15: 482. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21599816>
80. Lopez Pereira, P., et al. Long-term bladder function, fertility and sexual function in patients with posterior urethral valves treated in infancy. *J Pediatr Surg*, 2013. 9: 38. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22154080>
81. Woodhouse, C.R., et al. Sexual function and fertility in patients treated for posterior urethral valves. *J Urol*, 1989. 142: 586. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2746783>
82. Taskinen, S., et al. Effects of posterior urethral valves on long-term bladder and sexual function. *Nat Rev Urol*, 2012. 9: 699. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23147930>
83. Paulhac P, Fourcade L, Lesaux N, Alain JL, Colombeau P; Anterior Urethral Valves and Diverticula. *BJU International*. vol92.506-509.2003
84. Cruc-Diaz O, Salomon A, Rosenberg E, Moldes JM et al; Anterior Urethral Valves: not such a benign condition. *Frontiers in Pediatrics*.2013.
85. Lahore, Anterior Urethral Valves: A Rare Cause of Infravesical Obstruction in Children; *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 35, No 4 (April), 2000: pp 556-558. W.B. Saunders Company.2000
86. Arena, S., et al. Anterior urethral valves in children: an uncommon multipathogenic cause of obstructive uropathy. *Pediatr Surg Int*, 2009. 25: 613. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19517125>
87. Firlit, R.S., et al. Obstructing anterior urethral valves in children. *J Urol*, 1978. 119: 819. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/566334>
88. Zia-ul-Miraj, M. Anterior urethral valves: a rare cause of infravesical obstruction in children. *J Pediatr Surg*, 2000. 35: 556. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10770380>
89. Routh, J.C., et al. Predicting renal outcomes in children with anterior urethral valves: a systematic review. *J Urol*, 2010. 184: 1615. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20728183>
90. Gopalkrishna, A, Sharma SM, Ananda B; Anterior urethral diverticulum: A rare presentation. *Indian Journal of Plastic Surgery*. Wolters Kluwer.2016
91. Adam, A., et al. Congenital anterior urethral diverticulum: antenatal diagnosis with subsequent neonatal endoscopic management. *Urology*, 2015. 85: 914. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25704997>
92. Gupta, D.K., et al. Congenital anterior urethral diverticulum in children. *Pediatr Surg Int*, 2000. 16: 565. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11149395>
93. Rawat, J., et al. Congenital anterior urethral valves and diverticula: diagnosis and management in six cases. *Afr J Paediatr Surg*, 2009. 6: 102. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19661640>
94. Cruz-Diaz, O., et al. Anterior urethral valves: not such a benign condition. *Front Pediatr*, 2013. 1: 35. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24400281>
95. Quoraishi, S.H., et al. Congenital anterior urethral diverticulum in a male teenager: a case report and review of the literature. *Case Rep Urol*, 2011. 2011: 738638. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22606624>
96. Bevers RF, Abbekerk EM, Boon TA; Cowper's Syringocele: Symptoms, Classification and Treatment of an Unappreciated Problem. *The Journal of Urology*.vol 163,782-784. AUA 2000

97. Maizels, M., et al. Cowper's syringocele: a classification of dilatations of Cowper's gland duct based upon clinical characteristics of 8 boys. *J Urol*, 1983. 129: 111. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6827661>
98. Melquist J, Sharma V, Sciullo D, McCaffrey H, Khan SA; Current Diagnostic and Management of Syringocele: A Review. *International Braz J Urol*. Vol 36:3-9.2010
99. Campobasso, P., et al. Cowper's syringocele: an analysis of 15 consecutive cases. *Arch Dis Child*, 1996. 75: 71. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8813875>
100. Bevers, R.F., et al. Cowper's syringocele: symptoms, classification and treatment of an unappreciated problem. *J Urol*, 2000. 163: 782. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10687976>
101. Dewan, P.A., et al. Congenital urethral obstruction: Cobb's collar or prolapsed congenital obstructive posterior urethral membrane (COPUM). *Br J Urol*, 1994. 73: 91. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8298906>
102. Dewan PA, Keenan RJ, Morris LL, Le Quesne GW; Congenital Urethral Obstruction: Cobb's Collar or Prolapse Congenital Obstructive Posterior Urethral Membrane (COPUM). *British Journal of Urology*. Vol 73:91-96. 1994
103. Nonomura, K., et al. Impact of congenital narrowing of the bulbar urethra (Cobb's collar) and its transurethral incision in children. *Eur Urol*, 1999. 36: 144. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10420036>
104. Stalberg K, Gonzalez R; Urethral Atresia and Anhydramnions at 18 weeks of gestation can result in normal development. *Journal of Pediatric Urology*. Vol 8:e33-e35. Elsevier 2012.
105. Gonzalez, R., et al. Urethral atresia: long-term outcome in 6 children who survived the neonatal period. *J Urol*, 2001. 165: 2241. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11371953>
106. Passerini-Glazel, G., et al. The P.A.D.U.A. (progressive augmentation by dilating the urethra anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia. *J Urol*, 1988. 140: 1247. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2972844>
107. Freedman, A.L., et al. Long-term outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. *Lancet*, 1999. 354: 374. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10437866>
108. Giovanni T, Elisa B, Agnese R, Francesco T, Giovanni P, Giovani DL; Posterior urethral polyp treated with endoscopic transurethral resection: the second pediatric case managed with holmium laser. *Journal of urology*.2020.04,107.Elsevier.2020. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2020.04.107>
109. Kesan KV, Gupta RK, Kothari P, Gupta A, Mudkhedkar, Kamble, et all; Posterior Urethral Polyp With Type I Posterior Urethral Valves: A Rare Association in a Neonate. *Journal of Urology*.2014.02.017.Elsevier.2014. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2014.02.017>
110. Downs, R.A. Congenital polyps of the prostatic urethra. A review of the literature and report of two cases. *Br J Urol*, 1970. 42: 76. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/5435705>
111. Natsheh, A., *et al*. Fibroepithelial polyp of the bladder neck in children. *Pediatr Surg Int*, 2008. 24: 613. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18097674>
112. Akbarzadeh, A., *et al*. Congenital urethral polyps in children: report of 18 patients and review of literature. *J Pediatr Surg*, 2014. 49: 835. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24851781>

## BAB 10

### KOMPLEKS EKSTROFI BULI-BULI DAN EPISPADIA

Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K)

dr. Johan Renaldo, Sp.U(K)

dr. Jupiter Sibarani, Sp.U(K)

#### Pendahuluan

Kompleks ekstrofi buli-buli dan epispadia (*bladder exstrophy – epispadias complex / BEEC*) adalah kelainan paling berat dari pembentukan garis tengah abdomen. Karakteristik BEEC berupa spektrum kelainan genitourinaria dengan berbagai derajat keparahan, mulai dari yang ringan berupa epispadia hingga ekstrofi buli-buli klasik dan ekstrofi kloaka (*cloacal exstrophy / CE*).<sup>1</sup> Kompleks ekstrofi buli-buli dan epispadia dibagi menjadi tipikal (epispadia, ekstrofi buli-buli klasik, dan ekstrofi kloaka) dan atipikal (ekstrofi dupleks, *covered exstrophy*, dan pseudoekstrofi).

#### Epidemiologi

Insiden BEEC berkisar 2,15 setiap 100.000 kelahiran hidup di Amerika. Prevalensi BEEC pada laki-laki lebih tinggi dibandingkan perempuan dengan perbandingan 2,3:1.<sup>2</sup> Kompleks ekstrofi buli-buli dan epispadia terjadi akibat kegagalan pertumbuhan mesoderm untuk memperkuat membran kloaka. Menurut teori Marshall dan Muecke, perkembangan yang tidak normal menyebabkan membran kloaka mengalami ruptur prematur.<sup>3</sup> Angka kejadian berulang BEEC pada saudara kandung berkisar 0,3%-2,3%.<sup>4-8</sup> Shapiro dkk melaporkan 400 kali peningkatan risiko terjadinya BEEC pada anak dengan orang tua riwayat BEEC bila dibandingkan dengan populasi umum.<sup>8</sup> Kompleks ekstrofi buli-buli dan epispadia dapat diturunkan melalui transmisi autosom resesif atau terkait kromosom X.<sup>9</sup> Beberapa kelainan kromosom yang terkait antara lain 47XXX, 47 XXY, dan 45X0/46XX (mosaik).<sup>10</sup>

#### Diagnosis

##### Antenatal

Diagnosis antenatal BEEC dapat dilakukan sejak usia kehamilan 15 minggu.<sup>11</sup> Buli-buli yang tidak dapat terlihat pada USG mengarahkan kita akan kemungkinan adanya kelainan BEEC dan harus mencari tanda-tanda lain yang mendukung. Suatu studi retrospektif menyatakan



bahwa yang merupakan tanda-tanda pendukung BEEC pada USG antenatal selain buli-buli yang tidak terlihat adalah umbilikus letak rendah, jarak antara ramus pubis yang jauh, genitalia yang kecil, dan massa pada abdomen bawah.<sup>12</sup> Kegunaan dan efikasi MRI antenatal untuk membantu diagnosis BEEC masih memerlukan penelitian lebih lanjut.<sup>13-15</sup>

### **Postnatal**

Diagnosis BEEC biasanya ditegakkan berdasarkan inspeksi kondisi klinis saat lahir. Tidak ada pemeriksaan laboratorium yang spesifik untuk BEEC. Saat melakukan pemeriksaan bayi baru lahir dengan BEEC, harus dilakukan penilaian detail mengenai ukuran dan kualitas (termasuk jumlah polip) buli-buli, panjang penis, panjang dan lebar *urethral plate*, evaluasi diastasis pelvis secara radiologi, menentukan perlunya osteotomi, dan kelainan penyerta.<sup>2</sup> Pada bayi laki-laki baru lahir tampak uretra epispadik terbuka pada bagian dorsal penis mulai dari buli-buli sampai ke glans, sedangkan pada perempuan tampak klitoris yang terbelah. Kelainan urogenital lain yang sering menyertai BEEC adalah refluks vesikoureter, sumbatan ureteropelvis, ginjal tapal kuda, ginjal ektopik, ektopik ureter dan ureterokel.<sup>19</sup> Pada BEEC, jarak antara umbilikus dan anus lebih pendek. Kelainan anorektal lain yang sering menyertai BEEC adalah imperforasi anus, stenosis rekti, dan prolaps rekti. Pemeriksaan laboratorium rutin harus mencakup metabolik dasar dan fungsi ginjal. Sindroma usus pendek pada CE dapat menyebabkan kehilangan elektrolit pada ileum terminal. Pemeriksaan genetik secara rutin belum direkomendasikan.<sup>11</sup>

Pemeriksaan USG ginjal wajib dilakukan pada bayi dengan BEEC, selanjutnya USG digunakan untuk penilaian perubahan ginjal setelah dilakukan rekonstruksi. Pemeriksaan MRI atau *CT Scan* digunakan untuk menilai kelainan tulang pelvis dan dasar panggul serta anatomi genital. Karakteristik MRI/*CT Scan* pada BEEC adalah rotasi keluar pelvis anterior sebesar  $18^{\circ}$ , rotasi keluar pelvis posterior sebesar  $12^{\circ}$ , pemendekan ramus pubis sebesar 30%,<sup>16-17</sup> rotasi koronal *scaro iliac joint*, retroversi acetabular, retroversi femoral, peningkatan jarak kartilago triradiat, dan konvergensi *iliac wing*.<sup>2</sup> Otot levator ani tersebar lebih ke arah posterior dengan pemendekan segmen anterior pada potongan koronal.<sup>16</sup> Otot levator ani juga mengalami rotasi keluar sebesar  $15,5^{\circ}$  dan lebih datar  $31,7^{\circ}$  dibanding normal.<sup>2</sup> Kondisi dasar panggul yang demikian dapat menyebabkan prolaps rektum, inkontinensia ani, dan prolaps uterus pada wanita.<sup>18</sup>

## Terapi

Bayi lahir dengan BEEC bukan merupakan kondisi yang mengancam nyawa. Di ruang bersalin, tali pusar diikat dengan benang *silk* 2.0 karena penggunaan klem umbilikus dapat merusak mukosa buli-buli. Buli-buli ditutup dengan pembungkus plastik dan bayi harus segera dirujuk ke rumah sakit dengan tim tatalaksana BEEC yang terdiri dari urologi anak, anestesi anak, ortopedi anak, neonatologi, serta perawat urologi anak yang sudah terlatih dengan kondisi BEEC.<sup>20</sup> Ekstrofi buli-buli harus ditutup dengan pembungkus plastik yang tidak lengket (*Saran wrap*), penggunaan kasa harus dihindari karena karena dapat menempel dan merusak epitel buli-buli. Penggantian pembungkus plastik harus dilakukan setiap mengganti popok dan permukaan buli-buli di irigasi dengan cairan NaCl 0,9%.<sup>2,21</sup>

## Waktu Operasi

Waktu yang terbaik untuk memulai pelaksanaan rekonstruksi masih menjadi perdebatan. Penutupan dapat dilakukan segera setelah bayi lahir (usia 48-72 jam) atau ditunda sampai usia 6-12 minggu. Penutupan dini bertujuan untuk mencegah kerusakan mukosa buli-buli, perkembangan fisiologis buli-buli dengan adanya siklus pengisian buli-buli, memberikan kondisi anatomi yang lebih mudah untuk rekonstruksi leher buli-buli dan anti refluks apabila kapasitas buli-buli meningkat<sup>11,19,22</sup> Apabila kondisi bayi baik, buli-buli baik, dan tim operator BEEC yang berpengalaman tersedia, maka rekonstruksi segera (*immediate*) patut dipertimbangkan. Beberapa kondisi yang menyebabkan tidak dapat dilakukan penutupan primer antara lain duplikasi penoskrotal, usus ektopik di dalam buli-buli (kontra indikasi relatif), buli-buli tidak adekuat (hipoplastik, ditutupi polip multipel, fibrotik, dan tidak elastis), hidronefrosis bilateral yang signifikan. Apabila ukuran buli-buli tidak bertambah hingga 6-12 bulan, pilihan terapi adalah eksisi buli-buli dengan *colon conduit*, ureterosigmoidostomi, atau *neobladder*.

## Teknik Operasi

Prosedur rekonstruksi yang paling banyak dipelajari dan dilaporkan adalah: *the modern staged repair* (MSRE), *the complete primary reconstruction of bladder exstrophy* (CPRE) dan *radical soft tissue mobilization* (RSTM)<sup>23-25</sup> Angka kontinensia pada masing-masing teknik adalah 22-74 %, 23-80%, 33-81% untuk MSRE, CPRE, RSTM secara berurutan.<sup>22</sup>

John Gearhart melakukan modifikasi pada teknik rekonstruksi bertahap yang lama dan menghasilkan MSRE. Pada teknik ini dipopulerkan 3 tahap rekonstruksi;<sup>11,23</sup> buli-buli, uretra posterior, dan dinding abdomen ditutup pada usia 2 hari, koreksi epispadia dilakukan pada usia

6-9 bulan, dan rekonstruksi leher buli-buli serta operasi anti refluks dilakukan pada tahap ke-3 ketika kapasitas buli-buli mencapai 85 cc dan anak sudah dapat dilakukan latihan kontinensia.<sup>11</sup>

Grady dan Mitchell memperkenalkan teknik CPRE dengan harapan dapat menciptakan kondisi anatomi normal dan menghasilkan fisiologi buli-buli normal.<sup>24,26</sup> Konsep dasar teknik ini adalah bahwa BEEC adalah akibat dari herniasi anterior buli-buli, sehingga perlu dilakukan rekonstruksi buli-buli, leher buli-buli dan uretra sebagai suatu kesatuan. Prosedur ini meliputi penutupan buli-buli dan rekonstruksi penis (*penile disassembly*) bersamaan dengan rekonstruksi leher buli-buli.<sup>27</sup>

*Radical soft tissue mobilization* (RSTM) yang diperkenalkan oleh Kelly mungkin merupakan konsep rekonstruksi leher buli-buli paling konsekuen.<sup>25</sup> Konsep unik dari teknik ini adalah diseksi pelvis dan korpus kavernosa dari ramus iskiopubis termasuk periosteum dengan otot sfingter serta saraf dan pembuluh darah pudendal. Teknik ini rentan terhadap kemungkinan kerusakan iskemik jaringan erektil.<sup>28</sup>

Peran osteotomi masih merupakan topik utama dalam perdebatan tatalaksana BEEC. Selama ini osteotomi dianggap wajib dilakukan untuk keberhasilan penutupan buli-buli, akan tetapi terdapat beberapa laporan tidak ada perbedaan keberhasilan penutupan buli-buli dengan atau tanpa osteotomi.<sup>11,29</sup> Pada laporan kasus serial oleh Mushtaq dkk, penutupan buli-buli tanpa osteotomi dan imobilisasi pasca operasi memiliki angka keberhasilan penutupan buli-buli sekitar 95%.<sup>30</sup> Berdasarkan literatur yang tersedia dan praktek teknik operasi yang bervariasi di seluruh dunia, menunjukkan bahwa belum ada konsensus perlunya osteotomi pada koreksi BEEC primer, namun pada kasus koreksi ulang, efikasi osteotomi diakui oleh kebanyakan ahli.<sup>31</sup> Teknik osteotomi yang paling banyak digunakan saat ini adalah osteotomi iliaka sagital posterior, osteotomi iliaka transversal, osteotomi mid-iliaka diagonal, kombinasi osteotomi pelvis vertikal dan horizontal, dan osteotomi pubis anterior (ramotomi).

Penatalaksanaan epispadia harus mencakup perbaikan fungsi dan kosmetik dengan tahapan sebagai berikut: pembuangan korde di dorsal, rekonstruksi uretra, rekonstruksi glans, dan penutupan kulit penis.<sup>11</sup> Ransley memperkenalkan teknik pembebasan korde dorsal dengan cara insisi dan anastomosis dorsomedial korpus kavernosa di atas uretra.<sup>32</sup> Saat ini teknik modifikasi Cantwell-Ransley sangat efektif merelokasi uretra di antara atau di bawah korpus kavernosa dengan cara mobilisasi komplis uretra dari korpus. Karakteristik teknik Mitchell adalah memisahkan penis menjadi 3 bagian yaitu: uretra, korpus kavernosum kanan dengan hemiglans, dan korpus kavernosum kiri dengan hemiglans.<sup>27</sup> Setelah uretra ditubularisasi, selanjutnya uretra diposisikan ke ventral dari korpus kavernosa. Apabila uretra terlalu pendek,

meatus diposisikan di ventral penis dan dilakukan prosedur perbaikan hipospadia di kemudian hari. Salah satu yang harus menjadi perhatian pada teknik *complete penile disassembly* adalah disfungsi ereksi di kemudian hari akibat kerusakan dan regangan saraf saat prosedur.<sup>33</sup>

Diseksi perineal saat prosedur RSTM memungkinkan membebaskan korpus kavernosa secara keseluruhan.<sup>34</sup> Insisi periosteum ramus iskiopubik hingga ke kanal Alcock's memudahkan mobilisasi kedua korpus secara menyeluruh.

Semua teknik rekonstruksi epispadia membutuhkan diseksi yang cermat dengan menggunakan kaca pembesar sehingga vaskularisasi dan saraf tidak rusak untuk mencegah terjadinya disfungsi ereksi dan atrofi korpus kavernosum.

Rekonstruksi genital perempuan lebih tidak invasif. Klitoris yang terbelah tidak dilakukan koreksi untuk menghindari kerusakan saraf dan jaringan parut. Sekitar 2/3 pasien disarankan vaginoplasti.<sup>11</sup> Episiotomi atau intruitoplasti menggunakan *triangular skin-flap (Fortunoff-flap)* dapat dilakukan untuk menghindari perlunya dilatasi bertahap sebelum pubertas.<sup>11,35</sup>

Terdapat banyak teknik prosedur kontinensia dan antirefluks, namun kedua prosedur tersebut biasanya dilakukan secara bersamaan.<sup>36</sup> Pasien dengan refluks diberikan antibiotik sampai prosedur kontinensia dan antirefluks dapat dilakukan. Akan tetapi, beberapa pasien harus dilakukan reimplantasi ureter sebelum prosedur kontinensia apabila terjadi pielonefritis, infeksi berulang, hidronefrosis yang bertambah berat, dan penurunan fungsi ginjal. Reimplantasi ureter dilakukan bila ureter letak rendah perlu dipindahkan ke arah sefalad.<sup>2</sup> Rekonstruksi leher buli-buli dilakukan dengan teknik modifikasi Young-Dess-Leadbetter.

### **Tata Laksana Pasca Operasi**

Setelah penutupan primer, pasien harus mendapatkan antibiotik untuk mencegah infeksi urine, tulang, dan luka operasi. Selanjutnya buli-buli dan ginjal harus terdrainase dengan pemasangan kateter suprapubik dan *stent* ureter selama imobilisasi untuk mencegah distensi buli-buli, sumbatan aliran urine, dan rembesan urine ke luka operasi. Kateter suprapubik dilepas apabila patensi aliran uretra sudah dipastikan lancar. Sistoskopi dan sistografi setiap tahun dilakukan untuk penilaian kapasitas buli-buli dan refluks vesikoureter.

### **Komplikasi dan Kegagalan Rekonstruksi BEEC**

Salah satu komplikasi yang terjadi akibat kondisi BEEC adalah infertilitas. Dilaporkan bahwa tingkat infertilitas pada pasien BEEC berkisar antara 8% hingga 32%.<sup>37</sup> Selain itu, kehamilan dengan BEEC memiliki risiko komplikasi obstetrik yang lebih tinggi dibandingkan

populasi normal, seperti preeklamsia, persalinan prematur, hingga abortus.<sup>38</sup> Meskipun memiliki risiko lebih tinggi, pasien dengan BEEC dapat menjalani kehamilan dan persalinan, baik secara pervaginam maupun perabdominam.<sup>38</sup>

Kegagalan operasi BEEC dapat berupa luka operasi yang terbuka, prolaps buli-buli, *bladder outlet obstruction*, dan fistula vesikokutan.<sup>39,40</sup> Osteotomi pelvis dan imobilisasi pada pasien tertentu dapat mengurangi kegagalan penutupan BEEC.<sup>41</sup> Luka operasi yang terbuka karena mobilisasi diafragma pelvis yang tidak paripurna dan imobilisasi pelvis yang tidak adekuat, infeksi luka operasi, distensi abdomen, drainase urine yang tidak baik, memerlukan waktu 4-6 bulan untuk operasi penutupan berikutnya. Penutupan tanpa regangan, osteotomi dan imobilisasi yang baik merupakan faktor penting dalam rekonstruksi awal atau ulang pada BEEC. Apabila terdapat obstruksi uretra yang menyebabkan retensi urine dan refluks vesikoureter derajat tinggi, perlu dilakukan dilatasi uretra atau *clean intermittent catheterization*. Namun, apabila obstruksi uretra posterior sangat berat, terkadang perlu dilakukan insisi transuretra. Apabila tindakan ini juga tidak efektif, mungkin perlu dilakukan revisi *bladder outlet*.<sup>3</sup>

Apabila kontinensia tidak tercapai dalam waktu 2 tahun setelah rekonstruksi leher buli-buli, *urethral bulking agent* dapat digunakan untuk menghindari prosedur rekonstruksi.<sup>42</sup> Injeksi *urethral bulking agent* tidak memengaruhi tingkat kesulitan dan keberhasilan tindakan operasi leher buli-buli selanjutnya.<sup>43</sup> Sebagian besar kegagalan rekonstruksi leher buli-buli membutuhkan augmentasi buli-buli atau diversifikasi kontinen.<sup>44</sup>

Komplikasi operasi epispadia tersering adalah fistula uretrokutan (4-19%).<sup>45</sup> Pada teknik operasi CPRE lebih cenderung terjadi nekrosis penis setelah prosedur *penile disassembly*.<sup>46</sup> Rekonstruksi untuk komplikasi ini membutuhkan teknik tambahan seperti ekspansi jaringan, tandur kulit, tandur mukosa bukal dan teknik kompleks lainnya. Faloplasti dapat dilakukan dengan menggunakan bahan dari lengan bawah bagian radius.<sup>47</sup>

Sebagai tambahan, komplikasi pada saluran usus dapat terjadi, seperti ileus, volvulus, dan sumbatan usus halus. Osteotomi meningkatkan risiko kelumpuhan saraf dan otot (biasanya membaik setelah 12 minggu pasca operasi), keterlambatan penyambungan tulang ileum, infeksi superfisial, dan radang pada area pin.<sup>48</sup>

Komplikasi jangka panjang setelah dilakukannya tindakan pada pasien BEEC dapat berupa keganasan dan pembentukan batu saluran kemih. Risiko keganasan diketahui meningkat pada pasien dengan BEEC akibat keberadaan polip pada *bladder plate*, tindakan augmentasi, maupun pembuatan *neobladder*. Keganasan tersering yang diderita oleh pasien dengan BEEC adalah adenokarsinoma dengan risiko hingga 700 kali lipat dibandingkan

populasi normal dengan usia yang sama meskipun dilakukan tindakan pada 1 tahun pertama kehidupan.<sup>49</sup> Setelah tindakan augmentasi buli-buli enterik juga didapatkan peningkatan risiko keganasan, terutama pada pasien dengan stimuli karsinogenik lainnya (rokok atau pajanan immunosupresif kronik lainnya).<sup>50</sup>

Risiko batu saluran kemih pada pasien dengan BEEC meningkat baik pada pasien dengan buli-buli ekstrofi maupun buli-buli yang telah teraugmentasi. Penelitian sebelumnya menyebutkan prevalensi batu saluran kemih hingga 24% dalam 11 tahun masa pemantauan.<sup>51</sup> Pada masa remaja dan dewasa, angka kejadian batu saluran kemih lebih tinggi pada pasien yang dilakukan augmentasi. Sebanyak 68% dari seluruh batu saluran kemih tersebut diakibatkan proses infeksi.<sup>52</sup> Faktor predisposisi batu saluran kemih pada pasien BEEC adalah drainase yang buruk, serta abnormalitas biokimia pada urine.<sup>52</sup>

## Referensi

1. Beaman GM, Cervellione RM, BEECne D, Reutter H, Newman WG: The genomic Architecture of Bladder Exstrophy Epispadia Complex. *Genes*. 2021;12(1149).
2. Gearhart JP, Di Carlo HN: exstrophy-epispadias complex in Campbell-Walsh-Wein Urology, 12<sup>th</sup> ed. 2021. Elsevier.
3. Purves JT, Gearhart JP: The bladder exstrophy-epispadias-cloacal Exstrophy complex in Pediatric Urology 2<sup>nd</sup> Ed. 2101. Elsevier
4. Ives E, Coffey R, Carter CO: A family study of bladder exstrophy. *J Med Genet* 1980, 17:139-141.
5. Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, Ashrafi GH, Beaty TH, Mathews RI, Broman KW, Gearhart JP: Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of 232 families. *BJU Int* 2004, 94:1337-1343.
6. Messelink EJ, Aronson DC, Knuist M, Heij HA, Vos A: Four cases of bladder exstrophy in two families. *J Med Genet* 1994, 31:490-492.
7. Reutter H, Shapiro E, Gruen JR: Seven new cases of familial isolated bladder exstrophy and epispadias complex (BEEC) and review of the literature. *Am J Med Genet A* 2003, 120A:215-221.
8. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy-epispadias complex. *J Urol* 1984, 132:308-310.
9. Reutter H, Shapiro E, Gruen JR: Seven new cases of familial isolated bladder exstrophy and epispadias complex (BEEC) and review of the literature. *Am J Med Genet A* 2003, 120A:215-221.
10. Ludwig M, Ching B, Reutter H, Boyadjiev SA: The bladder exstrophy-epispadias complex. *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol* 2009, 85(6):509-22.
11. Ebert AK, Reutter H, Ludwig M, Rošch WH. The exstrophy-epispadias complex. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:23e39.
12. Gearhart JP, Ben-Chaim J, Jeffs RD, Sanders RC. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. *Obstet Gynecol* 1995;85:961e4.
13. Hsieh K, O'Loughlin MT, Ferrer FA. Bladder exstrophy and phenotypic gender determination on fetal magnetic resonance imaging. *Urology* 2005;65:998e9.
14. Celentano C, Caulo M, Cardellini T, Matarrelli B, Lisi G, Chiesa LP, et al. Bladder exstrophy and prenatal diagnosis using 3-D ultrasound and fetal MRI. *Abstr Second Int Congress Fetal MRI 200 published Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31: 597e609.
15. Herman-Sucharska I, Urbanik A, Mamak-Balaga A, Grzyb A, Szafirska M, Tomaszczyk J. MR in the fetal genitourinary system abnormalities. *Abstr Second Int Congress Fetal MRI 200 published Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31:597e609.
16. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, Sponseller PD, Fishman EK, Gearhart JP: Pelvic floor anatomy in classical bladder exstrophy by using 3D computerized tomography: initial insights. *J Urol* 2001, 166:1444-1449.
17. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs R, Magid D, Fishman E: The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone and Joint Surg* 1995, 77(2):177-189.
18. Woodhouse CRJ, Hirsch R: The anatomy and reconstruction of the adult female genitalia in classical exstrophy. *BJU* 1997, 79:618-622.
19. Gearhart JP: The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex. In *Pediatric Urology Volume Chapter 32*. Edited by: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE. Philadelphia: W. B. Saunders Co; 2001:511-546.
20. Lattimer JK, Hensle TW, MacFarlane MT, et al. The exstrophy support team: a new concept in the care of the exstrophy patient. *J Urol* 1979;121:472.
21. Kiddoo DA, Carr MC, Dulczak S, Canning DA. Initial Management of complex urological disorder\* bladder exstrophy. *Urol Clin* 2004;31:417-426. Elsevier.

22. Promm M, Roesch WH. Recent trends in the management of bladder exstrophy: the Gordian knot has not yet been cut. *Front. Pediatr* 2019;7:110. doi:10.3389/fped.2019.00110
23. Gearhart JP, Jeffs RD. State-of-the-art reconstructive surgery for bladder exstrophy at the Johns Hopkins Hospital. *Am J Dis Child* (1989) 143: 1475-8.
24. Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. *J Urol* (1999)162:1415-1420
25. Kelly JH. Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues. *Pediatr Surg Int* (1995) 10: 298–304.
26. Mesrobian HG. Complete primary repair of bladder exstrophy is associated with detrusor underactivity type of neurogenic bladder. *Urology* (2014) 83(5):1139-44.
27. Mitchell ME, Bägli DJ. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. *J Urol* (1996) 155:300-304.
28. Todd Purves, Gearhart JP. Complications of radical soft-tissue mobilization procedure as a primary closure of exstrophy. *J Ped Urol* (2007) 4(1): 65–69.
29. Husman DA, McLorie GA, Churchill BM. Closure of the exstrophic bladder: an evaluation of the factors leading to its success and its importance on urinary incontinence. *J Urol* (1989) 142 (2): 522 – 524.
30. Mushtaq I, Gariboli M, Smeulders N, Cherian A, Desai D, Eaton S, Duffy P, Cuckow P. Primary bladder exstrophy closure in neonates: challenging the traditions. *J Urol* (2014) 191 (1): 193 – 198.
31. Borer JG. Are osteotomies necessary for bladder exstrophy closure? *J Urol*. 2014 Jan;191(1):13-4.
32. Gearhart JP, Leonard MP, Burgers JK, Jeffs RD. The Cantwell-Ransley technique for repair of epispadias. *J Urol* (1992) 148(3):851-4.
33. Mesrobian HG. Complete primary repair of bladder exstrophy is associated with detrusor underactivity type of neurogenic bladder. *Urology* (2014) 83(5):1139-44.
34. Kelly JH. Vesical exstrophy: repair using radical mobilisation of soft tissues. *Pediatr Surg Int* (1995) 10: 298–304.
35. Fortunoff S, Lattimer JK, Edson M. Vaginoplasty technique for female pseudohermaphrodites. *Surg Gynecol Obstet* (1964) 118:545-8.
36. Ranganata E, Wahyudi I. Single-stage repair for female epispadias with urinary incontinence: a case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2022;107013:1-10.
37. Amin KV, Tiwari N, Goel A, Chauban AR. Pregnancy in case of exstrophy of bladder. *Int J Reprod Contracept*. 2017;6(4):1676-8.
38. Zulfiqar Y, Myh E, Yusrawati Y, Serudji J, Wahyudi I, Rodjani A. Delivery in a female bladder exstrophy patient with ileal w pouch continent cutaneous stoma. *Open Access Macedonian J Med Sci*. 2022;10(C):119-22.
39. Alpert SA et al. Bladder neck fistula after the complete primary repair of exstrophy: a multi-institutional experience. *J Urol*. 2005;174(4 Pt 2):1687–9. discussion 1689-90.
40. Novak TE. Failed exstrophy closure. *Semin Pediatr Surg*. 2011;20(2):97–101.
41. Meldrum KK, Baird AD, Gearhart JP. Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success. *Urology*. 2003;62(6):1109–13.
42. Burki T, Hamid R, Ransley PG, et al. Injectable polydimethylsiloxane for treating incontinence in children with the exstrophy-epispadias complex: long-term results. *BJU Int*. 2006;849–853.



43. Alova I, Margaryan M, Verkarre V, et al. Outcome of continence procedures after failed endoscopic treatment with dextranomer-based implants (DEFLUX). *J Pediatr Urol.* 2012;8:40.
44. Burki T, Hamid R, Duffy P, et al. Long-term followup of patients after redo bladder neck reconstruction for bladder exstrophy complex. *J Urol.* 2006;176:1138–1141.
45. Kajbafzadeh AN, Duffy PG, Ransley PG. The evolution of penile reconstruction and epispadias repair: a report of 180 cases. *J Urol.* 1995;154:858.
46. Gearhart JP, Baird AD. The failed complete repair of bladder exstrophy: insights and outcomes. *J Urol.* 2005;174:1669.
47. Massanyi EZ, Gupta A, et al. Radial forearm free flap phalloplasty for penile inadequacy in patients with exstrophy. *J Urol.* 2012;9:368.
48. Sponseller PD et al. Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 2001;83-A(2):184–93.
49. Bhat S, Sathyanarayanaprasad M, Paul F. Primary squamous cell carcinoma of bladder exstrophy in an adult. *Ind J Urol.* 2015;31(2):1-2.
50. Husmann DA, Rathbun SR. Long-term follow up of enteric bladder augmentations: the risk for malignancy. *J Pediatr Urol.* 2008 Oct;4(5):381-5.
51. Surer I, Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction in patients with successful primary bladder neck closure elsewhere: a single institution experience. *J Urol.* 2001;165:2438–40
52. Woodhouse Crj, North AC, Gearhart JP. Standing the test of time: long-term outcome of reconstruction of the exstrophy bladder. *World J Urol.* 2006; 24:244-9.

**BAGIAN 3**  
**ORGAN GENITALIA**

# BAB 11

## GANGGUAN PERKEMBANGAN SEKS (DISORDERS OF SEX DEVELOPMENT / DSD)

dr. Johan Renaldo, Sp.U(K)

dr. Yonas Immanuel Hutasoit, Sp.U(K)

dr. Hendy Mirza, Sp.U(K)

### Pendahuluan

Gangguan perkembangan seks yang dahulu dikenal dengan kelainan interseks, saat ini dikenal dengan *disorders of sex development* (DSD) yang dilatarbelakangi oleh perkembangan di bidang genetika dan molekular.<sup>1</sup> Belum ditemukan penelitian RCT tentang DSD dan sebagian besar penelitian berdasarkan data retrospektif atau berdasarkan opini ahli.<sup>2</sup> Kelainan perkembangan seks dapat dideteksi saat pranatal, neonatal, atau didiagnosis pada saat pasien sudah beranjak dewasa (*late diagnosis*). Deteksi pranatal dapat didasarkan pada pemeriksaan kromosom atau USG, deteksi neonatal berdasarkan ambiguitas kelamin dan deteksi pada usia yang lebih dewasa berdasarkan pubertas yang terlalu dini atau terlambat.<sup>3,4</sup>

### Klasifikasi

Sejak adanya konsensus tentang interseks dan publikasi terbaru tentang klasifikasi DSD, beberapa pembaharuan telah diterbitkan pada *Global DSD Update Consortium* pada tahun 2016.<sup>5</sup> Pada tahun 2005, sebuah konsensus telah diterbitkan, dengan DSD didefinisikan sebagai kelainan kromosom, gonad, dan bentuk anatomi kelamin yang tidak normal. Beberapa perubahan terminologi antara lain:<sup>6</sup>

1. **Kelompok 46XX DSD** dahulu disebut sebagai pseudohermafrodit wanita, *over virilization*, dan maskulinisasi seorang XX wanita. Sebagian besar kasus pada kelompok ini disebabkan oleh kelainan bawaan hiperplasia adrenal (*congenital adrenal hyperplasia/ CAH*) sebanyak 80% dengan berbagai variasi derajat maskulinisasi. Kondisi ini sangatlah penting karena dapat membahayakan jiwa bayi dengan CAH akibat kehilangan garam dan perlu penanganan medis segera.
2. **Kelompok 46XY DSD** dahulu disebut pseudohermafrodit pria, *under virilization*, dan *under masculinization* seorang XY pria. Pada kelompok ini disebabkan oleh sindrom insensitivitas androgen parsial (PAIS) atau sindrom insensitivitas androgen komplik (CAIS) yang dahulu disebut feminisasi testikular.

3. **Kelompok mosaik kromosom seks (45X, 45X/46XY, 47XXY)** dengan disgenesis gonad sebagai penyebab tersering. Pasien dapat memiliki bentuk genitalia eksternal normal atau tidak normal, satu sisi skrotum berisi gonad yang bisa merupakan testis dengan sisi lain berupa labia mayora dengan gonad yang tidak teraba.
4. **Kelompok ovotestikular DSD** dahulu disebut *true* hermafrodit karena adanya jaringan testis dan ovarium pada individu yang sama. Terdapat variasi kelainan antara lain uni- atau bilateral *undesensus gonad* dengan bentuk gonad berupa satu testis satu ovarium dan satu atau dua ovotestis.
5. **Kelompok *non-hormonal/non-chromosomal* DSD** termasuk di dalamnya adalah ekstrofia kloaka di mana kandung kemih dan usus berada di luar tubuh, afalia, dan mikropenis. Mikropenis adalah penis dengan bentuk normal di mana panjang penis yang diregangkan kurang dari 2,5 deviasi standar di bawah rerata.<sup>1,6</sup> Mikropenis harus dibedakan dari penis *buried* dan *webbed penis*, di mana ukuran penis normal. Panjang penis diukur dari sisi dorsal penis yang diregangkan, diukur dari simfisis pubis ke arah ujung glans penis.<sup>1</sup>

## **Evaluasi Diagnostik**

### **Emergensi neonatus**

Langkah pertama yang dilakukan untuk mengenali DSD dan untuk melakukan rujukan pada pusat pelayanan kesehatan yang terdiri dari unit neonatus, unit genetika, unit endokronologi, dan unit urologi pediatri. Kasus 46XX DSD akibat CAH harus segera mendapatkan penanganan akibat kehilangan garam yang dapat berakibat fatal.

Guna mendeteksi DSD dapat dilihat dari bentuk genitalia eksterna, bila dicurigai pria dapat berupa hipospadia derajat berat dengan skrotum bifidum, hipospadia dengan *undesensus testis* unilateral atau bilateral, dan *undesensus testis* bilateral, sedangkan bila dicurigai wanita bentuk genitalia eksterna dapat berupa hipertrofia klitoris dengan gonad yang tidak teraba, vulva dengan satu lubang, dan genitalia ambigu.

### **Riwayat keluarga dan pemeriksaan fisik**

Anamnesis yang cermat harus dilakukan dan diikuti dengan pemeriksaan fisik, tes laboratorium, dan pemeriksaan pencitraan. Pada anamnesis harus ditanyakan kekerabatan orang tua, riwayat kelainan genitalia atau DSD, riwayat kematian neonatal, amenorea atau infertilitas pada anggota keluarga yang lain, paparan androgen pada ibu, kegagalan tumbuh kembang, muntah, dan diare pada neonatus.

Pemeriksaan fisik meliputi tekanan darah serta daerah genitalia meliputi apakah terdapat hipospadia atau sinus urogenitalia, pigmentasi daerah genitalia dan areola, ukuran *phallus*, dan gonad. Pemeriksaan penunjang pada kasus kecurigaan DSD antara lain pemeriksaan 17 hidroksiprogesteron, elektrolit, LH, FSH, testosteron, kortisol, ACTH, steroid adrenal urine, analisis kromosom, ultrasonografi, genitografi, stimulasi hCG untuk memastikan adanya jaringan testis, pemeriksaan *androgen-binding*, dan pemeriksaan endoskopi.

Penting untuk melakukan pemeriksaan klinis menyeluruh pada neonatus dengan genitalia ambigu. Selain deskripsi dari alat kelamin, lokasi dan apakah gonad dapat teraba merupakan informasi yang perlu diperhatikan. Fotografi medis dapat berguna tetapi membutuhkan persetujuan<sup>7</sup>.

1. Gonad: Jika gonad dapat dipalpasi, kemungkinan besar adalah testis, temuan klinis ini hampir dapat menyingkirkan 46XX DSD.
2. *Phallus*: *Phallus* harus diukur, dapat menggunakan *spatel* kayu yang diletakkan di dasar suprapubik dengan *phallus* yang diregangkan untuk pengukuran panjang *phallus*.
3. Sinus urogenital: sinus urogenital harus dievaluasi saat pemeriksaan fisik. Evaluasi lubang kemaluan serta hymen perlu dilakukan. Perhatian harus diberikan pada penyatuan lipatan labioskrotal serta apakah lipatan tersebut menunjukkan adanya rugae atau perubahan warna.
4. Ultrasonografi dapat membantu untuk menggambarkan gonad yang teraba atau untuk mendeteksi gonad yang tidak teraba, namun dengan sensitivitas dan spesifisitasnya yang rendah. Struktur Mullerian seperti vagina atau struktur utrikulus perlu dievaluasi saat dilakukan USG.<sup>8,9</sup>
5. Genitografi dapat memberikan informasi tentang adanya sinus urogenital, terutama posisi dari *confluence* sinus urogenital tersebut. Selain itu, dapat memberikan informasi jika terdapat duplikasi vagina.
6. Diagnostik invasif dengan anestesi umum: dapat memberikan informasi tambahan pada beberapa kasus.
7. Sistoskopi dapat mengevaluasi sinus urogenital serta posisi *confluence* dari sinus, evaluasi vagina atau utrikulus, kemungkinan adanya portio serviks.
8. Laparoskopi dilakukan untuk mengetahui keberadaan gonad yang tidak teraba dan struktur Mullerian. Jika diindikasikan, biopsi gonad dapat dilakukan.<sup>10,11</sup>

### **Penentuan Gender (*Gender Assignment*)**

Untuk penentuan gender, komunikasi yang terbuka dan lengkap dengan orang tua/ pengasuh dan pasien adalah wajib. Edukasi dan dukungan psikologis mengenai dampak perlu dilakukan pada setiap kasus DSD untuk membantu memahami kondisi, bagaimana cara bersosialisasi dengan komunitasnya dan menjalin hubungan dengan orang lain. Kurangnya data dan rujukan yang berbeda menyulitkan untuk menentukan apakah perlu dan kapan dilakukan operasi gonad atau genital. Kolaborasi para ahli dan keterlibatan orang tua/ pengasuh/ anak dalam membuat keputusan perlu dilakukan. Hal tersebut termasuk edukasi, informasi manfaat dan risiko, informasi tentang perawatan DSD, dan menyediakan waktu bagi pasien dan keluarga untuk mempertimbangkan risiko dan manfaat dari setiap pilihan.

Interaksi sosial dan emosional antara anak dan orang tua/ pengasuh mempunyai peran penting untuk membentuk dasar masa depan mereka, perawatan anak-anak dengan DSD dapat diatur dengan baik dengan pendekatan multidisiplin yang berpusat pada pasien dan keluarga, dengan tetap didasarkan pada keterbukaan, komitmen, dan kepercayaan.

### **Risiko pertumbuhan tumor**

Individu dengan DSD memiliki risiko yang tinggi untuk terjadi keganasan sel germinal dibandingkan dengan populasi umum.<sup>12</sup>

Angka kejadian tertinggi (30-50%) terdapat pada kondisi yang ditandai dengan perkembangan gonad yang terganggu seperti perkembangan testis yang tidak lengkap dikombinasikan dengan terganggunya pematangan sel germinal embrio pada pasien dengan disgenesis gonad 46XY dan pada beberapa pasien dengan DSD 45X/46XY. Sebaliknya, pasien dengan gangguan biosintesis testosteron dan gangguan fungsi androgen menunjukkan risiko yang jauh lebih rendah (1-15%) untuk terjadinya karsinoma in situ (CIS) selama masa anak-anak dan kecenderungan perkembangan lesi invasif yang terbatas.<sup>13</sup> Berkaitan dengan tata laksana klinis, biopsi gonad pada saat orkidopeksi dapat dilakukan untuk penilaian awal, termasuk pemeriksaan mandiri dan USG berkala tiap tahun.<sup>2</sup>

## Rekomendasi Tata Laksana Gangguan Perkembangan Seks

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Tingkat kekuatan</b> |
|--|-------------------------|
| Bayi baru lahir dengan DSD memerlukan pendekatan secara multidisiplin  | Kuat                    |
| Rujuk anak-anak dengan DSD kepada pusat pelayanan kesehatan yang terdiri dari pelayanan neonatus, endokrinologi anak, urologi anak, psikologi anak dan pelayanan transisi dewasa | Kuat                    |
| Jangan menunda diagnosis dan terapi bayi dengan 46XX CAH karena dapat berakibat fatal akibat kehilangan garam.   | Kuat                    |

## Referensi

1. Lee, P.A., et al. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatr*, 2006. 118: e488.
2. Wolffenbuttel, K.P., et al. Gonadal dysgenesis in disorders of sex development: Diagnosis and surgical management. *J Pediatr Urol*, 2016. 12: 411.
3. Maggi, M., et al. Standard operating procedures: pubertas tarda/delayed puberty--male. *J Sex Med*, 2013. 10: 285.
4. Wales, J.K. Disordered pubertal development. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*, 2012. 97: 9.
5. Lee, P.A., et al. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. *Horm Res Paediatr*, 2016. 85: 158.
6. Feldman, K.W., et al. Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants. *J Pediatr*, 1975. 86: 395.
7. Creighton, S., et al. Medical photography: ethics, consent and the intersex patient. *BJU Int*, 2002. 89: 67.
8. Biswas, K., et al. Imaging in intersex disorders. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2004. 17: 841.
9. Wright, N.B., et al. Imaging children with ambiguous genitalia and intersex states. *Clin Radiol*, 1995. 50: 823.
10. Chertin, B., et al. The use of laparoscopy in intersex patients. *Pediatr Surg Int*, 2006. 22: 405.
11. Denes, F.T., et al. Laparoscopic management of intersexual states. *Urol Clin North Am*, 2001. 28: 31.
12. van der Zwan, Y.G., et al. Gonadal maldevelopment as risk factor for germ cell cancer: towards a clinical decision model. *Eur Urol*, 2015. 67: 692.
13. Cools, M., et al. Germ cell tumors in the intersex gonad: old paths, new directions, moving frontiers. *Endocr Rev*, 2006. 27: 468.



## BAB 12

### *UNDESCENSUS TESTIS (UDT)*

dr. Ardy Santosa, Sp.U(K)

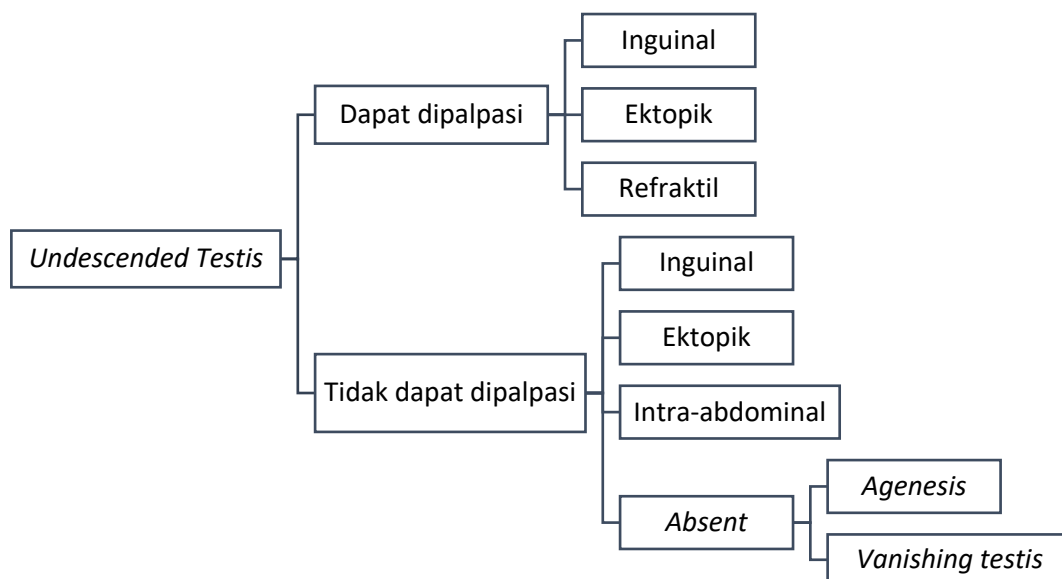
dr. Sofyan Rais A, Sp.U

#### Definsi

*Undescensus testis* (UDT) atau kriptorkismus adalah tidak adanya satu atau kedua testis pada posisi normal di dalam skrotum. Posisi normal testis di dalam skrotum adalah posisi titik tengah testis berada di tengah atau di bagian bawah skrotum.<sup>1</sup> *Undescensus testis* merupakan salah satu kelainan yang sering terjadi pada kelenjar endokrin anak laki-laki dan merupakan kelainan genitalia tersering yang terdeteksi saat kelahiran.<sup>2</sup>

#### Klasifikasi

Klasifikasi UDT dibedakan menjadi 2, yaitu testis yang dapat dipalpasi dan tidak dapat dipalpasi. Sekitar 80 % dari UDT merupakan testis yang dapat dipalpasi,<sup>3</sup> umumnya berada pada distal dari cincin eksterna kanalis inguinalis, sedangkan sisanya berada di dalam kanalis inguinalis.<sup>4</sup> Yang termasuk testis yang dapat dipalpasi adalah *true* UDT (inguinal), ektopik, dan testis retraktil. Sedangkan untuk testis yang tidak dapat dipalpasi meliputi testis inguinal, ektopik, intraabdominal, dan *absent* (Gambar 12.1). Pemeriksaan testis ulang dalam pengaruh anestesi untuk konfirmasi perlu dilakukan sebelum dilakukan prosedur karena menentukan prosedur yang akan dilakukan.



Gambar 12.1. Klasifikasi UDT<sup>5</sup>

## 1. Testis yang dapat dipalpasi

- *True* (inguinal) UDT

*True* UDT adalah testis yang berada di jalur penurunan namun terhenti sebelum turun ke skrotum. Berdasarkan lokasinya, testis dapat teraba atau tidak, seperti pada kasus testis yang tertahan di dalam kanalis inguinalis.

- Testis ektopik

Testis ektopik adalah testis yang berada di luar jalur penurunannya dan di luar dari skrotum. Lokasi testis ektopik paling sering berada pada kantong inguinalis superfisial.. Lokasi lain dapat dijumpai pada area femoralis, perineum, pubis, penis, atau kontralateral. Pada beberapa kasus testis ektopik ada yang tidak dapat dipalpasi, tergantung dari lokasi testis tersebut. Testis ektopik tidak mungkin untuk turun spontan ke dalam skrotum sehingga memerlukan tindakan pembedahan.

- Testis retraktil

Testis retraktil adalah testis yang telah mengalami proses penurunan hingga skrotum, namun dapat tertarik ke supraskrotal akibat reflek kremaster yang berlebihan. Testis retraktil dapat dengan mudah turun kembali ke dalam skrotum. Biasanya testis ini mempunyai ukuran dan konsistensi yang normal, namun perlu pengawasan berkala karena pada lebih dari sepertiga kasus tidak bisa turun kembali ke dalam skrotum (*ascending testis*).<sup>6</sup>

## 2. Testis yang tidak dapat dipalpasi

Di antara 20% testis yang tidak teraba, sebanyak 50%-60% adalah testis intraabdominal, kanalikuli, atau berada di dalam cincin inguinalis interna. Sedangkan 30% mengalami atrofi atau rudimenter dan 20% sisanya *absent*.

- Testis Intraabdominal

Testis intraabdomen dapat berada pada lokasi yang berbeda-beda, tersering berada pada sekitar cincin internal kanalis inguinalis. Lokasi lainnya yaitu berada pada sekitar ginjal, dinding anterior abdomen, dan retrovesika.

- *Absent* testis

Monorkidismus dijumpai pada sekitar 4% dari seluruh pasien UDT, sedangkan jumlah insiden anorkidismus berkisar <1%. Patogenik penyebabnya yaitu agenesis testis dan atrofi akibat torsio intrauterine.<sup>7</sup>

## Epidemiologi

Angka kejadian bervariasi dan tergantung dari usia kehamilan, 1,0-4,6 % pada aterm dan 1,1 – 45 % pada preterm. Terdapat sekitar 1 % bayi aterm laki-laki yang menderita UDT pada usia 1 tahun.<sup>8</sup> Studi di Makassar terhadap 44 kasus UDT menunjukkan bahwa 75% kasus UDT merupakan UDT unilateral.<sup>9</sup> Pada kasus bayi baru lahir dengan UDT yang tidak dapat dipalpasi atau UDT bilateral yang disertai adanya tanda *disorders of sexual development* (DSD) seperti hipospadia diperlukan evaluasi lebih lanjut dengan pemeriksaan endokrin dan genetik.<sup>10</sup>

## Etiologi

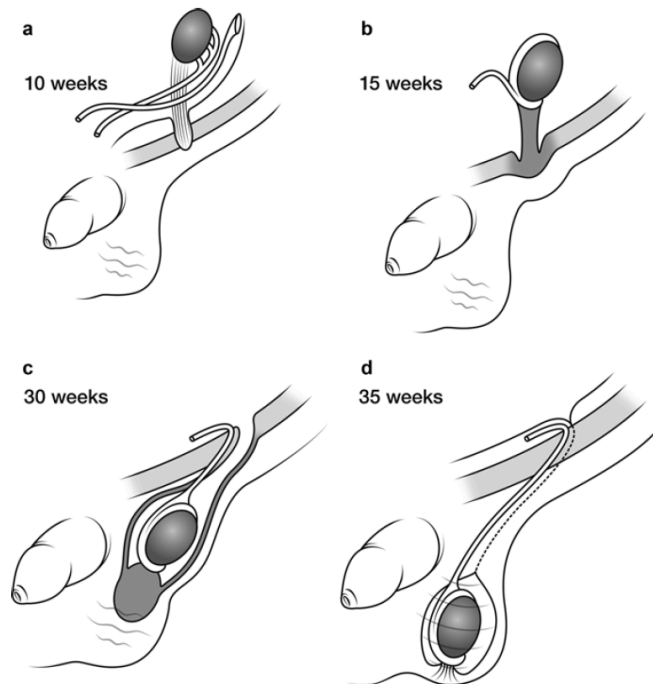
*Undescensus testis* disebabkan oleh kegagalan penurunan testis yang dipengaruhi oleh fungsi hormon dan pertumbuhan dari testis dan gubernakulum. Penurunan testis diatur oleh 2 hormon dari sel Leydig yaitu, hormon insulin-like 3 (INSL-3) melalui reseptor relaxin/ *insulin-like family peptide receptor 2* (RXFP2), dan hormon androgen (*dihydrotestosterone* [DHT] dan testosteron) via reseptor androgen. Hormon INSL3 dan androgen merangsang perkembangan gubernakulum dan penurunan testis pada trimester kedua dan ketiga. Kedua hormon tersebut secara sinergis menstimulasi proliferasi seluler, migrasi, dan pembentukan otot di dalam gubernakulum. Migrasi dan perkembangan gubernakulum ini merupakan peristiwa yang penting yang memfasilitasi penurunan dari testis.<sup>1</sup>

## Patofisiologi

Proses penurunan juga membutuhkan inervasi gubernakulum dari saraf genitofemoral. Namun, interaksi antara hormon dan persarafan ini masih belum jelas. Perubahan ekspresi atau fungsi dari molekul yang berperan pada perkembangan testis atau gubernakulum ini yang disebabkan oleh pengaruh genetik ataupun lingkungan dapat berkontribusi terhadap terjadinya UDT.<sup>1</sup>

Secara morfologi, *urogenital ridge* pada janin usia 7 sampai 8 minggu belum dapat dibedakan antara laki-laki atau perempuan.<sup>1</sup> Pada usia 10 minggu testis berada pada *urogenital ridge* beserta duktus Wolffii, duktus Mulleri, dan gubernakulum yang menghubungkan testis dengan dinding abdomen (gambar 12.2a). Pada usia 15 minggu duktus Mulleri mengalami regresi, sedangkan duktus Wolffii berkembang menjadi epididimis dan vas deferens. Gubernakulum makin membesar dan menarik testis hingga mendekati bakal kanalis inguinalis, kemudian terjadi proses pembentukan prosesus di dalam gubernakulum (gambar 12.2b). Pada usia 30 minggu gubernakulum bermigrasi ke dalam skrotum diikuti dengan testis yang berada pada prosesus vaginalis (gambar 12.2c). Pada usia 35 minggu umumnya proses migrasi testis

sudah lengkap, gubernakulum diserap dan menyisakan prosesus vaginalis yang melekat pada kulit skrotum (gambar 12.2d).<sup>11</sup>



Gambar 12.2. Proses penurunan testis<sup>10</sup>

## Diagnosis

### 1. Anamnesis

Orang tua penderita harus ditanya mengenai riwayat maternal dan paternal, riwayat konsumsi obat-obatan yang mengandung hormon, riwayat kelainan genetik, dan riwayat penyakit hormonal.

### 2. Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan pada UDT dilakukan dengan menggerakkan jari-jari pemeriksa di sepanjang kanalis inguinalis menuju daerah pubis. Testis yang berada di inguinal akan teraba dengan pantulan di bawah jari.<sup>11</sup> Testis yang tidak teraba dalam posisi terlentang dapat teraba pada saat anak dalam posisi jongkok atau duduk. Cara terbaik untuk menentukan lokasi testis adalah dengan posisi supine, kaki bersila (*cross-legged*), dan badan ditegakkan.<sup>1</sup> Pemeriksaan fisik yang benar adalah hal terpenting untuk mendiagnosis UDT dan untuk menentukan posisi dari testis.<sup>12</sup>

Jika tidak ada testis yang teraba sepanjang jalur penurunan, kemungkinan merupakan suatu testis ektopik, intraabdominal, atau *absent*. Apabila testis satu sisi tidak teraba (unilateral), testis sisi kontralateral perlu diperiksa. Ukuran dan lokasi testis dapat memiliki faktor prognostik yang penting. Setiap adanya kompensasi hipertrofi menunjukkan tidak adanya testis atau atrofi.<sup>13</sup> Namun tidak menghalangi eksplorasi bedah karena tanda dari hipertrofi kompensasi tidak cukup spesifik. Pada UDT bilateral dan adanya tanda DSD, seperti ambigu genitalia atau hiperpigmentasi skrotum, diperlukan pemeriksaan lanjutan berupa pemeriksaan endokrin dan genetik.<sup>14</sup>

### 3. Pemeriksaan Radiologis

Pemeriksaan radiologis tidak dapat menentukan dengan pasti apakah testis ada atau tidak.<sup>15</sup> Sensitivitas ultrasonografi masih rendah dalam mendeteksi testis secara pasti atau menentukan ada tidaknya testis intraabdominal. Oleh karena itu, penggunaan radiologis seperti ultrasonografi atau MRI pada kasus UDT terbatas dan hanya direkomendasikan pada kasus tertentu seperti pada kasus untuk mengidentifikasi struktur Mulleri pada kasus DSD.<sup>16,17</sup> Pada penelitian retrospektif yang dilakukan di RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo didapatkan bahwa UDT yang tidak dapat dipalpasi cukup didiagnosis melalui anamnesa dan pemeriksaan fisik, serta dilanjutkan dengan tindakan laparoskopi orkidopeksi. Pemeriksaan USG, CT scan, maupun MRI tidak dilakukan secara rutin untuk mendiagnosis UDT yang tidak dapat dipalpasi.<sup>18</sup>

### Terapi

Terapi harus dimulai pada usia 6 bulan. Setelah usia tersebut, testis jarang turun ke skrotum. Setelah usia tersebut, testis jarang turun ke skrotum. Pada suatu penelitian, didapatkan bahwa pada pasien dengan UDT sebelum usia 12 bulan, hanya 6,9% yang dapat mencapai skrotum pada usia 1 tahun atau lebih.<sup>19</sup> Beberapa terapi untuk menurunkan testis diharapkan selesai saat usia 12 bulan atau maksimal 18 bulan karena pemeriksaan histologis pada usia tersebut menunjukkan kerusakan yang progresif dari sel germinal dan sel Leydig.<sup>20</sup> Tujuan utama terapi adalah untuk mengurangi risiko penurunan potensi fertilitas, risiko keganasan testis, torsio, dan atau hernia inguinalis.<sup>1,21</sup>

Sebagian besar penelitian terapi dengan obat-obatan hormonal menunjukkan kualitas yang buruk. Efek samping jangka pendek di antaranya eritema dan pigmentasi skrotum, serta menginduksi tumbuhnya rambut pubis dan pertumbuhan penis. Beberapa penderita dilaporkan mengalami nyeri setelah injeksi intramuskular dari hCG.<sup>22,23</sup> Obat hormonal yang digunakan

di antaranya *human chorionic gonadotropin* (hCG) dan *gonadotropin-releasing hormone* (GnRH) yang hanya memiliki angka keberhasilan sekitar 20% dan pada umumnya keberhasilan juga bergantung dari lokasi testis.<sup>24</sup> Pengobatan endokrin untuk menurunkan testis tidak dianjurkan.

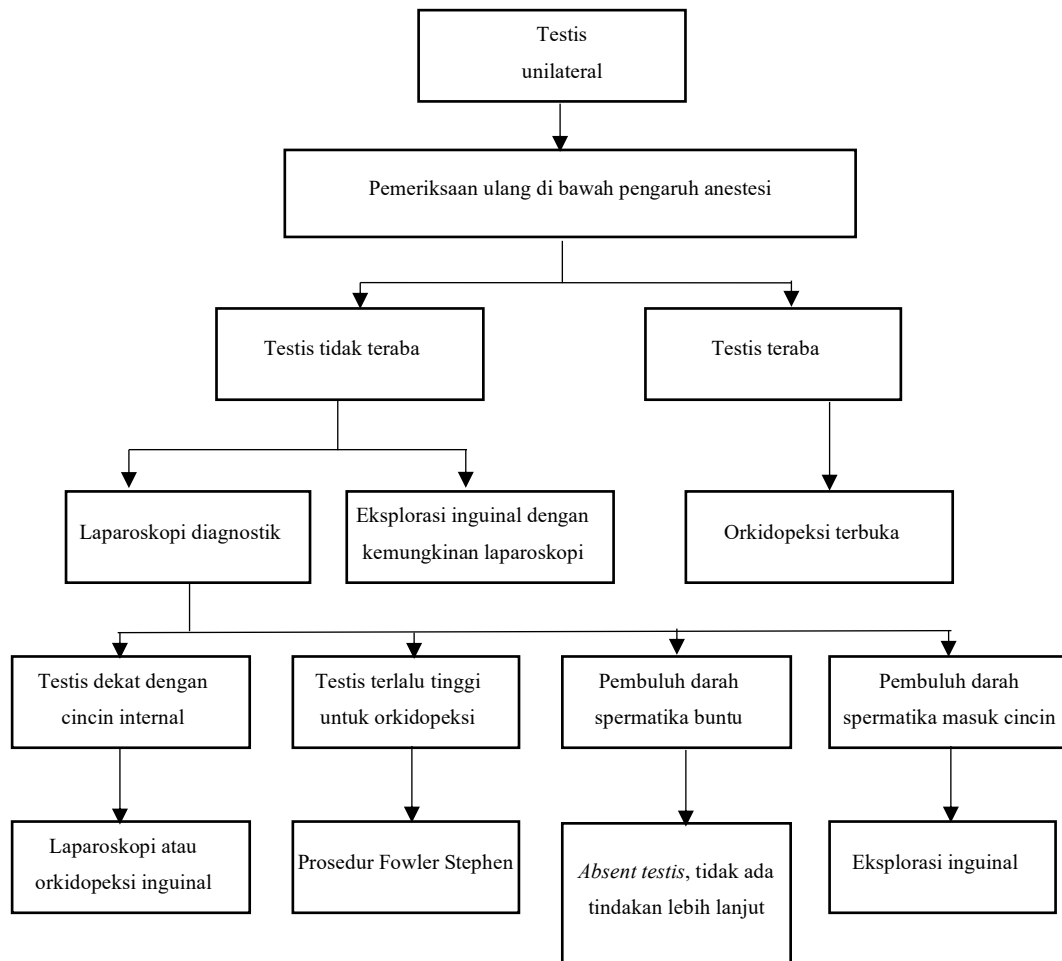
Tidak ada perbedaan antara pemberian GnRH sebelum dan setelah orkidopeksi terhadap indeks fertilitas.<sup>25,26</sup> Identifikasi manfaat dari pengobatan hormonal pada anak-anak dengan UDT sulit dilakukan karena data jangka panjang yang masih sangat terbatas.<sup>27</sup> Konsensus menyarankan penggunaan terapi hormonal hanya pada pasien dengan bilateral UDT untuk menjaga potensi kesuburan.

Pada testis yang dapat dipalpasi, pembedahan meliputi orkidofunikulosi (pembebasan funikulus testis) dan orkidopeksi, baik melalui insisi pada inguinal ataupun skrotal.<sup>28</sup> Orkidopeksi inguinal adalah teknik yang sangat sering digunakan dengan angka keberhasilan mencapai 92%.<sup>29</sup> Tahap pembedahan yang penting meliputi mobilisasi dari testis dan funikulus spermaticus serta ligasi prosesus vaginalis setinggi cincin internal dari kanalis inguinalis. Testis yang sudah dibebaskan harus diletakkan pada kantong subdartos.<sup>30</sup> Orkidopeksi skrotal digunakan pada testis posisi rendah dan dapat dipalpasi. Prosesus vaginalis juga perlu diperiksa untuk menilai patensi atau tidak.<sup>31</sup> Pada lebih dari 20% kasus orkidopeksi skrotal perlu dilakukan insisi inguinal untuk mengoreksi hernia inguinalis yang ditemukan.<sup>32</sup>

Pada testis yang tidak dapat dipalpasi perlu dilakukan tindakan untuk menentukan apakah testis ada atau tidak.<sup>33</sup> Langkah yang penting adalah melakukan pemeriksaan saat penderita dalam pengaruh anestesi karena testis yang awalnya tidak dapat dipalpasi dapat diidentifikasi untuk kemudian dapat dilakukan prosedur standar orkidopeksi inguinal. Jika testis masih tidak dapat diidentifikasi maka cara paling akurat untuk menentukan lokasi testis intraabdominal adalah dengan laparoskopi diagnostik.<sup>34</sup> Untuk selanjutnya dapat dilakukan orkidopeksi dengan cara yang sama. Biasanya pada testis yang berada lebih dari 2 cm di atas cincin internal kanalis inguinalis tidak dapat mencapai skrotum tanpa pemisahan pembuluh darah testis. Pada kondisi ini perlu mempertimbangkan untuk melakukan orkidopeksi dengan teknik Fowler-Stephens (Gambar 12.3).<sup>35,36</sup> Pada kasus *undescensus testis* yang ditemui pada usia setelah pubertas, konsensus menyarankan untuk dilakukan orkidektomi pada pasien anak laki-laki pasca pubertas dengan UDT 1 sisi yang masih mempunyai testis kontralateral yang normal dengan mempertimbangkan risiko keganasan. Angka kejadian *intratubular germ cell neoplasm* adalah 2%.

## Komplikasi

Komplikasi pembedahan jarang terjadi. Dari kasus yang dilaporkan, komplikasi yang paling banyak adalah atrofi testis. Pada penelitian sistematis didapatkan kejadian atrofi testis pada orkidopeksi primer sebanyak 1,83%, sekitar 28,1% pada prosedur Fowler Stephen 1 tahap dan 8,2% pada prosedur Fowler Stephen 2 tahap. Komplikasi lainnya yang mungkin terjadi adalah testis yang tertarik ke atas (*reascending testis*), trauma vas deferens, dehisensi luka, infeksi, dan hematoma.<sup>37</sup>



Gambar 12.3. Penatalaksanaan *undescensus testis* unilateral yang tidak dapat dipalpasi<sup>3</sup>

## UDT dan Fertilitas

Hubungan antara UDT dan gangguan fertilitas dapat dipengaruhi oleh berbagai faktor di antaranya hilangnya sel germinal, gangguan pematangan sel germinal, penurunan sel Leydig, dan fibrosis testikular.<sup>38,39</sup> Oleh karena itu, koreksi dengan pembedahan sangat dianjurkan dilakukan sebelum usia 12 bulan, dan paling lambat pada usia 18 bulan untuk menjaga potensi fertilitas.<sup>20</sup> Perubahan histologi akibat UDT mencakup abnormalitas pada berbagai sel-sel testis, antara lain penurunan jumlah sel germinal, sel Leydig dan sel Sertoli,

adanya sel gonosit yang persisten, fibrosis interstitial dan peritubular, penurunan jumlah Ad spermatogonia dan gangguan perkembangan dan spermatosit primer.<sup>40</sup>

### UDT dan Keganasan

Penderita dengan UDT mempunyai risiko tinggi untuk berkembang menjadi keganasan. Skrining dan pemeriksaan mandiri selama dan setelah pubertas sangat dianjurkan.<sup>41</sup> Pada penelitian metaanalisis menyimpulkan bahwa orkidopeksi prepubertas dapat menurunkan risiko terjadinya kanker testis sehingga intervensi pembedahan dini diindikasikan pada penderita dengan UDT.<sup>42</sup>

### Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen *undescensus testis*

| Ringkasan bukti  | LE |
|--|----|
| <i>Undescensus testis</i> dianjurkan untuk mendapatkan penanganan lebih awal untuk menghindari hilangnya potensi spermatogenik | 2a |
| Orkidopeksi yang gagal atau tertunda dapat meningkatkan risiko keganasan testis di kemudian hari                               | 2a |
| Makin dini penanganan, makin rendah risiko gangguan fertilitas dan keganasan testis  | 2a |
| Pada UDT unilateral, terjadi penurunan tingkat fertilitas tanpa penurunan tingkat paternitas                                   | 1b |
| Pada UDT bilateral, tingkat fertilitas dan paternitas menurun  | 1b |
| Pilihan terapi untuk UDT adalah pembedahan untuk menurunkan testis ke skrotum  | 1b |
| Testis yang teraba biasanya ditangani dengan pembedahan dengan pendekatan inguinal   | 2b |
| Testis yang tidak teraba paling sering ditangani dengan pendekatan laparoskopi   | 2b |
| Tidak ada konsensus pada penggunaan terapi hormonal  | 2b |

| Rekomendasi  | LE | Tingkat kekuatan |
|--|----|------------------|
| Jangan menawarkan terapi medikamentosa atau pembedahan pada testis retraktil, namun lakukan pengawasan yang ketat tiap tahun hingga pubertas | 2a | Kuat             |
| Lakukan pembedahan orkidofunikulosi dan orkidopeksi sebelum usia 12 bulan dan maksimal 18 bulan  | 2b | Kuat             |
| Evaluasi kemungkinan adanya DSD pada bayi laki-laki usia neonatus dengan testis yang tidak teraba bilateral                                  | 1b | Kuat             |
| Lakukan laparoskopi diagnostik untuk mengetahui lokasi testis intraabdominal   | 1a | Kuat             |
| Terapi hormonal pada UDT unilateral tidak mempunyai manfaat pada paternitas  | 2a | Lemah            |
| Tawarkan terapi endokrin pada kasus UDT bilateral  | 4  | Lemah            |
| Berikan informasi pada pasien atau orangtua tentang peningkatan risiko terjadinya keganasan di kemudian hari pada penderita UDT usia         | 3  | Lemah            |



|   |  |  |
|---|--|--|
| pascapubertas atau usia yang lebih tua dan diskusikan pengangkatan testis jika testis kontralateral normal di dalam skrotum |  |  |
|---|--|--|

## Referensi

1. Barthold JS, Hagerty JA,. Etiology, Diagnosis, and Management of the Undescended Testis. In: Campbell-Walsh-Wein Urology. 12<sup>th</sup> Edition. 2021. Philadelphia.
2. Kolon TF, Herndon CDA, Baker LA et al. Evaluation and Treatment of Cryptorchidism: AUA Guideline. *J Urol*, 2014. 192: p 337
3. Kollin, C., et al. Cryptorchidism: a clinical perspective. *Pediatr Endocrinol Rev*, 2014. 11 Suppl 2: 240.
4. Snodgrass WT., Undescended testes. In: *Pediatr Urol*. 2013, Dallas
5. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Nijman JM, Rawashdeh YFH, Silay MS, et al. EAU Guidelines on Pediatric Urology. Arnhem. EAU Guidelines Office; 2021.
6. Barthold, J.S., et al. The epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchiopexy. *J Urol*, 2003. 170: 2396.
7. Turek, P.J., et al. The absent cryptorchid testis: surgical findings and their implications for diagnosis and etiology. *J Urol*, 1994. 151: 718
8. Baker LA, et al. A multi-institutional analysis of laparoscopic orchidopexy. *BJU Int*, 2001. 87:484.
9. Fariz J, Syahrir S, Palinrungi MA. A study of undescended testis in Makassar, Indonesia. *Int J Urol*. 2019; 26 (Suppl. 2): 111-233.
10. Kaefer M., et al. The incidence of intersexuality in children with cryptorchidism and hypospadias: stratification based on gonadal palpability and meatal position. *J Urol*, 1999. 162: 1003.
11. Hutson JM, Thorup JM, Beasley SW. *Descent of the Testis*. Springer. 2016.
12. Cendron, M., et al. Anatomical, morphological and volumetric analysis: a review of 759 cases of testicular maldescent. *J Urol*, 1993. 149: 570.
13. Braga, L.H., et al. Is there an optimal contralateral testicular cut-off size that predicts monorchism in boys with nonpalpable testicles? *J Pediatr Urol*, 2014. 10: 693.
14. Elert, A., et al. Population-based investigation of familial undescended testis and its association with other urogenital anomalies. *J Pediatr Urol*, 2005. 1: 403.
15. Hrebinko, R.L., et al. The limited role of imaging techniques in managing children with undescended testes. *J Urol*, 1993. 150: 458.
16. Tasian, G.E., et al. Diagnostic performance of ultrasound in nonpalpable cryptorchidism: a systematic review and meta-analysis. *ediatr*, 2011. 127: 119.
17. Elder, J.S. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. *ediatr*, 2002.110: 748.
18. Siregar GP, Rodjani A, Wahyudi I. Unpalpable undescendant testes management evaluation in Cipto Mangunkusumo Hospital. *Indones J Urol*. 2015.
19. Wenzler, D.L., et al. What is the rate of spontaneous testicular descent in infants with cryptorchidism? *J Urol*, 2004. 171: 849.
20. Park, K.H., et al. Histological evidences suggest recommending orchiopexy within the first year of life for children with unilateral inguinal cryptorchid testis. *Int J Urol*, 2007. 14: 616.
21. Engeler, D.S., et al. Early orchiopexy: prepubertal intratubular germ cell neoplasia and fertility outcome. *Urol*, 2000. 56: 144.
22. Forest, M.G., et al. Undescended testis: comparison of two protocols of treatment with human chorionic gonadotropin. Effect on testicular descent and hormonal response. *Horm Res*, 1988. 30: 198.
23. Rajfer, J., et al. Hormonal therapy of cryptorchidism. A randomized, double-blind study comparing human chorionic gonadotropin and gonadotropin-releasing hormone. *N Engl J Med*, 1986. 314: 466.

24. Pyorala, S., et al. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. *J Clin Endocrinol Metab*, 1995. 80: 2795.
25. Hagberg, S., et al. Treatment of undescended testes with intranasal application of synthetic LH-RH. *Eur J Pediatr*, 1982. 139: 285.
26. Kollin, C., et al. Surgical treatment of unilaterally undescended testes: testicular growth after randomization to orchiopexy at age 9 months or 3 years. *J Urol*, 2007. 178: 1589.
27. Ritzen, E.M. Undescended testes: a consensus on management. *Eur J Endocrinol*, 2008. 159 Suppl 1: S87.
28. Novaes, H.F., et al. Single scrotal incision orchiopexy - a systematic review. *Int Braz J Urol*, 2013. 39: 305.
29. Docimo, S.G. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis. *J Urol*, 1995. 154: 1148.
30. Prentiss, R.J., et al. Undescended testis: surgical anatomy of spermatic vessels, spermatic surgical triangles and lateral spermatic ligament. *J Urol*, 1960. 83: 686.
31. Na, S.W., et al. Single scrotal incision orchiopexy for children with palpable low-lying undescended testis: early outcome of a prospective randomized controlled study. *Korean J Urol*, 2011. 52: 637.
32. Parsons, J.K., et al. The low scrotal approach to the ectopic or ascended testicle: prevalence of a patent processus vaginalis. *J Urol*, 2003. 169: 1832.
33. Wayne, C., et al. What is the ideal surgical approach for intra-abdominal testes? A systematic review. *Pediatr Surg Int*, 2015. 31: 327.
34. Cortesi, N., et al. Diagnosis of bilateral abdominal cryptorchidism by laparoscopy. *Endoscopy*, 1976. 8: 33.
35. Kirsch, A.J., et al. Surgical management of the nonpalpable testis: the Children's Hospital of Philadelphia experience. *J Urol*, 1998. 159: 1340.
36. Fowler, R., et al. The role of testicular vascular anatomy in the salvage of high undescended testes. *Aust N Z J Surg*, 1959. 29: 92.
37. Penson, D., et al. Effectiveness of hormonal and surgical therapies for cryptorchidism: a systematic review. *Pediatrics*, 2013. 131: e1897.
38. Hadziselimovic, F., et al. The importance of both an early orchidopexy and germ cell maturation for fertility. *Lancet*, 2001. 358: 1156.
39. Lee, P.A. Fertility after cryptorchidism: epidemiology and other outcome studies. *Urology*, 2005. 66: 427.
40. Rodpraset W, et al. Hypogonadism and cryptorchidism. *Frontiers in endocrinology*. 2020.
41. Dieckmann, K.P., et al. Clinical epidemiology of testicular germ cell tumors. *World J. Urol*, 2004. 22: 2.
42. Walsh, T.J., et al. Prepubertal orchiopexy for cryptorchidism may be associated with lower risk of testicular cancer. *J Urol*, 2007. 178: 1440.

## **BAB 13**

### **HIDROKEL**

dr. Yacobda Sigumonrong, Sp.U(K)

dr. Johan Renaldo, Sp.U(K)

#### **Definisi**

Hidrokel adalah akumulasi cairan di ruang antara lapisan viseral dan parietal tunika vaginalis testis.<sup>1</sup>

#### **Epidemiologi, Etiologi dan Patofisiologi**

Hidrokel primer disebabkan karena kegagalan penutupan prosesus vaginalis secara spontan dan secara klinis dapat berupa suatu hidrokel komunikan.<sup>2</sup> Waktu penutupan spontan prosesus vaginalis tidak diketahui pasti, di mana lubang tersebut menetap pada 80-94% bayi baru lahir dan 20% pada dewasa.<sup>3</sup> Bila penutupan prosesus vaginalis terjadi pada bagian proksimal dengan bagian tengah tetap terbuka akan membentuk hidrokel funikuli (funikokel). Pada bayi sering dijumpai hidrokel skrotum tanpa adanya kegagalan penutupan prosesus vaginalis sebelumnya.<sup>4</sup> Hidrokel nonkomunikan terjadi akibat ketidakseimbangan produksi dan penyerapan cairan dalam tunika vaginalis dan sering dijumpai sebagai hidrokel sekunder akibat trauma, torsio testis, epididimitis, pascaoperasi varikokel, dan pascaoperasi hidrokel.

#### **Diagnosis**

Ciri hidrokel komunikan adalah ukuran yang dapat berubah seiring dengan perubahan posisi. Diagnosa hidrokel dapat ditegakkan dengan anamnesis dan pemeriksaan fisik. Pemeriksaan transluminasi dapat menegakkan diagnosis pada sebagian besar kasus hidrokel. Perlu diingat bahwa benjolan berupa usus atau tumor yang berisi cairan dapat menghasilkan pemeriksaan transluminasi yang positif.<sup>5,6</sup> Hidrokel didiagnosis jika tidak ditemukan riwayat ukuran benjolan yang hilang timbul, tanpa keluhan penyerta, permukaan yang rata, kistik, dan transparan. Pemeriksaan USG skrotum dapat dikerjakan untuk memastikan isi benjolan dengan sensitivitas 100%. Ultrasonografi Doppler dapat membedakan hidrokel dengan varikokel dan torsio testis walaupun kondisi tersebut dapat disertai dengan hidrokel.

## Terapi

Terapi pembedahan dapat ditunda dalam waktu 12 bulan pertama kehidupan bayi karena adanya kemungkinan penutupan spontan prosesus vaginalis.<sup>7</sup> Observasi dapat dilakukan dengan risiko rendah terjadinya hernia.<sup>7</sup> Terapi pembedahan dapat dilakukan segera bila ditemukan hernia inguinalis atau kelainan testis.<sup>8,9</sup> Hidrokel testis yang menetap lebih dari usia 12 bulan adalah indikasi pembedahan. Tidak ada bukti kejadian hidrokel akan menyebabkan kerusakan pada testis yang didukung oleh *systematic review*. Menunda pembedahan dapat menurunkan tindakan yang diperlukan tanpa meningkatkan morbiditas.<sup>10</sup>

Kasus *late-onset* hidrokel biasanya tipe nonkomunikasi dan resolusi spontan dapat terjadi pada 75% kasus dalam observasi selama tiga sampai enam bulan.<sup>11</sup> Tindakan pembedahan berupa ligasi prosesus vaginalis melalui insisi inguinal dan *stump* distal dibiarkan terbuka, sedangkan untuk hidrokel funikuli, hidrokel dieksisi atau di-*unroofing*.<sup>6,8,12,13</sup>

Kejadian kerusakan testis akibat operasi hidrokel sangat rendah (0,3%). Tindakan pembedahan hernia secara laparoskopik dan ligasi prosesus vaginalis per kutan adalah tindakan alternatif minimal invasif dari operasi terbuka.<sup>14,15</sup> Penggunaan bahan sklerosis tidak dianjurkan karena risiko terjadi peritonitis terutama pada hidrokel komunikasi.<sup>6,8</sup> Tindakan pembedahan melalui skrotum (teknik Lord atau Jaboulay) digunakan pada hidrokel sekunder nonkomunikasi.

## Rekomendasi

| Ringkasan  | LE |
|--|----|
| Pada bayi, tindakan pembedahan hidrokel tidak disarankan pada dua belas bulan pertama usia bayi karena ada kemungkinan resolusi spontan. Observasi dapat dilakukan dengan risiko rendah terjadinya hernia. | 2a |
| Pada anak-anak, tindakan pembedahan meliputi ligasi prosesus vaginalis melalui insisi inguinal.  | 4  |

| Rekomendasi   | LE | Tingkat rekomendasi |
|---|----|---------------------|
| Pada bayi, observasi dilakukan selama dua belas bulan sebelum dilakukan tindakan pembedahan | 2a | Kuat                |
| Pembedahan dapat segera dilakukan bila didapatkan hernia atau kelainan testis               | 2b | Kuat                |
| USG skrotum dapat dilakukan bila ada keraguan karakteristik benjolan skrotum                | 4  | Kuat                |
| Jangan gunakan bahan sklerosis karena risiko terjadi peritonitis                            | 4  | Kuat                |

## Referensi

1. Kapur, P., et al. Pediatric hernias and hydroceles. *Pediatr Clin North Am.* 1998. 45: 773.
2. Barthold, J.S., Abnormalities of the testis and scrotum and their surgical management, in *Campbell-Walsh Urology*, A.J. Wein & et al., Editors. 2012, Elsevier Saunders: Philadelphia.
3. Schneck, F.X., et al., Abnormalities of the testes and scrotum and their surgical management in *Campbell's Urology*, P.C. Walsh, A.B. Retik, E.D. Vaughan & A.J. Wein, Editors. 2002, WB Saunders: Philadelphia.
4. Rubenstein, R.A., et al. Benign intrascrotal lesions. *J Urol.* 2004. 171: 1765.
5. Lin, H.C., et al. Testicular teratoma presenting as a transilluminating scrotal mass. *Urology.* 2006. 67: 1290.e3.
6. Skoog, S.J. Benign and malignant pediatric scrotal masses. *Pediatr Clin North Am.* 1997. 44: 1229.
7. Koski, M.E., et al. Infant communicating hydroceles--do they need immediate repair or might some clinically resolve? *J Pediatr Surg.* 2010. 45: 590.
8. Stringer, M.D., et al., Patent processus vaginalis. , in *Pediatric urology*, J.P. Gearhart, R.C. Rink & P.D. Mouriquand, Editors. 2001, WB Saunders: Philadelph
9. Stylianos, S., et al. Incarceration of inguinal hernia in infants prior to elective repair. *J Pediatr Surg.* 1993. 28: 582.
10. Hall, N.J., et al. Surgery for hydrocele in children-an avoidable excess? *J Pediatr Surg.* 2011. 46: 2401.
11. Christensen, T., et al. New onset of hydroceles in boys over 1 year of age. *Int J Urol.* 2006. 13: 1425.
12. Alp, B.F., et al. Comparison of the inguinal and scrotal approaches for the treatment of communicating hydrocele in children. *Kaohsiung J Med Sci.* 2014. 30: 200.
13. Oh, J.H., et al. Hydrocelectomy via scrotal incision is a valuable alternative to the traditional inguinal approach for hydrocele treatment in boys. *Investig Clin Urol.* 2018. 59: 416.
14. Grimsby, G.M., et al. Non-absorbable sutures are associated with lower recurrence rates in laparoscopic percutaneous inguinal hernia ligation. *J Pediatr Urol.* 2015. 11: 275.e1.
15. Saka, R., et al. Safety and efficacy of laparoscopic percutaneous extraperitoneal closure for inguinal hernias and hydroceles in children: a comparison with traditional open repair. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2014. 24: 55.

## BAB 14

### AKUT SKROTUM

Dr. dr. Besut Daryanto, Sp.B, Sp.U(K)

dr. Pradana Nurhadi Sp.U(K)

Akut skrotum adalah kegawatdaruratan urologi anak. Paling sering disebabkan oleh torsio testis dengan penyebab lain adalah torsio apendiks testis, epididimitis/epididimo-orkitis, orkitis<sup>1</sup>, edema skrotum idiopatik, varikokel, hematoma skrotum, hernia inkarserata, apendisitis, dan penyakit sistemik (misalnya Henoch-Schönlein purpura)<sup>2,3</sup>. Trauma juga bisa menjadi penyebab akut skrotum karena hematoma pasca trauma, kontusio testis, ruptur, dislokasi atau torsio<sup>4</sup>. Nekrosis lemak skrotum pernah dilaporkan menjadi penyebab nyeri skrotum ringan hingga sedang pada pasien pra pubertas *overweight* yang terpapar dingin<sup>5</sup>.

### TORSIO TESTIS

#### Definisi

Torsio testis merupakan keadaan terpelintirnya funikulus spermatikus yang menyebabkan cedera iskemik pada testis<sup>6</sup>.

#### Epidemiologi dan Etiologi

Torsio testis paling sering terjadi pada periode neonatal dan sekitar pubertas, sedangkan torsio apendiks testis terjadi pada rentang usia yang lebih luas<sup>7</sup>. Torsio testis bilateral dilaporkan pada 11-21% dari semua kejadian kasus perinatal<sup>8</sup>. Torsio testis pada periode perinatal paling sering terjadi pada periode pranatal, dan umumnya ekstravaginal. Sebaliknya, torsio testis pada masa pubertas terjadi secara intravaginal.

#### Diagnosis

Pasien torsio testis dan apendiks testis umumnya datang dengan keluhan utama nyeri skrotum akut yang disertai dengan muntah. Namun pada neonatus gejala ini seringkali lebih sulit untuk didapatkan<sup>9</sup>.

Secara umum, gejala nyeri lebih akut pada torsio testis (69%) dan torsio apendiks testis (62%) dibandingkan dengan epididimitis (31%)<sup>10</sup>. Anak-anak prapubertas cenderung lebih sering datang dengan gejala dan tanda yang tidak khas sehingga dapat mempersulit proses

diagnosis dan memperlambat tindakan bedah sehingga tingkat orkidektomi cenderung lebih tinggi dibandingkan dengan anak laki-laki pascapubertas<sup>11</sup>.

Pada fase awal, lokasi nyeri tekan di skrotum dapat menentukan arah diagnosis. Pasien dengan epididimitis akut mengalami nyeri tekan epididimis (*epididymal tenderness*), sedangkan pasien dengan torsio testis akan menunjukkan nyeri tekan pada testis (*testicular tenderness*), dalam kasus torsio apendiks testis akan terdapat nyeri tekan yang terisolasi pada testis bagian atas<sup>10</sup>.

Posisi testis yang abnormal (horizontal) lebih sering terjadi pada torsio testis dibandingkan epididimitis<sup>12</sup>. Refleks kremaster yang menghilang merupakan salah satu pemeriksaan fisik dengan sensitivitas 100% dan spesifisitas 66% untuk torsio testis<sup>13</sup>. Ketika dilakukan *Phren sign* dengan cara mengangkat testis yang mengalami nyeri dapat mengurangi keluhan pada epididimitis/orkitis, namun tidak pada torsio testis.

Tanda klasik "*blue dot*" hanya ditemukan pada 10-23% pasien dengan torsio apendiks testis<sup>12,13</sup>. Dalam banyak kasus, tidak mudah untuk menentukan penyebab skrotum akut berdasarkan riwayat dan pemeriksaan fisik saja. Demam lebih sering terjadi pada epididimitis (11-19%), sedangkan pada torsio testis tidak disertai demam. Urinalisis pada torsio testis biasanya normal, namun hasil urinalisis yang abnormal tidak menyingkirkan kemungkinan diagnosis torsio testis<sup>1,13,14</sup>.

USG Doppler berguna untuk mengevaluasi akut skrotum, dengan sensitivitas 63,6-100% dan spesifisitas 97-100%, nilai prediksi positif 100% dan nilai prediksi negatif 97,5%<sup>15</sup> (LE: 3). Penggunaan USG Doppler dapat mengurangi jumlah pasien dengan akut skrotum yang menjalani eksplorasi skrotum, namun pemeriksaan ini sangat bergantung pada operator dan dapat sulit dilakukan pada pasien prapubertas karena kendala kurang kooperatif<sup>16,17</sup>. Pemeriksaan USG Doppler juga dapat menunjukkan *misleading arterial flow* yang terjadi pada fase awal torsio testis dan pada torsio sebagian atau intermiten. Namun hal yang penting untuk diketahui adalah aliran arteri persisten tidak dapat menyingkirkan kemungkinan torsio testis. Dalam studi multisenter dari 208 anak laki-laki dengan torsio testis, 24% memiliki vaskularisasi testis normal atau meningkat<sup>16</sup>. Perbandingan dengan sisi kontralateral harus selalu dilakukan.

*High-resolution* USG dapat memberikan hasil yang lebih baik untuk visualisasi langsung dari pelintiran funikulus spermatikus dengan sensitivitas 97,3% dan spesifisitas 99%<sup>16,18</sup> (LE: 2). *Whirlpool sign* (ditemukannya pola seperti spiral pada USG), memiliki sensitivitas dan spesifisitas gabungan masing-masing 0,73 (95% CI, 0,65-0,79) dan 0,99 (95% CI, 0,92-0,99), dan dapat dilihat sebagai tanda definitif untuk torsio testis<sup>19</sup>.



Skintigrafi dan MRI skrotum dengan kontras juga memberikan sensitivitas dan spesifisitas yang komparabel dengan USG. Pemeriksaan ini dapat digunakan ketika diagnosis masih kurang pasti dan jika torsio testis masih tidak dapat disingkirkan dari anamnesis dan pemeriksaan fisik. Pemeriksaan-pemeriksaan ini dapat dilakukan tanpa penundaan yang berlebihan untuk intervensi darurat<sup>14</sup>.

Diagnosis epididimitis akut pada anak laki-laki terutama didasarkan pada penilaian klinis dan pemeriksaan penunjang. Namun, harus diingat bahwa temuan perubahan inflamasi sekunder dengan tidak adanya bukti nodul ekstra-testis oleh USG Doppler mungkin membuat salah diagnosis dari epididimitis pada anak-anak dengan torsio apendiks testis. Anak laki-laki prapubertas dengan epididimitis akut memiliki angka kejadian kelainan anatomis urogenital yang mendasari sebesar 25-27,6%. Pemeriksaan penunjang yang lengkap pada semua anak dengan epididimitis akut masih diperdebatkan<sup>3,13</sup>.

## **Manajemen**

Detorsi manual testis dilakukan tanpa anestesi, dan sebaiknya dilakukan pada semua pasien pada *golden period* jika memungkinkan, karena berhubungan dengan peningkatan tingkat penyelamatan saat pembedahan<sup>20</sup>. Awalnya harus dilakukan detorsi manual testis ke arah lateral, kecuali jika rasa sakit meningkat atau jika ada resistensi yang jelas. Detorsi yang berhasil ditandai dengan hilangnya gejala nyeri dan temuan normal pada pemeriksaan fisik.<sup>21</sup> Eksplorasi testis masih harus dilakukan segera setelah detorsi berhasil dan tidak boleh ditunda untuk memastikan diagnosis dan terapi pembedahan lebih lanjut<sup>21</sup>.

USG Doppler dapat digunakan untuk panduan mengevaluasi keberhasilan detorsi manual<sup>22</sup>. Salah satu studi melaporkan adanya angka kejadian torsio residual saat eksplorasi pada 17 dari 53 pasien, termasuk sebelas pasien yang telah dilaporkan hilangnya nyeri setelah prosedur detorsi manual<sup>21,23</sup>. Pendinginan eksternal sebelum eksplorasi mungkin efektif dalam mengurangi cedera reperfusi iskemia dan menjaga viabilitas testis yang torsio dan kontralateral<sup>24</sup>. Perawatan medis yang ditujukan untuk mengurangi cedera reperfusi masih dalam tahap penelitian<sup>25</sup>.

## **Terapi Pembedahan**

Torsio testis adalah kondisi kegawatdaruratan yang membutuhkan tindakan pembedahan segera. Dua penentu paling penting dari tingkat penyelamatan awal testis adalah waktu antara timbulnya gejala dan detorsi, serta derajat pelintiran funikulus spermatikus<sup>26</sup>. Periode emas (*golden period*) dari testis terpelintir adalah 6 jam. Torsio testis yang dikerjakan

dalam 6 jam pertama dilaporkan memiliki angka viabilitas 100%, 6 -12 jam memiliki angka viabilitas 54%, dan lebih dari 12 jam 32%<sup>26,27</sup>.

Atrofi testis yang berat dapat terjadi setelah torsio hanya selama 4 jam saat pelintiran > 360°. Dalam kasus torsio yang inkomplit (180-360°), dengan durasi gejala hingga 12 jam, tidak ada atrofi yang terjadi. Namun, testis yang nekrotik atau mengalami atrofi berat ditemukan pada semua kasus torsio > 360° dan durasi gejala > 24 jam<sup>27</sup>. Selain itu, funikulus spermatikus yang lebih tebal menyebabkan bentuk heliks yang lebih panjang pada derajat pelintiran yang sama dibandingkan funikulus spermatikus yang lebih tipis, sehingga menyebabkan gangguan aliran darah dan tingkat kerusakan yang lebih ringan.<sup>28,29</sup>

Intervensi bedah awal dengan detorsi (rata-rata waktu torsio kurang dari tiga belas jam) dapat mempertahankan kesuburan<sup>30</sup>. Eksplorasi bedah segera wajib dalam semua kasus torsio testis dalam waktu 24 jam dari awitan gejala. Pada pasien dengan torsio testis > 24 jam, eksplorasi dapat dilakukan sebagai prosedur eksplorasi semi-elektif (LE: 3)<sup>26,27</sup>, kecuali ada riwayat torsi-detorsi yang jelas di mana eksplorasi segera masih harus dipertimbangkan. Sebuah studi menemukan bahwa kualitas sperma dapat dipertahankan setelah orkidektomi dan orkidopeksi dibandingkan dengan pria kontrol normal, walaupun orkidektomi menghasilkan morfologi sperma yang lebih baik<sup>31</sup>. Insisi tunika albuginea dengan *graft* tunika vaginalis juga telah disarankan dapat mencegah atau mengobati sindrom kompartemen<sup>32</sup>.

Pada neonatus dengan tanda torsio testis saat lahir, durasi gejala tidak akan jelas. Keputusan untuk melakukan eksplorasi bedah harus mempertimbangkan kondisi umum anak. Pada kelompok usia ini, operasi dapat dilakukan dengan aman di bawah anestesi umum. Onset baru gejala torsio testis pada neonatus harus dianggap sebagai kegawatdaruratan bedah yang serupa dengan anak laki-laki yang lebih tua.

Selama eksplorasi, fiksasi testis kontralateral juga dilakukan karena torsio kontralateral meskipun jarang (4,5%) dapat terjadi beberapa tahun kemudian. Tidak ada rekomendasi konsensus tentang jenis fiksasi dan bahan jahitan<sup>31,32</sup>.

## **Tindak Lanjut**

Pasien memerlukan tindak lanjut terutama untuk masalah kesuburan dan konsekuensi hormonal. Walaupun detorsi dan fiksasi testis telah dilakukan tepat waktu dan adekuat, namun dilaporkan setengah dari pasien masih dapat mengalami atrofi testis, bahkan ketika dinilai secara intraoperatif testis masih viabel. Pasien dan keluarga harus diberi konseling yang baik<sup>33,34</sup>.

#### a. Fertilitas

Fertilitas hasilnya sangat bervariasi, dalam satu studi, torsio unilateral testis mengganggu spermatogenesis secara bermakna pada sekitar 50% pasien dan menghasilkan gangguan yang kurang bermakna pada 20% kasus pasien lainnya. Meskipun, 30% dari testis yang terkena dengan orkitis *mumps* dapat menunjukkan atrofi testis, hasil jangka panjang dalam hal kesuburan tidak dapat disimpulkan<sup>35</sup>. Sebuah studi baru-baru ini menunjukkan tidak ada perbedaan bermakna antara tingkat kehamilan normal setelah torsio testis unilateral, pada pasien yang menjalani orkidopeksi maupun setelah orkidektomi<sup>36</sup>.

#### b. Subfertilitas

Subfertilitas ditemukan pada 36-39% pasien setelah torsio. Analisis semen normal hanya pada 5-50% dalam tindak lanjut jangka panjang<sup>26</sup>. Intervensi bedah dini (rata-rata waktu torsio kurang dari tiga belas jam) dengan detorsi ditemukan dapat mempertahankan kesuburan, tetapi periode torsio yang berkepanjangan (rata-rata 70 jam) diikuti dengan orkidektomi memperburuk kesuburan<sup>24</sup>. Subfertilitas dan infertilitas adalah konsekuensi dari cedera langsung pada testis setelah torsio. Hal ini dapat disebabkan oleh terputusnya suplai darah dan cedera pasca-iskemia-reperfusi yang disebabkan setelah detorsi ketika radikal bebas dengan cepat beredar di dalam parenkim testis<sup>26</sup>.

#### c. Level Androgen

Walaupun kadar FSH, LH, dan testosteron lebih tinggi pada pasien setelah torsio testis dibandingkan dengan kontrol normal, fungsi testis endokrin tetap dalam kisaran normal setelah torsio testis<sup>29</sup>.

### Rangkuman bukti dan rekomendasi terkait torsio testis

| <i>Summary of evidence</i>   | <b>LE</b> |
|--|-----------|
| Diagnosis torsio testis didasarkan pada anamnesis dan pemeriksaan fisik.   | 3         |
| Doppler US adalah alat pencitraan yang efektif untuk mengevaluasi skrotum akut dan sebanding dengan skintigrafi dan MRI dengan kontras yang ditingkatkan secara dinamis. | 2a        |
| Neonatus dengan akut skrotum harus diperlakukan sebagai kegawatdaruratan bedah.  | 3         |

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Tingkat Kekuatan</b> |
|--|-------------------------|
| Torsio testis adalah keadaan gawat darurat urologi anak dan membutuhkan tindakan segera.   | Kuat                    |
| Keputusan klinis didasarkan pada anamnesis dan pemeriksaan fisik. Penggunaan USG Doppler untuk mengevaluasi skrotum akut dapat bermanfaat, namun tidak boleh menunda intervensi yang dibutuhkan. | Kuat                    |
| Kelola torsio apendiks testis secara konservatif. Lakukan eksplorasi bedah dalam kasus samar-samar dan pada pasien dengan nyeri persisten.   | Kuat                    |
| Lakukan eksplorasi bedah segera pada semua kasus torsio testis dalam waktu 6 jam setelah awitan gejala. Pada torsio pranatal, waktu operasi biasanya ditentukan oleh temuan klinis.              | Kuat                    |

## Referensi

1. Varga, J., Zivkovic, D., Grebeldinger, S., & Somer, D. (2007). Acute scrotal pain in children—ten years' experience. *Urol Int*, 78(1), 73-77.
2. Vlazakis, S., Vlahakis, I., Kakavelakis, K. N., & Charissis, G. (2002). Right acute hemiscrotum caused by insertion of an inflamed appendix. *BJU Int*, 89(9), 967-968..
3. Somekh, E. L. I., Gorenstein, A., & Serour, F. (2004). Acute Epididymitis in Boys:: Evidence of a Post-Infectious Etiology. *J Urol*, 171(1), 391-394.
4. Yusuf, G. T., & Sidhu, P. S. (2013). A review of ultrasound imaging in scrotal emergencies. *J Ultrasound*, 16(4), 171-178..
5. Remer, E.M.. ACR Appropriateness Criteria (R) acute onset of scrotal pain--without trauma, without antecedent mass. *Ultrasound Q*, 2012. 28: 47
6. McAninch JW, Lue TF. Smith & Tanagho's General Urology, 19<sup>th</sup> Edition. 2020.
7. Tanaka, K., Ogasawara, Y., Nikai, K., Yamada, S., Fujiwara, K., & Okazaki, T. (2020). Acute scrotum and testicular torsion in children: a retrospective study in a single institution. *J Pediatr Urol*, 16(1), 55-60.
8. Yerkes, E. B., Robertson, F. M., Gitlin, J., Kaefer, M., Cain, M. P., & Rink, R. C. (2005). Management of perinatal torsion: today, tomorrow or never?. *J Urol*, 174(4 Part 2), 1579-1583.
9. Boettcher, M., Krebs, T., Bergholz, R., Wenke, K., Aronson, D., & Reinshagen, K. (2013). Clinical and sonographic features predict testicular torsion in children: a prospective study. *BJU Int*, 112(8), 1201-1206.
10. Sauvat, F., Hennequin, S., & Gauthier, F. (2002). Age for testicular torsion?. *Arch Pediatr: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie*, 9(12), 1226-1229.
11. Goetz, J., Roewe, R., Doolittle, J., Roth, E., Groth, T., Mesrobian, H. G., ... & Kryger, J. (2019). A comparison of clinical outcomes of acute testicular torsion between prepubertal and postpubertal males. *J Pediatr Urol*, 15(6), 610-616.
12. Mäkelä, E., Lahdes-Vasama, T., Rajakorpi, H., & Wikström, S. (2007). A 19-year review of paediatric patients with acute scrotum. *Scandinavian J Surg*, 96(1), 62-66.
13. Kadish, H. A., & Bolte, R. G. (1998). A retrospective review of pediatric patients with epididymitis, testicular torsion, and torsion of testicular appendages. *Pediatr*, 102(1), 73-76.
14. Mushtaq, I., Fung, M., & Glasson, M. J. (2003). Retrospective review of paediatric patients with acute scrotum. *ANZ J Surg*, 73(1-2), 55-55.
15. Baker, L. A., Sigman, D., Mathews, R. I., Benson, J., & Docimo, S. G. (2000). An analysis of clinical outcomes using color Doppler testicular ultrasound for testicular torsion. *Pediatr*, 105(3), 604-607.
16. Kalfa, N., Veyrac, C., Lopez, M., Lopez, C., Maurel, A., Kaselas, C. Galifer, R. B. (2007). Multicenter assessment of ultrasound of the spermatic cord in children with acute scrotum. *J Urol*, 177(1), 297-301..
17. Pepe, P., Panella, P., Pennisi, M., & Aragona, F. (2006). Does color Doppler sonography improve the clinical assessment of patients with acute scrotum? *Eur J Radiol*, 60(1), 120-124.
18. Kalfa, N., Veyrac, C., Baud, C., Couture, A., Averous, M., & Galifer, R. B. (2004). Ultrasonography of the spermatic cord in children with testicular torsion: impact on the surgical strategy. *J Urol*, 172(4 Part 2), 1692-1695.
19. McDowall, J., Adam, A., Gerber, L., Enyuma, C. O., Aigbodion, S. J., Buchanan, S., & Laher, A. E. (2018). The ultrasonographic “whirlpool sign” in testicular torsion: valuable tool or waste of valuable time? A systematic review and meta-analysis. *Emerg Radiol*, 25(3), 281-292..
20. Dias Filho, A. C., Rodrigues, R. O., Riccetto, C. L., & Oliveira, P. G. (2017). Improving

- organ salvage in testicular torsion: comparative study of patients undergoing vs not undergoing preoperative manual detorsion. *J Urol*, 197(3), 811-817.
21. Cornel, E. B., & Karthaus, H. F. (1999). Manual derotation of the twisted spermatic cord. *BJU Int*, 83(6), 672-674.
  22. Garel, L., Dubois, J., Azzie, G., Filiatrault, D., Grignon, A., & Yazbeck, S. (2000). Preoperative manual detorsion of the spermatic cord with Doppler ultrasound monitoring in patients with intravaginal acute testicular torsion. *Pediatr Radiol*, 30(1), 41-44.
  23. Sessions, A. E., Rabinowitz, R., Hulbert, W. C., Goldstein, M. M., & Mevorach, R. A. (2003). Testicular torsion: direction, degree, duration and disinformation. *J Urol*, 169(2), 663-665.
  24. Haj, M., Shasha, S. M., Loberant, N., & Farhadian, H. (2007). Effect of external scrotal cooling on the viability of the testis with torsion in rats. *Eur Surg Res*, 39(3), 160-169.
  25. Akcora, B., Altug, M. E., Kontas, T., & Atik, E. (2007). The protective effect of darbepoetin alfa on experimental testicular torsion and detorsion injury. *Int J Urol*, 14(9), 846-850.
  26. Visser, A. J., & Heyns, C. F. (2003). Testicular function after torsion of the spermatic cord. *BJU Int*. 92(3):200-3.
  27. Tryfonas, G., Violaki, A., Tsikopoulos, G., Avtzoglou, P., Zioutis, J., Limas, C., ... & Badoraki, M. (1994). Late postoperative results in males treated for testicular torsion during childhood. *J Pediatr Surg*, 29(4), 553-556.
  28. Bentley DF, Ricchiuti DJ, Nasrallah PF, McMahan DR. Spermatic cord torsion with preserved testis perfusion: initial anatomical observations. *J Urol* 2004;172:2373e6.
  29. Indradiputra, U., Daryanto, B., Satyagraha, P. Faktor Risiko Klinis untuk Testis yang Tidak Dapat Diselamatkan pada Pasien Anak dan Dewasa dengan Torsio Testis. 2019. EAU Conference.
  30. Anderson, M. J., Dunn, J. K., Lipshultz, L. I., & Coburn, M. (1992). Semen quality and endocrine parameters after acute testicular torsion. *J Urol*, 147(6), 1545-1550.
  31. Romeo, C., Impellizzeri, P., Arrigo, T., Antonuccio, P., Valenzise, M., Mirabelli, S., De Luca, F. (2010). Late hormonal function after testicular torsion. *J Pediatr Surg*, 45(2), 411-413.
  32. Figueroa, V., Pippi Salle, J. L., Braga, L. H., Romao, R., Koyle, M. A., Bägli, D. J., & Lorenzo, A. J. (2012). Comparative analysis of detorsion alone versus detorsion and tunica albuginea decompression (fasciotomy) with tunica vaginalis flap coverage in the surgical management of prolonged testicular ischemia. *J Urol*, 188(4S), 1417-1423.
  33. Lian, B. S., Ong, C. C., Chiang, L. W., Rai, R., & Nah, S. A. (2016). Factors predicting testicular atrophy after testicular salvage following torsion. *Eur J Pediatr Surg*, 26(01), 017-021.
  34. MacDonald, C., Kronfli, R., Carachi, R., & O'Toole, S. (2018). A systematic review and meta-analysis revealing realistic outcomes following paediatric torsion of testes. *J Pediatr Surg*, 14(6), 503-509.
  35. Philip, J., Selvan, D., & Desmond, A. D. (2006). Mumps orchitis in the non-immune postpubertal male: a ressegera threat to male fertility?. *BJU Int*, 97(1), 138.
  36. Gielchinsky, I., Suraqui, E., Hidas, G., Zuaiter, M., Landau, E. H., Simon, A., Rosenberg, S. (2016). Pregnancy rates after testicular torsion. *J Urol*, 196(3), 852-855.

## TORSIO APENDIKS TESTIS

### Definisi

Torsio apendiks testis merupakan pelintiran pada struktur yang disebut apendiks testis, yaitu sisa duktus paramesonefrik (Mullerian). Torsio apendiks testis lebih sering ditemukan dibandingkan dengan torsio apendiks epididimis, yaitu pada sekitar 83,3-100% anak-anak.<sup>1</sup>

### Epidemiologi

Torsio apendiks testis merupakan penyebab lain nyeri skrotum akut pada anak-anak usia prepubertas dan mungkin merupakan penyebab lain nyeri skrotum (*orchialgia*). Torsio apendiks testis dapat terjadi pada usia berapapun, dengan puncak kejadian adalah pada usia 7-12 tahun. Lebih dari 50% anak laki-laki dengan keluhan nyeri skrotum akut akan mengalami torsio apendiks testis.<sup>2</sup>

### Patogenesis

Kedua apendiks testis merupakan struktur yang umumnya memiliki pedunkulus, sehingga rentan mengalami torsio. Penyebab sesungguhnya masih tidak diketahui, namun bisa jadi memiliki kaitan dengan trauma dan/atau pembesaran organ prapubertas. Beberapa penelitian mengatakan terdapat kemungkinan penyebab terkait musim, contohnya saat musim dingin (di mana suhu menjadi jauh lebih rendah) terjadi peningkatan kejadian torsio testis dan torsio apendiks testis.<sup>2</sup>

### Diagnosis

Torsio apendiks testis umumnya ditandai dengan nyeri yang mirip dengan torsio testis, hanya saja awitannya lebih perlahan-lahan, nyeri seringkali terlokalisasi pada *pole* atas testis atau epididimis dan tidak disertai dengan gangguan berkemih maupun gejala-gejala sistemik seperti demam, mual, atau muntah.<sup>2</sup>

Pada pemeriksaan fisik, nyeri tekan dapat ditemukan pada *pole* atas testis atau epididimis. Saat dilakukan palpasi, dapat ditemukan massa yang terlokalisasi pada area dengan nyeri tekan yang paling berat. Skrotum pada umumnya tampak normal dan refleks kremaster biasanya masih positif. Oleh karena refleks kremaster masih baik, tidak akan ditemukan adanya “deformitas *angel wing* atau *bell clapper*” pada testis yang berlawanan. Pada kulit skrotum pada bagian superior testis diregangkan, dapat ditemukan nodul para-testikular akibat iskemia

apendiks testis yang disebut “*blue dot sign*”. Namun, tanda ini hanya ditemukan pada 21% dari keseluruhan kasus torsio apendiks testis.<sup>1,2</sup>

### **Pemeriksaan Penunjang**

Seringkali terjadi kesalahan pada penegakan diagnosis awal secara klinis, oleh karena itu perlu dilakukan pemeriksaan penunjang (*imaging*). Ultrasonografi (USG) *color Doppler* merupakan modalitas pilihan utama untuk mengevaluasi skrotum pada usia berapapun. Pemeriksaan ini umumnya bisa dilakukan di unit gawat darurat sehingga bisa dikerjakan lebih cepat dibandingkan dengan modalitas lain, misalnya pencitraan radionukleida. Apendiks testis sendiri jarang dapat tervisualisasi dengan baik, namun USG dapat memperlihatkan aliran darah yang masih normal ke testis yang mengalami keluhan (sehingga menyingkirkan kemungkinan torsio testis), serta hipoperfusi pada epididimis. Apabila dapat tervisualisasi, apendiks testis normal akan terukur tidak lebih dari 5,6 mm. Namun, apabila mengalami torsio, maka ukurannya akan melebihi 5,6 mm. Tergantung dari lamanya durasi torsio, jika pasien datang sebelum awitan 24 jam maka apendiks testis akan tampak sebagai nodul ovoid hipoekoik, namun jika sudah lewat dari 24 jam akan tampak sebagai nodul hiperekoik atau heterogen. Apabila pasien memiliki keluhan perkemihan seperti disuria, urgensi, atau peningkatan frekuensi, maka perlu dilakukan urinalisis dan kultur urine.<sup>2</sup>

### **Terapi**

Pada umumnya, torsio apendiks testis bersifat *self-limiting* sehingga kebanyakan kasus hanya memerlukan terapi konservatif yang meliputi *bed rest*, elevasi skrotum, kompres dingin dengan es, obat-obatan NSAID, dan pemberian analgetik. Inflamasi dan nyeri umumnya sembuh dalam satu minggu.<sup>2,3</sup>

Jarang sekali terdapat indikasi pembedahan untuk kasus torsio apendiks testis. Eksplorasi skrotum sebaiknya hanya dilakukan pada kasus yang sulit dibedakan dengan torsio testis, nyeri berkepanjangan atau rekurens, serta apabila nyeri sangat hebat dan tidak dapat dikendalikan dengan pemberian analgetik. Berbeda dengan kasus torsio testis, tidak perlu dilakukan pembedahan eksploratif pada testis yang berlawanan.<sup>2</sup>

Torsio apendiks testis dapat diterapi secara nonoperatif dengan penggunaan analgesik antiinflamasi (LE: 4). Evaluasi selama enam minggu baik secara klinis dan dengan USG, tidak ada atrofi testis yang dilaporkan. Eksplorasi bedah dilakukan pada kasus yang tidak jelas dan pada pasien dengan nyeri persisten [236]. Meskipun torsio *metachronous* dari apendiks testis



dapat terjadi hingga 8,5%, tidak perlu untuk mengeksplorasi sisi kontralateral, mempertimbangkan kondisi torsio apendiks testis bersifat jinak.

### **Komplikasi**

Komplikasi utama dari torsio apendiks testis adalah kerusakan testis permanen akibat misdiagnosis di awal penegakan diagnosis. Untuk menghindari hal tersebut, sebaiknya USG dilakukan untuk semua kasus kegawatan pada skrotum.<sup>2</sup>

### **Referensi**

1. Lev M., et al. Sonographic Appearance of Torsion of the Appendix Testis and Appendix Epididymis in Children. *J Clin Ultr* 2014: 1-5.
2. Pomajzl AJ, Leslie SW. Appendix Testes Torsion. Treasure Island: StatsPearls; 2021.
3. C. Radmayr et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology. EAU; 2021.

## BAB 15

### VARIKOKEL PADA ANAK DAN REMAJA

dr. Gede Wirya Kusuma Duarsa, Sp.U(K)

dr. Muhammad Asykar A. Palinrungi, Sp.U(K)

#### Definisi

Varikokel adalah kelainan vaskular dari sistem drainase vena testis yang ditandai dengan pelebaran pleksus pampiniformis pada funikulus spermatika, akibat refluks dari vena spermatika interna, dan sering kali berkaitan dengan tanda-tanda kegagalan pertumbuhan dan perkembangan testis ipsilateral, adanya keluhan nyeri dan rasa tidak nyaman, subfertilitas/infertilitas, dan hipogonadisme.<sup>1-3</sup>

#### Klasifikasi

Varikokel diklasifikasikan menjadi tiga derajat yaitu:

- Derajat I : tidak terlihat, varikokel teraba pada manuver valsava;
- Derajat II : teraba (teraba tanpa manuver valsava);
- Derajat III : terlihat melalui kulit skrotum.<sup>4,5</sup>

Pelebaran pleksus pampiniformis ini mungkin diketahui oleh pasien atau pengasuhnya, atau terdiagnosis oleh dokter spesialis anak pada saat kunjungan rutin. Derajat diagnosis tergantung pada temuan klinis kumpulan vena yang melebar dan berliku-liku dalam posisi tegak dan lebih jelas terlihat saat pasien melakukan manuver valsava. Kedua testis harus dievaluasi selama pemeriksaan palpasi untuk mendeteksi ukuran testis yang lebih kecil.

Refluks vena ke pleksus pampiniformis didiagnosis menggunakan USG Doppler pada posisi terlentang dan tegak.<sup>6</sup> Refluks vena yang terdeteksi hanya pada USG Doppler diklasifikasikan sebagai varikokel subklinis. Untuk membedakannya dengan hipoplasia testis, volume testis diukur dengan pemeriksaan USG atau dengan orkidometer. Pada remaja, volume testis yang berkurang lebih dari 2 mL atau 20% dibandingkan dengan testis kontralateral dianggap hipoplasia.<sup>7</sup>

Perluasan tumor Wilms ke dalam vena renalis dan vena cava inferior dapat menyebabkan varikokel sekunder. Ultrasonografi ginjal harus secara rutin dilakukan pada anak laki-laki usia prapubertas dan pada varikokel kanan yang terisolasi. Untuk menilai derajat kerusakan testis pada remaja dengan varikokel, dilakukan pemeriksaan kadar FSH dan LH sebagai respons terhadap tes stimulasi *luteinizing hormone-releasing hormone* (LHRH).

Perubahan histopatologi testis dapat ditemukan pada pasien varikokel.<sup>8,9</sup>

### **Epidemiologi, Etiologi, dan Patofisiologi**

Varikokel jarang didapatkan pada anak laki-laki di bawah usia sepuluh tahun dan prevalensinya akan meningkat pada usia awal pubertas. Kejadian varikokel pada populasi umum berkisar 4,4-22,6%, sementara pada anak dan remaja ditemukan sebanyak 14-20%, dengan kejadian serupa pada masa dewasa, sebagian besar terjadi pada sisi kiri (78-93% kasus).<sup>2</sup> Varikokel pada sisi kanan jarang terjadi sebagai temuan varikokel terisolasi, biasanya ditemukan pada kasus varikokel bilateral.<sup>9-11</sup> Varikokel bilateral didapatkan pada 87% kasus.<sup>12</sup>

Varikokel berkembang seiring percepatan pertumbuhan tubuh dan peningkatan aliran darah ke testis, dengan patofisiologi yang belum dipahami dengan jelas dan faktor genetik diduga berperan pada keadaan ini. Kelainan anatomi yang menyebabkan gangguan drainase vena terlihat pada prevalensi yang cukup besar pada sisi kiri di mana vena spermatica interna bermuara ke vena renalis.<sup>2</sup> Varikokel dapat menginduksi apoptosis akibat peningkatan suhu (*heat stress*), defisiensi androgen dan akumulasi toksin. Kerusakan pada testis yang berat ditemukan pada 20%, dan yang ringan hingga sedang pada 46% remaja dengan varikokel. Hipotrofi testis lebih sering terjadi pada pasien dengan varikokel derajat yang lebih tinggi (derajat 2 dan 3); sebanyak 70% dari remaja yang didiagnosis varikokel.<sup>13</sup>

Beberapa penulis melaporkan terjadi pertambahan volume testis setelah varikokelektomi pada remaja.<sup>14,15</sup> Suatu meta-analisis melaporkan proporsi rata-rata pertambahan sebesar 76,4% (kisaran: 52,6- 93,8%). Hal ini mungkin disebabkan oleh edema testis yang terkait dengan pembagian drainase dari pembuluh limfatik.<sup>16,17</sup> Dampak buruk varikokel akan meningkat seiring waktu di mana pada 20% remaja akan ditemukan gangguan fertilitas.<sup>18</sup> Peningkatan dan perbaikan parameter sperma telah ditunjukkan setelah varikokelektomi pada remaja.<sup>19-22</sup>

### **Terapi**

Tidak ada bukti bahwa tatalaksana varikokel pada anak akan memberikan hasil andrologis yang lebih baik dibandingkan tindakan operasi di kemudian hari. Keuntungan dari pubertas skrining dan terapi pada varikokel mengenai kemungkinan untuk memiliki keturunan telah disesuaikan dengan kuesioner pada pasien dewasa.<sup>23</sup>

Kriteria indikasi yang direkomendasikan untuk varikokelektomi pada anak-anak dan remaja adalah:

- varikokel dengan ukuran testis yang kecil;
- adanya kelainan tambahan pada testis yang dapat memengaruhi kesuburan;
- varikokel bilateral yang teraba;
- kualitas sperma patologis (pada remaja dengan usia lebih tua);
- varikokel disertai gejala.<sup>5,23</sup>

Perbandingan antara penurunan volume testis dengan testis normal merupakan kriteria indikasi yang tepat untuk operasi varikokel.<sup>24</sup> Varikokel derajat 1 dan subklinis harus dievaluasi sampai analisis semen dapat dilakukan.

Intervensi bedah bertujuan untuk ligasi atau oklusi vena spermatika interna. Ligasi dapat dilakukan pada level yang berbeda; inguinal atau subinguinal dengan menggunakan teknik ligasi mikro. Pilihan lain adalah melalui pendekatan suprainguinal dan retroperitoneal baik menggunakan teknik bedah terbuka atau laparoskopi.<sup>25-28</sup>

Keuntungan dari pendekatan subinguinal dengan teknik mikro adalah minimal invasif dengan nyeri lebih ringan, kosmetik lebih baik dan angka rekurensi yang lebih rendah, sedangkan keuntungan dari pendekatan retroperitoneal adalah jumlah vena yang lebih sedikit untuk diligasi dan risiko lebih rendah jika ditemukan percabangan vena spermatika interna pada tingkat suprainguinal.

Pembesaran optik (mikroskopik atau laparoskopi) diperlukan saat ligasi karena diameter arteri spermatika interna hanya 0,5 mm pada level anulus internus.<sup>25,27,28</sup>

Menurut uji stimulasi LHRH, untuk mencegah hidrokkel, hipertrofi testis, dan untuk mendapatkan fungsi testis yang lebih baik, varikokelektomi sebaiknya dikerjakan dengan *lymphatic-sparing* menggunakan pendekatan subinguinal atau inguinal dengan teknik pembedahan mikro, pendekatan suprainguinal atau laparoskopik.<sup>12,24-26,29-31</sup> Pemberian *isosulphan blue* intraskrotal direkomendasikan untuk memvisualisasikan pembuluh limfatik.<sup>32,33</sup>

Pada pendekatan suprainguinal, *artery-sparing* varikokelektomi mungkin tidak memberikan keuntungan dalam hal mengejar pertumbuhan volume testis dengan risiko kejadian kekambuhan yang lebih tinggi.<sup>34,35</sup>

Oklusi angiografi dengan teknik sklerotisasi retrograde atau antegrade pada vena spermatika interna juga memenuhi persyaratan untuk mencegah terjadinya cedera pada pembuluh limfe saat melakukan diseksi pada pleksus pampiniformis.<sup>36,37</sup> Metode ini mempunyai kelebihan yaitu kurang invasif dan mungkin tidak memerlukan anestesi umum, namun punya dampak radiasi, khususnya pada teknik antegrade.<sup>6,36,37</sup>

Pengaruh terapi radiologis atau pembedahan pada varikokel remaja yang dihubungkan dengan peningkatan ukuran/pertambahan volume testis dan konsentrasi sperma belum didukung oleh landasan bukti yang kuat, dan efeknya pada tingkat fertilitas dan paternitas tidak jelas diketahui.<sup>38</sup>

Teknik bedah mikro pada remaja dengan varikokel secara signifikan meningkatkan tingkat kesuburan dan mengurangi waktu untuk konsepsi pasca operasi. Pasien dengan varikokel yang menjalani bedah mikro mengalami peningkatan parameter sperma dan kemungkinan kesuburan 3,63 kali lebih besar dibandingkan kontrol yang tidak menjalani operasi varikokel.<sup>39-41</sup>

Pada *systematic review* dan meta-analisis mengenai pengobatan varikokel pada anak-anak dan remaja, dengan 98 artikel yang memenuhi syarat inklusi meliputi 16.130 pasien (12 RCT, 47 *nonrandomized comparative studies* (NRSs) dan 39 serial kasus) menyatakan bahwa terapi operasi pada varikokel meningkatkan volume testis (perbedaan rata-rata 1,52 ml, 95% CI 0,73-2,31) dan peningkatan konsentrasi total sperma (perbedaan rata-rata 25,54, 95% CI 12.84-38.25) jika dibandingkan dengan metode observasi. Pembedahan *lymphatic-sparing* secara signifikan menurunkan tingkat hidrokel ( $p=0,02$ ) dan OR 0,08 (95% CI 0,01, 0,67).<sup>42</sup>

Tingkat keberhasilan operasi dalam menghilangkan gambaran klinis varikokel adalah antara 88,2% dan 100% dalam NRSs yang disertakan, dan antara 85,1% dan 100% dalam serial kasus.<sup>42</sup> Komplikasi antara 0% dan 29%, dengan komplikasi yang paling sering dilaporkan adalah hidrokel dengan kejadian setelah operasi terbuka, dan laparoscopi adalah 4,9%, 8,1%, dan hilangnya nyeri setelah pengobatan lebih dari 90%.<sup>43</sup>

## Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk penatalaksanaan varikokel

| Ringkasan bukti   | LE |
|---|----|
| Pasien pubertas dengan varikokel derajat II dan III kiri memiliki testis kiri lebih kecil hingga 70% kasus; pada akhir masa remaja testis kanan juga menjadi lebih kecil. | 1b |
| Setelah varikokelektomi pada pasien remaja, memperlihatkan pertambahan volume testis kiri dan peningkatan parameter sperma.   | 1a |
| Tidak ada bukti bahwa operasi varikokel pada anak akan memberikan hasil andrologis yang lebih baik dibandingkan dengan operasi yang dilakukan di kemudian hari            | 1b |
| Preservasi pembuluh limfatik testis akan mencegah terjadinya hidrokel hingga 40% dan hipertrofi testis.   | 1a |

| Rekomendasi   | LE | Tingkat Kekuatan |
|---|----|------------------|
| Periksa varikokel dalam posisi berdiri dan klasifikasikan menjadi tiga derajat.   | 4  | Kuat             |
| Gunakan USG Doppler skrotum untuk mendeteksi refluks vena tanpa manuver Valsava dalam posisi terlentang dan tegak dan untuk membedakan hipoplasia testis.   |    | Kuat             |
| Pada semua anak pra-pubertas dengan varikokel dan pada semua varikokel kanan yang terisolasi dianjurkan untuk dilakukan USG ginjal standar untuk mengeksklusi massa retroperitoneal.  |    | Kuat             |
| Menginformasikan kepada pengasuh dan keluarga pasien, serta menawarkan operasi untuk: <ol style="list-style-type: none"> <li>1. varikokel yang berhubungan dengan testis kecil yang persisten (ukuran selisih &gt; 2 mL atau 20%);</li> <li>2. varikokel terkait dengan kondisi testis tambahan yang memengaruhi kesuburan (kriptorkismus, riwayat torsio, trauma);</li> <li>3. varikokel yang terkait dengan kualitas sperma patologis (pada remaja);</li> <li>4. varikokel simtomatik.</li> </ol> | 2  | Lemah            |
| Gunakan beberapa bentuk perbesaran optik (mikroskopis atau perbesaran laparoskopis) untuk ligasi bedah.   | 2  | Kuat             |
| Gunakan teknik varikokelektomi <i>lymphatic-sparing</i> untuk mencegah pembentukan hidrokel dan hipertrofi testis.  | 1  | Kuat             |

## Referensi

1. Sutanto P.O., Duarsa G.W.K., Mahadewa T.G.B. 2020. Varikokelektomi untuk memperbaiki parameter sperma pada pasien infertil dengan varikokel. *Medicina* 51(3): 547-550.
2. Ariyati I, Mulyadi R, Birowo P, Wiweko B, Prihartono J. Association between varicocele grade and semen analysis parameter. *Med J Indones*, Vol. 26, No. 4 December 2017.
3. Duarsa GWK, Krishna IKO, Tirtayasa PMW, Yudiana IW, Santosa KB, Mahadewa TGB, Oka AAG. Progressive sperm motility is associated with spontaneous pregnancy after varicocelectomy. *Med J Indones*, Vol. 27, No. 4, December 2018
4. Dubin, L., et al. Varicocele size and results of varicocelectomy in selected subfertile men with varicocele. *Fertil Steril*, 1970. 21: 606.
5. Birowo P, Tendi W, Widyahening IS, Atmoko W, Rasyid N. The benefits of varicocele repair for achieving pregnancy in male infertility: A systematic review and meta-analysis. *Heliyon* 6 (2020) e05439
6. Tasci, A.I., et al. Color doppler ultrasonography and spectral analysis of venous flow in diagnosis of varicocele. *Eur Urol*, 2001. 39: 316.
7. Diamond, D.A., et al. Relationship of varicocele grade and testicular hypotrophy to semen parameters in adolescents. *J Urol*, 2007. 178: 1584.
8. Aragona, F., et al. Correlation of testicular volume, histology and LHRH test in adolescents with idiopathic varicocele. *Eur Urol*, 1994. 26: 61.
9. Akbay E, Cayan S, Doruk E, Duce MN, Bozlu M. The prevalence of varicocele and varicocele-related testicular atrophy in Turkish children and adolescents. *BJU Int*. 2000 Sep;86(4):490-3.
10. Kogan, S.J., The pediatric varicocele. , in *Pediatric urology*, J.P. Gearhart, R.C. Rink & P.D.E. Mouriquand, Editors. 2001, WB Saunders: Philadelphia.
11. Oster, J. Varicocele in children and adolescents. An investigation of the incidence among Danish school children. *Scand J Urol Nephrol*, 1971. 5: 27.
12. Shamsa A, Tx K. Laparoscopic Varicocelectomy. In: *Advanced Laparoscopy*. London: IntechOpen; 2011.
13. Roque M., et al. A systematic review of clinical practice guidelines and best practice statements for the diagnosis and management of varicocele in children and adolescents. *Asian Journal of Andrology*. 2016. 18: 262-8
14. Kass, E.J., et al. Reversal of testicular growth failure by varicocele ligation. *J Urol*, 1987. 137: 475.
15. Paduch, D.A., et al. Repair versus observation in adolescent varicocele: a prospective study. *J Urol*, 1997. 158: 1128.
16. Li, F., et al. Effect of varicocelectomy on testicular volume in children and adolescents: a meta-analysis. *Urology*, 2012. 79: 1340.
17. Kocvara, R., et al. Division of lymphatic vessels at varicocelectomy leads to testicular oedema and decline in testicular function according to the LH-RH analogue stimulation test. *Eur Urol*, 2003. 43: 430.
18. The influence of varicocele on parameters of fertility in a large group of men presenting to infertility clinics. World Health Organization. *Fertil Steril*, 1992. 57: 1289.
19. Laven, J.S., et al. Effects of varicocele treatment in adolescents: a randomized study. *Fertil Steril*, 1992. 58: 756.
20. Nork, J.J., et al. Youth varicocele and varicocele treatment: a meta-analysis of semen outcomes. *Fertil Steril*, 2014. 102: 381.
21. Okuyama, A., et al. Surgical repair of varicocele at puberty: preventive treatment for fertility improvement. *J Urol*, 1988. 139: 562.
22. Pinto, K.J., et al. Varicocele related testicular atrophy and its predictive effect upon fertility.

- J Urol, 1994. 152: 788.
23. Bogaert, G., et al. Pubertal screening and treatment for varicocele do not improve chance of paternity as adult. J Urol, 2013. 189: 2298.
  24. Chen, J.J., et al. Is the comparison of a left varicocele testis to its contralateral normal testis sufficient in determining its well-being? Urology, 2011. 78: 1167.
  25. Goldstein, M., et al. Microsurgical inguinal varicocelectomy with delivery of the testis: an artery and lymphatic sparing technique. J Urol, 1992. 148: 1808.
  26. Hopps, C.V., et al. Intraoperative varicocele anatomy: a microscopic study of the inguinal versus subinguinal approach. J Urol, 2003. 170: 2366.
  27. Kocvara, R., et al. Lymphatic sparing laparoscopic varicocelectomy: a microsurgical repair. J Urol, 2005. 173: 1751.
  28. Riccabona, M., et al. Optimizing the operative treatment of boys with varicocele: sequential comparison of 4 techniques. J Urol, 2003. 169: 666.
  29. Marmar, J., et al. New scientific information related to varicoceles. J Urol, 2003. 170: 2371.
  30. Minevich, E., et al. Inguinal microsurgical varicocelectomy in the adolescent: technique and preliminary results. J Urol, 1998. 159: 1022.
  31. Mirilas, P., et al. Microsurgical subinguinal varicocelectomy in children, adolescents, and adults: surgical anatomy and anatomically justified technique. J Androl, 2012. 33: 338.
  32. Esposito, C., et al. Technical standardization of laparoscopic lymphatic sparing varicocelectomy in children using isosulfan blue. J Pediatr Surg, 2014. 49: 660.
  33. Oswald, J., et al. The use of isosulphan blue to identify lymphatic vessels in high retroperitoneal ligation of adolescent varicocele--avoiding postoperative hydrocele. BJU Int, 2001. 87: 502.
  34. Fast, A.M., et al. Adolescent varicocelectomy: does artery sparing influence recurrence rate and/or catch-up growth? Andrology, 2014. 2: 159.
  35. Kim, K.S., et al. Impact of internal spermatic artery preservation during laparoscopic varicocelectomy on recurrence and the catch-up growth rate in adolescents. J Pediatr Urol, 2014. 10: 435.
  36. Fayad, F., et al. Percutaneous retrograde endovascular occlusion for pediatric varicocele. J Pediatr Surg, 2011. 46: 525.
  37. Thon, W.F., et al. Percutaneous sclerotherapy of idiopathic varicocele in childhood: a preliminary report. J Urol, 1989. 141: 913.
  38. Locke, J.A., et al. Treatment of varicocele in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. J Pediatr Urol, 2017. 13: 437.
  39. Birowo P, Prasetyo DT, Pujiyanto DA, Atmoko W, Rasyid N, Sini IR. Effect of varicocele repair on sperm retrieval rate and testicular histopathological patterns in men with nonobstructive azoospermia. Asian Journal of Andrology. 2021;23(1):1–5.
  40. Birowo P, Wijaya JR, Atmoko W, Rasyid N. The effects of varicocelectomy on the DNA fragmentation index and other sperm parameters: a meta-analysis. Basic and Clinical Andrology (2020) 30:15
  41. Cayan, S., et al. Paternity Rates and Time to Conception in Adolescents with Varicocele Undergoing Microsurgical Varicocele Repair vs Observation Only: A Single Institution Experience with 408 Patients. J Urol, 2017. 198: 195.
  42. Silay, M.S., et al. Treatment of Varicocele in Children and Adolescents: A Systematic Review and Meta-analysis from the European Association of Urology/European Society for Paediatric Urology Guidelines Panel. Eur Urol, 2018.
  43. Lurvey R., et al. Adolescent varicocele: A large multicenter analysis of complications and recurrence in academic programs. J Pediatr Urol. 2015 Aug;11(4):186.e1-6.



## BAB 16

### FIMOSIS, PARAFIMOSIS DAN SIRKUMSISI

Dr. dr. Besut Daryanto, Sp.B, Sp.U (K)

dr. Pradana Nurhadi, Sp.U (K)

#### Definisi

Fimosis adalah suatu kondisi di mana preputium tidak dapat diretraksi ke arah glans penis, sedangkan parafimosis adalah kondisi di mana preputium yang diretraksikan ke arah glans penis tidak dapat dikembalikan seperti semula.<sup>1</sup>

#### Klasifikasi

Fimosis dapat dikelompokkan menjadi fimosis primer (fisiologis) yaitu fimosis tanpa ditandai pembentukan skar, atau fimosis sekunder (patologis), yaitu fimosis yang terjadi akibat pembentukan skar seperti BXO.<sup>1</sup>

#### Epidemiologi

Pada akhir tahun pertama kehidupan, retraksi preputium di belakang sulkus glandularis sekitar 50% anak laki-laki yang akan meningkat menjadi sekitar 89% pada usia tiga tahun. Insidensi fimosis sebesar 8% pada usia enam sampai tujuh tahun dan menjadi 1% pada laki-laki berusia enam belas sampai delapan belas tahun.<sup>1</sup> Di antara laki-laki yang tidak disirkumsisi, insiden fimosis antara 8% hingga 23%. Fimosis yang tidak ditangani dengan baik dapat menyebabkan komplikasi berupa infeksi saluran kemih, parafimosis, dan balanitis berulang, stenosis muara uretra eksternus, *balanitis xerotika obliterans* (BXO)/lichen sclerosus, serta kanker penis. Balanopostitis adalah peradangan yang sering terjadi pada 4-11% laki-laki yang tidak disirkumsisi.<sup>1</sup>

Parafimosis harus dianggap sebagai kondisi darurat karena retraksi preputium yang terlalu sempit di belakang glans penis ke sulkus glandularis dapat mengganggu perfusi permukaan preputium distal dari cincin konstiksi dan juga pada glans penis dengan risiko terjadinya nekrosis. Di negara Amerika Serikat, parafimosis terjadi pada 1% pria di atas usia 16 tahun dan pada pria tua dapat terjadi akibat kateterisasi yang lama dan riwayat kebersihan yang buruk atau infeksi bakteri. Komplikasi parafimosis yang diakibatkan antara lain kematian jaringan karena kehilangan aliran darah dan terjadinya autoamputasi spontan.<sup>1</sup>

## Etiologi dan Faktor Risiko

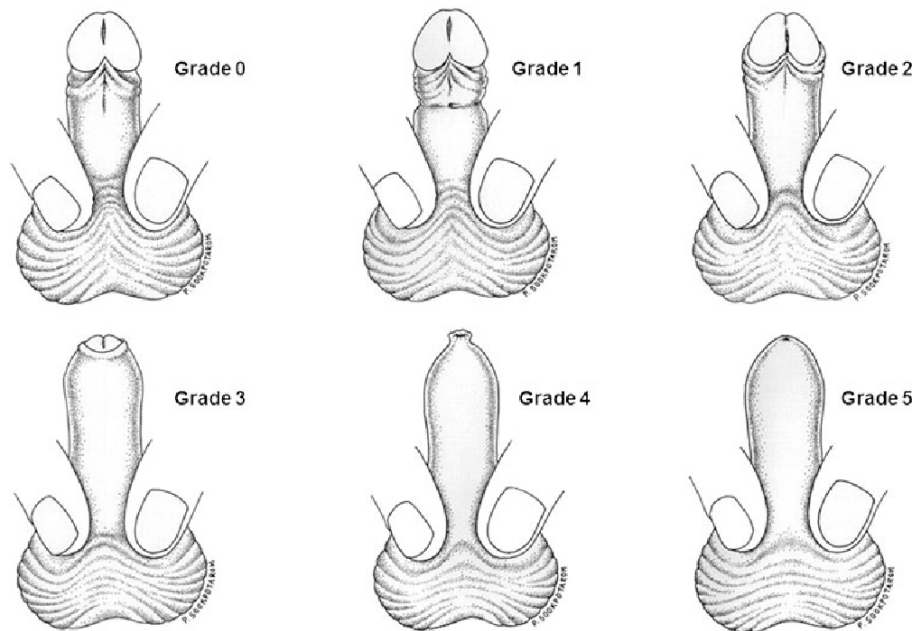
Etiologi fimosis sekunder dapat berhubungan dengan inflamasi, infeksi, atau hormonal. *Balanitis xerotika obliterans* ditemukan pada 35% preputium yang disirkumsisi pada anak-anak dan remaja dan pada 17% anak laki-laki di bawah sepuluh tahun yang mengalami fimosis. Penampilan klinis BXO pada anak-anak dapat membingungkan dan tidak selalu berkorelasi dengan hasil histopatologi. Penyakit inflamasi kronis yang diperantarai limfosit adalah etiologi yang paling sering ditemui.<sup>2,3</sup>

## Diagnosis

Adhesi preputium ke glans yang normal merupakan fenomena fisiologis yang ditandai dengan meatus yang terlihat jelas dan retraksi parsial.<sup>4</sup> Pemisahan preputium dari glans didasarkan pada akumulasi debris epitel (smegma) dan ereksi penis. Retraksi preputium yang berlebihan harus dicegah untuk menghindari pembentukan sikatrik.<sup>5</sup> Klasifikasi diagnostik berdasarkan Klasifikasi Kikiros, memiliki 5 tingkatan sesuai pada Tabel 16.1 dan Gambar 16.1.

Tabel 16.1. Klasifikasi Fimosis berdasarkan Kikiros <sup>6</sup>

| Tingkat |   |
|---------|---|
| 0       | Retraksi penuh, tidak mengikat di belakang glans, atau mudah diretraksikan hanya dibatasi oleh adhesi kongenital terhadap glans |
| 1       | Retraksi penuh dari preputium, sempit di belakang glans   |
| 2       | Eksposure parsial dari glans, terdapat limitasi preputium (bukan adhesi kongenital)   |
| 3       | Retraksi parsial, namun meatus terlihat   |
| 4       | Retraksi sedikit, namun meatus maupun glans tidak dapat terlihat  |
| 5       | Tidak ada retraksi sama sekali  |



Gambar 16.1. Klasifikasi Kikiros memiliki 5 tingkatan<sup>6</sup>

Jika preputium tidak dapat atau hanya sebagian yang dapat diretraksi, atau menjadi cincin konstiksi saat ditarik ke belakang melewati glans penis, dapat dicurigai adanya disproporsi antara lebar kulit preputium dan diameter glans penis. Selain konstiksi kulit preputium, dapat juga terdapat perlengketan antara permukaan dalam preputium dengan epitel glandular dan atau frenulum brevis. Frenulum brevis dapat menimbulkan deviasi glans ke ventral saat kulit preputium diretraksi.<sup>6</sup>

Diagnosis parafimosis dibuat berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik. Parafimosis ditandai dengan jeratan preputium pada sulkus koronarius akibat retraksi preputium yang tidak dapat dikembalikan ke posisi semula.<sup>6</sup>

## Terapi

Terapi fimosis pada anak-anak tergantung pada klinis pasien, serta dapat dibagi menjadi dua kelompok: konservatif dan pembedahan.

Terapi konservatif merupakan salah satu pilihan untuk fimosis primer. Salep atau krim kortikosteroid (0,05-0,1%) dapat diberikan dua kali sehari selama 4-8 minggu dengan tingkat keberhasilan >80% (*Level of Evidence: 1b*).<sup>8-11</sup> Fimosis memiliki angka rekurensi hingga 17%.<sup>12</sup> Aksis hipofisis-adrenal hipotalamus tidak dipengaruhi oleh pengobatan kortikoid lokal.<sup>13</sup> Adhesi preputium ke kelenjar tidak berespons terhadap pengobatan steroid (*Level of Evidence: 2*).<sup>8</sup>

Terapi pembedahan pada fimosis dapat dilakukan dengan sirkumsisi.<sup>14</sup> Pada kasus dengan komplikasi, seperti infeksi saluran kemih berulang atau *balloning* kulit preputium saat miksi, sirkumsisi harus segera dilakukan tanpa memperhitungkan usia pasien. Tujuan sirkumsisi plastik adalah untuk memperluas lingkaran kulit preputium saat retraksi komplet dengan mempertahankan kulit preputium secara kosmetik. Pada saat yang sama, perlengketan dibebaskan dan dilakukan frenulotomi dengan ligasi arteri frenular jika terdapat frenulum brevis.<sup>6</sup>

Indikasi mutlak sirkumsisi adalah fimosis sekunder. Selain itu, pada fimosis primer (termasuk mereka yang tidak berespons terhadap pengobatan medis), balanopostitis berulang dan infeksi saluran kemih berulang (ISK) pada pasien dengan kelainan saluran kemih merupakan indikasi untuk intervensi bedah (*Level of Evidence: 2b*).<sup>15-18</sup> Sirkumsisi pada laki-laki secara bermakna mengurangi kolonisasi bakteri pada glans penis yang berhubungan dengan bakteri nonuropatogen dan uropatogenik (*Level of Evidence: 2b*).<sup>19</sup>

Sirkumsisi neonatus rutin untuk mencegah karsinoma penis tidak diindikasikan. Sebuah meta-analisis tidak dapat menemukan risiko apa pun pada pasien yang tidak disirkumsisi tanpa riwayat fimosis.<sup>20</sup> Kontraindikasi sirkumsisi adalah infeksi lokal akut dan anomali kongenital penis, terutama hipospadia atau *buried penis*, karena preputium diperlukan sebagai bahan prosedur rekonstruksi.<sup>21-22</sup>

Terapi parafimosis terdiri dari kompresi manual jaringan yang edematous diikuti dengan usaha untuk menarik kulit preputium yang tegang melewati glans penis. Jika manuver ini gagal, perlu dilakukan insisi dorsal cincin konstiksi (dorsumsisi). Tergantung pada temuan klinis lokal, sirkumsisi dapat segera dilakukan atau ditunda pada waktu yang lain.<sup>6</sup>

### **Komplikasi**

Komplikasi setelah sirkumsisi bervariasi dan telah dilaporkan pada penelitian antara 0% dan 30%.<sup>23</sup> Dalam penelitian terbaru Hung, et al, menemukan selama 5 tahun masa *follow-up* terdapat 2,9% komplikasi pada nonneonatus di mana 2,2% terjadi lebih awal (dalam 30 hari setelah sirkumsisi). Luka yang tidak sembuh, perdarahan, infeksi luka, stenosis meatal, kulit yang berlebihan dan penampilan kosmetik yang tidak memuaskan, serta pembentukan sikatrik dan *trapped penis* semuanya dapat terjadi.<sup>24</sup> Terdapat serial kasus oleh Satyagraha P, et al, pada tahun 2020, menunjukkan 3 kasus komplikasi amputasi iatrogenik penis dikarenakan sirkumsisi dalam kurun waktu 2013-2018 pada salah satu rumah sakit pendidikan.<sup>25</sup>

### Pemantauan (*follow-up*)

Setiap operasi yang dilakukan pada preputium membutuhkan *follow-up* sampai dengan 4-6 minggu setelah operasi.

### Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen fimosis

| Ringkasan bukti  | LE |
|--|----|
| Pengobatan untuk fimosis biasanya dimulai setelah usia dua tahun atau sesuai dengan preferensi pengasuh.   | 3  |
| Pada fimosis primer, pengobatan konservatif dengan salep atau krim kortikosteroid generasi ketiga adalah pengobatan lini pertama dengan tingkat keberhasilan lebih dari 80%. | 1b |

| Rekomendasi  | LE | Rating kekuatan |
|--|----|-----------------|
| Tawarkan salep atau krim kortikosteroid untuk mengobati fimosis simptomatik primer. Bila tidak berhasil, dilakukan sirkumsisi. | 1b | Kuat            |
| Fimosis primer dengan komplikasi infeksi saluran kemih berulang dan/ atau kelainan saluran kemih dilakukan sirkumsisi.         | 2b | Kuat            |
| Fimosis sekunder dengan lichen sclerosus atau fimosis dengan skar dilakukan sirkumsisi.  | 2b | Kuat            |
| Terapi parafimosis dengan reposisi manual dan lanjutkan ke operasi jika gagal.   | 3  | Kuat            |
| Hindari retraksi adhesi preputium asimtomatik.   | 2b | Lemah           |

## Referensi

1. Gairdner, D. The fate of the foreskin, a study of circumcision. *Br Med J*, 1949. 2: 1433.
2. Kuehhas, F.E., et al. Incidence of balanitis xerotica obliterans in boys younger than 10 years presenting with phimosis. *Urol Int*, 2013. 90: 439.
3. Celis, S., et al. Balanitis xerotica obliterans in children and adolescents: a literature review and clinical series. *J Pediatr Urol*, 2014. 10: 34.
4. Oster, J. Further fate of the foreskin. Incidence of preputial adhesions, phimosis, and smegma among Danish schoolboys. *Arch Dis Child*, 1968. 43: 200.
5. Palmer, L.S., et al., Management of abnormalities of the external genitalia in boys. In: *Campbell-Walsh Urology*. 11th ed. Vol. 4. 2016, Philadelphia.
6. Satyagraha, P., Daryanto, B., Seputra, KP. 2020. *Sirkumsisi*. Penerbit Miswar : Jakarta.
7. Liu, J., et al. Is steroids therapy effective in treating phimosis? A meta-analysis. *Int Urol Nephrol*, 2016. 48: 335.
8. Meulen, P.H., et al. A conservative treatment of phimosis in boys. *Eur Urol*, 2001. 40: 196.
9. Elmore, J.M., et al. Topical steroid therapy as an alternative to circumcision for phimosis in boys younger than 3 years. *J Urol*, 2002. 168: 1746.
10. Zavras, N., et al. Conservative treatment of phimosis with fluticasone propionate 0.05%: a clinical study in 1185 boys. *J Pediatr Urol*, 2009. 5: 181.
11. Moreno, G., et al. Topical corticosteroids for treating phimosis in boys. *Cochrane Database Syst Rev*, 2014.
12. Reddy, S., et al. Local steroid therapy as the first-line treatment for boys with symptomatic phimosis - a longterm prospective study. *Acta Paediatr*, 2012. 101: e130.
13. Pileggi, F.O., et al. Is suppression of hypothalamic-pituitary-adrenal axis significant during clinical treatment of phimosis? *J Urol*, 2010. 183: 2327.
14. Miernik, A., et al. Complete removal of the foreskin--why? *Urol Int*, 2011. 86: 383.
15. Wiswell, T.E. The prepuce, urinary tract infections, and the consequences. *Pediatr*, 2000. 105: 860.
16. Hiraoka, M., et al. Meatus tightly covered by the prepuce is associated with urinary infection. *Pediatr Int*, 2002. 44: 658.
17. To, T., et al. Cohort study on circumcision of newborn boys and subsequent risk of urinary-tract infection. *Lancet*, 1998. 352: 1813.
18. Ellison JS, Dy GW, Fu BC, Holt SK, Gore JL, Merguerian PA. Neonatal circumcision and urinary tract infections in infants with hydronephrosis. *Pediatr*. 2018;142:1–6
19. Ladenhauf, H.N., et al. Reduced bacterial colonisation of the glans penis after male circumcision in children—a prospective study. *J Pediatr Urol*, 2013. 9: 1137.
20. Larke, N.L., et al. Male circumcision and penile cancer: a systematic review and meta-analysis. *Cancer Causes Contr*, 2011. 22: 1097.
21. Thompson, H.C., et al. Report of the ad hoc task force on circumcision. *Pediatrics*, 1975. 56: 610.
22. American Academy of Pediatrics: Report of the Task Force on Circumcision. *Pediatrics*, 1989. 84: 388.
23. Weiss, H.A., et al. Complications of circumcision in male neonates, infants and children: a systematic review. *BMC Urol*, 2010. 10: 2.
24. Hung, Y.C., et al. A Longitudinal Population Analysis of Cumulative Risks of Circumcision. *J Surg Res*, 2019. 233: 111.
25. Satyagraha, P., Mumpuni, F., Seputra, KP. 2020. Case Series: Iatrogenic Penile Amputation due to Circumcision. *Int J Psych Rehab*. 8: 24.

## BAB 17

### HIPOSPADIA

Dr. dr. Tarmono, Sp.U (K)

dr. Yacobda Sigumonrong, Sp.U(K)

#### Definisi

Hipospadia adalah kelainan bawaan yang ditandai adanya letak orifisium uretra eksterna di ventral penis. Pada hipospadia, sering disertai adanya *chordee* dan kulit preputium yang berlebihan di dorsal penis (*dorsal hood*).<sup>1</sup>

#### Klasifikasi

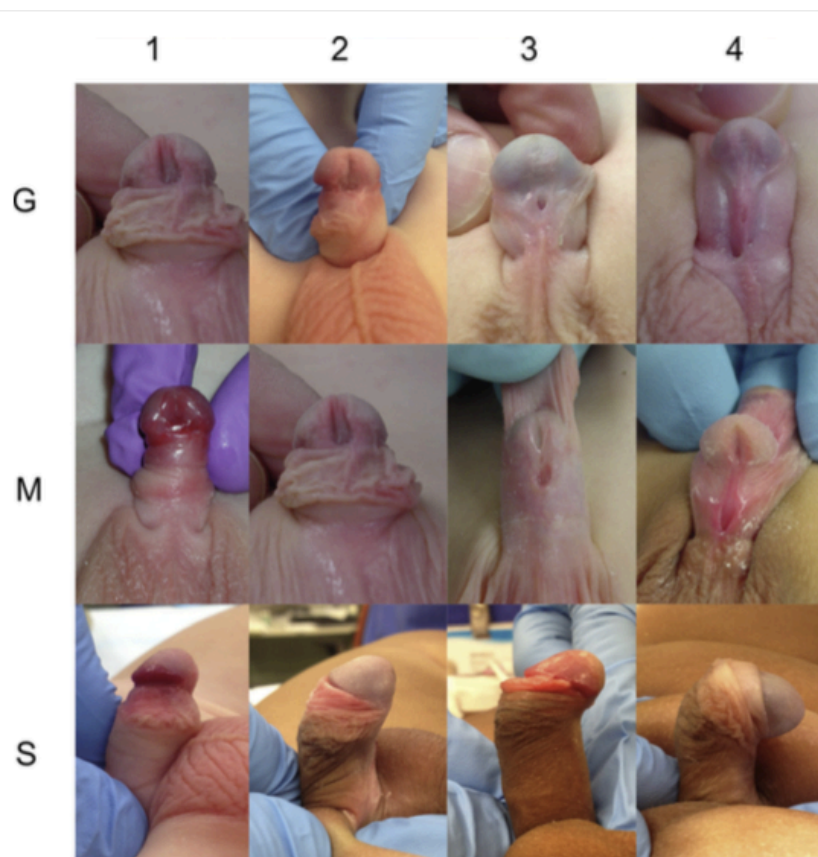
Hipospadia pada umumnya diklasifikasikan berdasarkan lokasi anatomis dari orifisium uretra:

- Distal-anterior hipospadia (terletak di kelenjar atau ujung distal batang penis. Jenis ini adalah jenis yang paling umum dari hipospadia)
- *Intermediate-middle (penile)*;
- Proksimal-posterior (penoskrotal, skrotal, perineal).<sup>2</sup>

Klasifikasi hipospadia mungkin berbeda setelah pembebasan kulit dan harus diklasifikasikan ulang dan disesuaikan. Lokasi anatomi dari meatus mungkin tidak selalu cukup untuk menjelaskan tingkat keparahan dan sifat kompleks dari penyakit ini. Oleh karena itu, sistem klasifikasi GMS digunakan untuk lebih menggambarkan derajat kelainan yang terjadi. Sistem klasifikasi GMS terdiri dari 3 komponen penilaian terhadap glans (G), meatus (M) dan *shaft* (S) untuk menilai derajat keparahan hipospadia secara kualitatif. Masing-masing indikator dinilai dari poin 1 sampai 4 berdasarkan kondisi kelainan yang terjadi.<sup>3</sup>

Tabel 17.1 Kriteria Skoring GMS<sup>3</sup>

| Poin | Skor G (Glans)  | Skor M (Meatus)                    | Skor S ( <i>shaft</i> )            |
|------|---|------------------------------------|------------------------------------|
| 1    | Ukuran glans baik; <i>urethral plate</i> sehat dan beralur dalam                    | <i>Glanular</i>                    | Tidak terdapat <i>chordee</i>      |
| 2    | Ukuran glans adekuat; <i>urethral plate</i> adekuat dan beralur                     | Sulcus corona                      | <i>Chordee</i> ringan (<30°)       |
| 3    | Ukuran glans kecil; <i>urethral plate</i> sempit dan terdapat fibrosis atau datar   | <i>Mid or distal shaft</i>         | <i>Chordee</i> moderat (30° - 60°) |
| 4    | Ukuran glans sangat kecil; <i>urethral plate</i> kabur dan sangat sempit atau datar | <i>Proximal shaft, penoscrotal</i> | <i>Chordee</i> berat (>60°)        |



Gambar 17.1. Skoring GMS pada hipospadia<sup>3</sup>

### Epidemiologi

Prevalensi total hipospadia di Eropa adalah 18,6 kasus baru dari tiap 10.000 kelahiran (5,1-36,8) menurut studi EUROCAT yang dilakukan baru-baru ini. Angka insidensi ini stabil selama periode 2001 hingga 2010.<sup>1,4</sup> Prevalensi rata-rata hipospadia di seluruh dunia berdasarkan satu studi *systematic review* bervariasi: Eropa 19,9 tiap 10.000 kelahiran (kisaran: 1-464), Amerika Utara 34,2 (6-129,8), Amerika Selatan 5,2 (2,8-110), Asia 0,6-69, Africa 5,9



(1,9-110), dan Australia 17,1-34,8.<sup>5</sup> Di Indonesia, telah sudah dilakukan studi dan pendataan perihal angka kejadian hipospadia di beberapa rumah sakit di Indonesia. Pada periode Januari 2009 sampai dengan Oktober 2010, ditemukan 17 kasus hipospadia di Rumah Sakit Umum Pusat Prof. Dr. R. D. Kandau Manado.<sup>6</sup> Di RS Sanglah Bali, terdapat 53 kasus hipospadia sejak Januari 2019 hingga April 2012.<sup>7</sup> Studi yang dilakukan Maritska et al. menemukan bahwa di Jawa Tengah terdapat kecenderungan jumlah kasus hipospadia yang lebih banyak, yaitu 120 kasus pada periode tahun 2010–2012.<sup>8</sup> Penelitian pada 12 rumah sakit rujukan di Indonesia menunjukkan terdapat 591 kasus hipospadia pada tahun 2017.<sup>9</sup> Hal ini menunjukkan adanya perbedaan jumlah kasus hipospadia berdasarkan geografi dan etnisnya. Meski demikian, faktor yang memengaruhi seperti jumlah kepadatan penduduk dan perbandingan antara penduduk dan kasus hipospadia perlu ditinjau lebih lanjut.

### **Faktor Risiko**

Faktor risiko yang berkaitan dengan hipospadia kebanyakan adalah faktor genetik, plasenta dan/atau lingkungan.<sup>1,4</sup> Interaksi antara faktor genetik dan lingkungan dapat membantu menjelaskan kelainan genetik nonreplikatif di beberapa kasus hipospadia. Polimorfisme nukleotida tunggal tampaknya juga turut memengaruhi risiko terjadinya hipospadia. Beberapa kelainan genetik yang telah terbukti berkorelasi dengan kejadian hipospadia antara lain mutasi pada *mastermind-like domain containing 1* (MAMLD1)<sup>10</sup> overekspresi gen *activating transcription factor 3* (ATF3) dan *androgen receptor* (AR)<sup>11</sup>, dan *downregulation* pada kolagen tipe 1 (COL1A1) dan kolagen tipe 6 (COLL6A1).<sup>12</sup>

Dalam 25 tahun terakhir, terdapat peningkatan insidensi kasus hipospadia yang cukup signifikan. Pada 7% dari seluruh kasus hipospadia, terdapat anggota keluarga lain yang juga menderita hipospadia.<sup>13-15</sup> Selain itu, bayi dengan berat badan lahir rendah memiliki risiko lebih tinggi terkena hipospadia.<sup>13-15</sup>

Kelainan endokrin dapat dideteksi pada beberapa kasus hipospadia, tetapi kasus ini jarang terjadi seperti kelainan pada biosintesis testosteron pada aplasia sel Leydig, hiperplasia adrenal, dan kasus lainnya.<sup>16</sup> Gangguan endokrin akibat faktor eksternal adalah salah satu komponen dari penyebab multifaktorial yang dapat menyebabkan hipospadia. Penggunaan kontrasepsi oral sebelum kehamilan tidak berhubungan dengan peningkatan risiko hipospadia pada keturunannya, tetapi penggunaan kontrasepsi oral dan terapi hormonal setelah konsepsi meningkatkan risiko hipospadia.<sup>14,15,17</sup>

## Diagnosis

Pada umumnya, pasien hipospadia dapat dengan mudah didiagnosis saat lahir (kecuali untuk varian megameatus dengan preputium utuh yang hanya dapat dilihat setelah preputium ditraksi). Diagnosis dapat ditegakkan dengan mendeskripsikan temuan dari status lokalis:<sup>2</sup>

- posisi, bentuk, dan lebar lubang;
- adanya uretra atretik dan terpisahnya korpus spongiosum;
- tampilan kulit preputium dan skrotum;
- ukuran penis;
- kelengkungan penis saat ereksi.

Evaluasi diagnostik juga mencakup penilaian kelainan yang berkaitan, seperti *undescensus testis* (hingga 10% kasus hipospadia) dan prosesus vaginalis atau hernia inguinalis (hingga 9-15% kasus hipospadia).<sup>2</sup> Hipospadia berat dengan testis tidak teraba baik unilateral maupun bilateral, atau dengan kelamin ambigu, membutuhkan pemeriksaan genetik dan endokrin segera setelah lahir untuk menyingkirkan DSD dan hiperplasia adrenal kongenital. Urine menetes dan mengembungnya uretra perlu dievaluasi apakah itu suatu stenosis meatal atau bukan. Hubungan antara tingkat keparahan hipospadia dan anomali dari saluran kemih atas atau bawah tidak ditemukan.<sup>2</sup>

## Terapi Hipospadia

### Indikasi Rekonstruksi dan Tujuan Terapi

Dalam pengambilan keputusan terapi, penting untuk dibedakan apakah prosedur operasi yang diperlukan untuk perbaikan faktor fungsional atau perbaikan faktor estetika.

Indikasi pembedahan adalah:

- Meatus yang terletak di bagian ventral penis
- *Meatal stenosis*
- *Anterior curvature of the penis*
- Glans yang terbelah
- Penis yang rotasi
- *Preputial hood*
- Transposisi penoskrotal
- Skrotum yang terbelah

Pemeriksaan fisik harus meliputi semua komponen anatomi penis dan dievaluasi derajat dan karakteristik dari kelainan tersebut di setiap komponen. Pemeriksaan harus mengevaluasi lokasi meatus, derajat hipoplasia korpus spongiosum proksimal, keberadaan dan derajat kelengkungan penis, lebar dan kedalaman *urethral plate*, ukuran glans, derajat defisiensi kulit ventral, availabilitas dari preputium dan kelainan skrotum seperti transposisi penoskrotal dan skrotum bifid. Oleh karena semua prosedur pembedahan memiliki risiko komplikasi, maka konseling praoperasi yang komprehensif menjadi sangat penting.

Guna mendapatkan hasil fungsional yang baik dan secara kosmetik dapat diterima, kelengkungan penis harus diperbaiki dan neouretra harus memiliki ukuran yang memadai dengan meatus ada pada glans.<sup>18</sup> Diperlukan penggunaan kaca pembesar dan material benang sintesis yang halus dan dapat diserap.<sup>13,14</sup> Penggunaan kauter bipolar lebih direkomendasikan untuk digunakan. Pengetahuan tentang berbagai teknik rekonstruksi bedah, perawatan luka, dan perawatan pascaoperasi sangat penting untuk mendapat hasil yang memuaskan.

### **Terapi hormonal praoperatif**

Studi tentang penggunaan terapi hormonal praoperasi belum banyak dilakukan. Meski demikian, pengobatan hormon dalam bentuk testosteron sistemik, testosteron topical, dan turunannya seperti dihidrotestosteron (DHT) dan hCG biasanya digunakan untuk meningkatkan ukuran glans pre-operasi untuk mendapatkan hasil tubularisasi yang lebih baik dan menurunkan insidensi dehisensi glans. Perawatan ini biasanya terbatas pada pasien dengan hipospadia proksimal, penis yang tampak kecil, dan *urethral plate* atau lingkaran glans yang kecil.<sup>17,19,20</sup> Penelitian telah menunjukkan bahwa hal itu mengarah pada pembesaran yang signifikan dari kelenjar dan batang penis.<sup>21,22</sup>

Berdasarkan tiga studi, dilaporkan tingkat fistula uretrokutan yang lebih rendah secara signifikan dan angka operasi ulang pada pasien yang menerima pengobatan hormonal sebelum operasi. Pemberian testosteron praoperasi biasanya dapat ditoleransi dengan baik. Efek samping sementara pada perilaku anak, peningkatan pigmentasi pada genital, munculnya rambut pada kemaluan, iritasi pada kulit penis dan kemerahan, peningkatan ereksi dan perdarahan perioperatif telah dilaporkan, tetapi tidak ada efek samping tersebut yang bersifat persisten. Selain itu, tidak terdapat bukti yang cukup tentang kaitan terapi hormon dengan maturasi tulang.<sup>20,23,24</sup> Ada kekhawatiran mengenai dampak negatif testosteron pada penyembuhan luka dan risiko peningkatan perdarahan selama operasi, karena itu penghentian

terapi dianjurkan satu atau dua bulan sebelum operasi untuk menghindari efek samping selama atau setelah operasi.<sup>25</sup>

### **Usia ketika pembedahan**

Usia saat operasi hipospadia primer biasanya pada saat usia 6-18 bulan.<sup>26,27</sup> Usia pada saat dilakukan pembedahan pertama kali tidak berhubungan dengan terjadinya komplikasi.<sup>18</sup> Tingkat komplikasi pembedahan pada pasien dewasa 2,5 kali lipat lebih tinggi dari kelompok pasien pediatrik.<sup>28</sup> Distribusi usia pasien dilakukan pembedahan hipospadia di Indonesia pada tahun 2017 paling banyak pada usia >4 tahun (61.1%) diikuti usia 3-4 tahun (19.5%), 2-3 tahun (10.3%), 1-2 tahun (6.6%) dan <1 tahun (2.5%).<sup>9</sup>

### **Kurvatura penis**

Kurvatura penis (*chordee*) dapat disebabkan oleh kulit penis, jaringan ikat (tunika dartos), *urethral plate* yang hipotropik, atau disproporsi korpus kavernosum. Kurvatura yang disebabkan oleh kulit penis dan jaringan ikat dapat dikoreksi dengan melakukan *degloving penis* (*skin chordee*) atau eksisi jaringan ikat *chordee* pada aspek ventral dari penis hingga 70%.<sup>29</sup> *Urethral plate* merupakan jaringan ikat yang memiliki vaskularisasi yang baik dan tidak menyebabkan kurvatura penis.<sup>30,31</sup>

Pada *chordee* yang berat, yang sering disertai dengan *urethral plate* yang pendek, terkadang perlu dilakukan transeksi pada bagian ventral untuk mencegah terjadinya pemendekan penis. Kurvatura yang disebabkan oleh disproporsi korpus kavernosum dapat diluruskan dengan melakukan orthoplasti, baik dengan teknik pemendekan (*shortening*) maupun teknik pemanjangan (*lengthening*).

Teknik pemanjangan dapat dilakukan prosedur DTIT, yaitu melakukan sayatan melintang di bagian ventral dari tunika albuginea, memanjang dari posisi jam 3 sampai jam 9, dan dilakukan *graft* tunika vaginalis, atau *corporotomy* ventral tanpa *grafting*.<sup>32</sup> Walaupun sisi ventral sudah memanjang, terkadang diperlukan tindakan *dorsal midline plication*. Menurut sebuah penelitian retrospektif, *dorsal plication* mengalami kejadian rekurensi kurvatura yang lebih tinggi dibandingkan *grafting*. *Grafting* juga lebih aman terhadap fungsi ereksi.<sup>33</sup>

## Uretroplasti

Prinsip dasar operasi hipospadia adalah dengan mempertahankan *urethral plate* yang memiliki vaskularisasi baik dan menggunakannya untuk uretroplasti.<sup>31</sup> Mobilisasi korpus spongiosum/*urethral plate* dan uretra bulbosa dapat mengurangi kebutuhan melakukan transeksi dari *urethral plate*.<sup>32</sup> Jika *urethral plate* lebar, dilakukan tubularisasi dengan teknik Thiersch-Duplay. Jika *urethral plate* terlalu sempit untuk dilakukan tubularisasi, disarankan untuk melonggarkan *urethral plate* dengan *midline incision*. Teknik ini menjadi terapi pilihan pada hipospadia distal dan medial.<sup>34-37</sup> Jika sayatan *urethral plate* dalam, disarankan untuk menutupinya dengan *inner preputial inlay graft* pada operasi primer maupun sekunder.<sup>38</sup> Insisi *urethral plate* ini bisa diperpanjang hingga ke ujung *plate* supaya tidak terjadi stenosis pada meatus.<sup>39,40</sup>

Untuk hipospadia distal, ada beberapa teknik lain yang tersedia (misalnya Mathieu, *urethral advancement*).<sup>41</sup> Teknik TIP juga dapat menjadi pilihan untuk hipospadia proksimal.<sup>34-37,42</sup> Tindakan elevasi *urethral plate* dan mobilisasi uretra pada teknik TIP jangan digabungkan karena dapat menyebabkan kerusakan vaskularisasi yang menyebabkan striktur.<sup>43</sup> Teknik *onlay* dengan menggunakan *preputial island flap* adalah terapi standar, terutama pada hipospadia proksimal dengan kondisi *urethral plate* yang tidak baik atau terlalu sempit.<sup>29</sup> *Onlay preputial graft* bisa untuk operasi satu tahap hipospadia. Jika kontinuitas *urethral plate* tidak dapat dipertahankan, perbaikan dengan satu tahap atau dua tahap dapat dipilih.<sup>44</sup> Untuk perbaikan satu tahap, modifikasi dari *flap* yang ditubularisasi (*Duckett tube*), seperti *tube-onlay* atau *inlay-onlay flap*, atau *onlay flap* pada albuginea digunakan untuk mencegah striktur uretra.<sup>45-47</sup>; alternatifnya adalah menggunakan teknik Koyanagi-Hayashi.<sup>48-51</sup> Prosedur dua tahap lebih disukai dalam beberapa tahun terakhir karena tingkat rekurensi *chordee* yang lebih rendah dan hasil yang lebih baik.<sup>52-56</sup>

## Operasi re-do hypospadias repair

Untuk operasi hipospadia yang sudah beberapa kali, belum ada pedoman yang pasti dan baku. Semua prosedur yang disebutkan di atas dapat digunakan dengan cara yang berbeda dan sering kali dimodifikasi sesuai dengan temuan pada pasien dan disesuaikan dengan kebutuhan individual pasien.<sup>2</sup>

## Rekonstruksi glans dan kulit penis

Setelah pembuatan neouretra, prosedur berikutnya adalah *glansplasty* dan rekonstruksi kulit penis. Jika ada kekurangan penutup kulit, maka dapat digunakan teknik *preputial double-face* atau penempatan garis jahitan pada skrotum menurut Cecil-Michalowski. Di negara di mana sirkumsisi tidak rutin dilakukan, dapat dilakukan rekonstruksi preputium. Rekonstruksi preputium tidak meningkatkan risiko terjadinya komplikasi uretroplasti.<sup>57</sup> Pada TIP (*tubularised incised plate urethroplasty*), penggunaan *flap preputial dartos* dapat mengurangi risiko terjadinya fistula.<sup>34,35</sup>

## Drainase urine dan penutupan luka

Urine dialirkan melalui *stent* uretra atau dengan selang suprapubik. Pada studi multisenter di Indonesia, penggunaan selang suprapubik mengurangi risiko timbulnya fistula uretrokutan.<sup>9</sup> Balutan melingkar dengan sedikit kompresi dan pemberian antibiotik profilaksis selama operasi adalah prosedur standar.<sup>58,59</sup> Profilaksis pascaoperasi setelah perbaikan hipospadia memiliki manfaat yang tidak signifikan dan hanya mengurangi risiko bakteriuria asimtomatik.<sup>60-62</sup> Belum ada konsensus yang menyepakati tentang durasi pemasangan *stent* dan balutan.

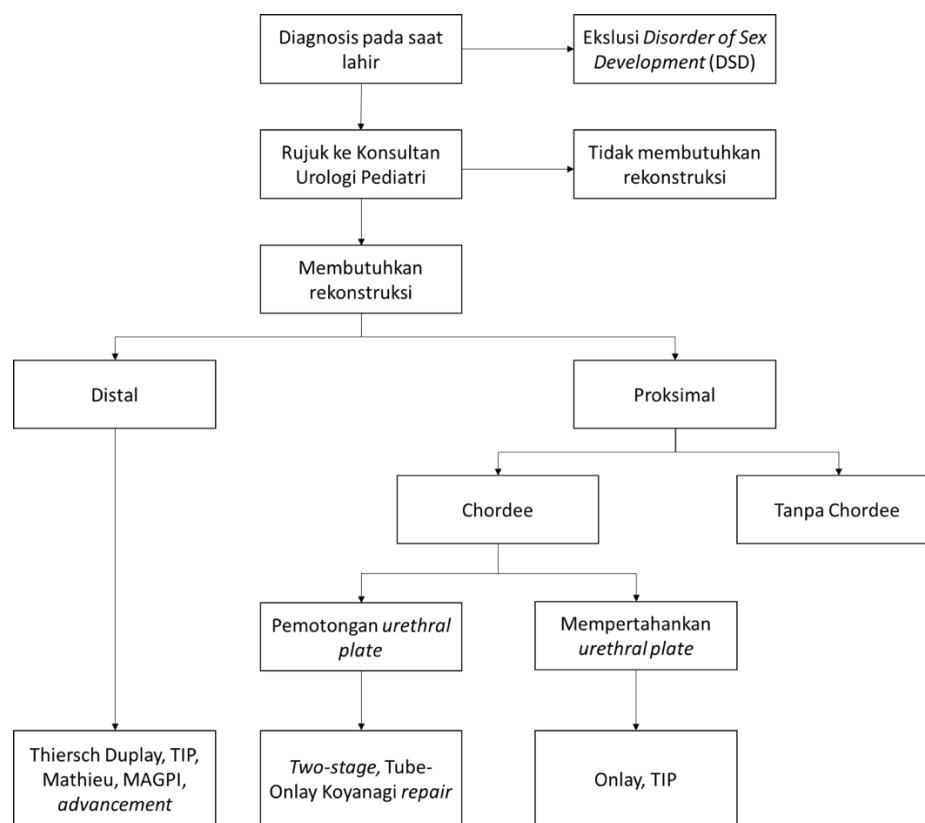
## Hasil terapi

Beberapa penelitian telah mencoba untuk menentukan faktor risiko terjadinya komplikasi setelah operasi uretroplasti. Pada analisis data yang dikumpulkan secara prospektif ditemukan ukuran glans (lebar <14 mm), lokasi meatus proksimal dan operasi ulang sebagai faktor risiko independen dalam terjadinya komplikasi uretra.<sup>59,63</sup> Kurangnya jumlah ahli bedah juga dapat menjadi faktor risiko independen akan risiko terjadinya fistula, striktur, atau perbaikan divertikulum.<sup>64</sup> Sebuah metaanalisis mengenai komplikasi dari *TIP repair* melaporkan tingkat komplikasi dan insidensi operasi ulang yang lebih rendah pada operasi pertama tipe distal (4,5%) dibandingkan dengan operasi pertama tipe proksimal (12,2%) dan operasi ulang (23,3%).

Pada hipospadia distal, tingkat komplikasi (fistula, stenosis meatal, *dehiscence*, *chordee* berulang, dan hematoma) cukup rendah, di bawah 10%.<sup>65</sup> Insiden fistula pascaoperasi teknik Mathieu dan TIP pada hipospadia distal berada di kisaran 3,4-3,6%.<sup>66,68</sup> Tingkat komplikasi operasi teknik TIP dan *onlay* pada hipospadia berat (proksimal) primer tidak berbeda secara signifikan yaitu 24% dan 27%. Komplikasi ini lebih tinggi pada *free graft* dan pada *preputial island tube urethroplasty*. Tidak ada bukti kuat yang menyatakan bahwa penggunaan *inlay*

*graft* dalam TIP dapat meningkatkan kualitas dari hasil operasi.<sup>69</sup> Perbandingan komplikasi pada *onlay island flap* dan *dorsal inlay graft* masing-masing 11,4% dan 20,8% tidak menunjukkan kebermaknaan secara statistik.<sup>70</sup>

Berdasarkan satu studi komparatif, tingkat komplikasi dari modifikasi Koyanagi dan Hayashi satu tahap naik 61%. *Buccal mucosa graft* bertahap membutuhkan *redo grafting* pada 13% pasien. Pascaperbaikan tahap kedua, lebih dari sepertiga pasien mengalami komplikasi, sebagian besar berupa *graft fibrosis*.<sup>67,70</sup> Sebuah studi jangka panjang tentang *flap repair* dua tahap menunjukkan tingkat komplikasi sebesar 68%, dan pada studi lain melaporkan tingkat operasi ulang sebesar 28%.



Gambar 17.2. Algoritma Tata laksana Hipospadia<sup>2</sup>

## ***Follow up***

*Follow up* jangka panjang diperlukan hingga masa remaja untuk mendeteksi striktur uretra, gangguan berkemih, kelengkungan penis, divertikula, dan dehisensi glans.<sup>71</sup> Lima puluh persen dari komplikasi yang terjadi membutuhkan operasi ulang setelah satu tahun pascaoperasi.<sup>72,73</sup> Obstruksi aliran urine seringkali terjadi setelah operasi uretroplasti dan meskipun sebagian besar tidak signifikan secara klinis, *follow-up* jangka panjang tetap diperlukan.<sup>74-76</sup> Pada pasien pascaoperasi hipospadia aliran urine secara signifikan lebih rendah, terutama pada mereka yang menjalani operasi perbaikan *chordee*. Meski demikian, tidak ditemukan hubungan yang signifikan dengan LUTS.<sup>77</sup>

Sistem penilaian objektif telah dikembangkan untuk mengevaluasi hasil operasi hipospadia (HOSE) dan tampilan kosmetiknya (*HOPE-Hypospadias Objective Penile Evaluation*).<sup>79,80</sup> *Pediatric Penile Perception Score* (PPPS) merupakan instrumen yang reliabel untuk menilai persepsi diri terhadap penis pada anak setelah operasi uretroplasti dan dapat juga digunakan untuk menilai hasil pembedahan oleh perawat dan ahli urologi lainnya yang tidak terlibat dalam perawatan pasien.<sup>81</sup> Sistem penilaian yang digunakan saat ini masih memiliki kekurangan dalam menilai hasil yang dilaporkan pasien, hasil jangka panjang, dan fungsi seksual.<sup>82,83</sup> Remaja dan orang dewasa, yang telah menjalani operasi uretroplasti pada masa kanak, memiliki kecenderungan untuk tidak puas dengan ukuran penis, terutama pada pasien hipospadia proksimal, tetapi perilaku seksual mereka tidak berbeda dari kelompok kontrol.<sup>84,85</sup> Pada studi lain dilaporkan bahwa pria yang lahir dengan hipospadia kurang puas dengan hasil kosmetik penis bila dinilai dengan parameter PPPS. Selain itu, terdapat perbedaan rerata panjang penis pada pasien hipospadia dibandingkan dengan kelompok kontrol (9,7 vs. 11,6 cm) dan kecenderungan untuk memiliki aliran urine maksimum yang lebih rendah. Hasil yang lebih menonjol ditemukan pada hipospadia proksimal vs. kontrol.<sup>86</sup>

Menurut satu *study systematic review*, dilaporkan tingkat kepuasan pasien jangka panjang dengan hasil kosmetik:<sup>87</sup>

- Persepsi pasien tentang ukuran penis tidak jauh berbeda dari normal;
- Pasien yang mendekati pubertas memiliki persepsi yang lebih negatif dan lebih kritis tentang hasil operasi secara kosmetik/tampilan;
- Pasien melaporkan tingkat persepsi deformitas dan rasa malu sosial yang tinggi.

Ada berbagai macam parameter yang dapat digunakan untuk menilai hasil pascaoperasi hipospadia. Meski demikian, dibutuhkan instrumen penilaian yang lebih spesifik untuk tiap-tiap usia tertentu.<sup>88</sup> Mayoritas instrumen berfokus pada kepuasan kosmetik pascaoperasi, dan



hanya satu instrumen yang mempertimbangkan fungsi saluran kemih, serta tidak ada instrumen yang mengevaluasi fungsi seksual dan psikososial.<sup>89</sup>

### Rekomendasi

| Ringkasan bukti   | Tingkat Bukti |
|---|---------------|
| Usia yang disarankan saat operasi primer untuk perbaikan hipospadia adalah 6 - 18 (24) bulan.   | 3             |
| Tujuan terapi adalah untuk mengoreksi kurvatura penis, membentuk neo-uretra dengan diameter yang adekuat, membawa meatus baru ke ujung glans jika memungkinkan, dan memperbaiki kosmetis.                   | 4             |
| Terapi hormonal dapat meningkatkan panjang penis dan sirkumferensi glans.   | 1b            |
| Tingkat komplikasi sekitar 10% pada hipospadia distal dan 25% pada hipospadia proksimal dalam perbaikan satu tahap. Angka komplikasi pada operasi dua tahap lebih tinggi dan bervariasi (antara 28% - 68%). | 3             |
| Fungsi seksual biasanya tidak terganggu, tetapi pasien melaporkan rasa malu oleh karena persepsi terhadap deformitas  | 2b            |

| Rekomendasi  | Tingkat Bukti |
|--|---------------|
| Bedakan kasus hipospadia murni dengan DSD yang biasanya berkaitan dengan UDT dan mikropenis  | Kuat          |
| Berikan penjelasan kepada orang tua dan pengasuh anak terkait fungsi, indikasi pembedahan, aspek estetik, dan kemungkinan komplikasi   | Kuat          |
| Pada anak yang terdiagnosis hipospadia dan penis berukuran kecil, sirkumferensi glans dan <i>urethral plate</i> yang minimal, terapi pilihan adalah stimulasi hormonal dan belum ada bukti yang membuktikan keuntungan dan kerugian  | Lemah         |
| Pada hipospadia distal, tawarkan teknik operasi Duplay-Thiersch, TIP, dan modifikasinya. Gunakan uretroplasti tipe <i>onlay</i> dan dua tahap pada kasus hipospadia yang lebih berat. Koreksi kurvatura penis yang signifikan (>30°) | Lemah         |
| Lakukan <i>follow up</i> jangka panjang untuk mendeteksi striktur uretra, gangguan berkemih, kurvatura penis rekuren, gangguan ejakulasi, dan penilaian tingkat kepuasan pasien  | Kuat          |
| Gunakan sistem skoring yang objektif untuk membantu menilai luaran fungsional dan kosmesis   | Kuat          |

## Referensi

1. Bergman JE, Loane M, Vrijheid M, Pierini A, Nijman RJ, Addor MC, et al. Epidemiology of hypospadias in Europe: a registry-based study. *World J Urol.* 2015. 33;2159.
2. Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS, Nijman JM, Rawashdeh YFH et al. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol.* 2021;40(5):589–99.
3. Merriman LS, et al., The GMS hypospadias score: Assessment of inter-observer reliability and correlation with post-operative complications. *J Pediatr Urol.* 2013;0(0):1-6.
4. Morera AM, Valmalle Af Fau - Asensio MJ, Asensio Mj Fau - Chossegros L, Chossegros L Fau - Chauvin MA, Chauvin Ma Fau - Durand P, Durand P Fau - Mouriquand PDE, et al. A study of risk factors for hypospadias in the Rhône-Alpes region (France). *J Pediatr Urol.* 2006;2:169.
5. Springer A, van den Heijkant M, Baumann S. Worldwide prevalence of hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2016;12:152 e1.
6. Limatahu N, Oley MH, Monoarfa A. Angka kejadian hipospadia di RSUP Prof. DR. R. D. Kandou Manado Periode Januari 2009 – Oktober 2012. *eJournal Universitas Sam Ratulangi.* 2013;1(2).
7. Duarsa GWK, Nugroho TD. Characteristics of hypospadias cases in Sanglah General Hospital, Bali-Indonesia: a descriptive study. *Bali Medical Journal.* 2016;5(1).
8. Maritska Z, Santosa A, Ariani MD, Juniarto AZ, Faradz SM. Profile of Hypospadias Cases in Central Java, Indonesia. 2015. 2015;1(1):6.
9. Duarsa GWK, Tirtayasa PMW, Daryanto B, Nurhadi P, Renaldo J, Tarmono et al. Common practice of hypospadias management by pediatric urologist in Indonesia: a multi-center descriptive study from referral hospitals. *Open Access Maced J Med Sci.* 2019;7(14):2242-5.
10. Siregar S, Noegroho BS, Firmansyah I. Correlation between Mastermind-Like Domain Containing 1 (MAMLD1) gene mutation with hypospadias incidence. *International Journal of Clinical Urology.* 2019;3(1):18-21.
11. Zulfiqar Y, Yanwirasti, Jamsari A, Wahyudi I. The correlation of promoter polymorphism and expression of androgen receptor gene with hypospadias incidence. *Journal of Advances in Medical and Pharmaceuticals Sciences.* 2018;15(4):1-9.
12. Yuri P, Gunadi, Lestasi RP, et al. The impact of COL1A1 and COL6A1 expression on hypospadias and penile curvature severity. *BMC Urol.* 2020;20(189):1-5.
13. Fredell L, Kockum I Fau - Hansson E, Hansson E Fau - Holmner S, Holmner S Fau - Lundquist L, Lundquist L Fau - Läckgren G, Läckgren G Fau - Pedersen J, et al. Heredity of hypospadias and the significance of low birth weight. *J Urol.* 2002;167:1423.
14. Lund L, Engebjerg Mc Fau - Pedersen L, Pedersen L Fau - Ehrenstein V, Ehrenstein V Fau - Nørgaard M, Nørgaard M Fau - Sørensen HT, Sørensen HT. Prevalence of hypospadias in Danish boys: a longitudinal study, 1977-2005. *Eur Urol.* 2009;55:102.
15. van Rooij IA, van der Zanden Lf Fau - Brouwers MM, Brouwers Mm Fau - Knoers NVAM, Knoers Nv Fau - Feitz WFJ, Feitz Wf Fau - Roeleveld N, Roeleveld N. Risk factors for different phenotypes of hypospadias: results from a Dutch case-control study. *BJU Int.* 2013;112:121.
16. Kalfa N, Philibert P, Sultan C. Is hypospadias a genetic, endocrine or environmental disease, or still an unexplained malformation?. *International Journal of Andrology.* 2009;32(3):187-97.
17. Netto JM, Ferrarez Ce Fau - Schindler Leal AA, Schindler Leal Aa Fau - Tucci S, Jr., Tucci S Jr Fau - Gomes CA, Gomes Ca Fau - Barroso U, Jr., Barroso U, Jr. Hormone therapy in hypospadias surgery: a systematic review. *J Pediatr Urol.* 2013;9:971.
18. Biswas S, Ghosh D, Das S. Congenital urethrocutaneous fistula-our experience with nine cases. *The Indian journal of surgery.* 2014;76(2):156-8.

19. Malik RD, Liu DB. Survey of pediatric urologists on the preoperative use of testosterone in the surgical correction of hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2014.
20. Wright I, Cole E Fau - Farrokhyar F, Farrokhyar F Fau - Pemberton J, Pemberton J Fau - Lorenzo AJ, Lorenzo Aj Fau - Braga LH, Braga LH. Effect of preoperative hormonal stimulation on postoperative complication rates after proximal hypospadias repair: a systematic review. *J Urol.* 2013;190:952.
21. Rynja SP, de Jong T, Bosch J, de Kort LMO. Testosterone prior to hypospadias repair: Postoperative complication rates and long-term cosmetic results, penile length and body height. *J Pediatr Urol.* 2018;14:31 e1.
22. Paiva KC, Bastos AN, Miana LP, Barros Ede S, Ramos PS, Miranda LM, et al. Biometry of the hypospadiac penis after hormone therapy (testosterone and estrogen): A randomized, double-blind controlled trial. *J Pediatr Urol.* 2016;12:200.e1
23. Chua ME, Gnech M, Ming JM, Silangcruz JM, Sanger S, Lopes RI, et al. Preoperative hormonal stimulation effect on hypospadias repair complications: Meta-analysis of observational versus randomized controlled studies. *J Pediatr Urol.* 2017;13:470.
24. Kaya C, Radmayr C. The role of pre-operative androgen stimulation in hypospadias surgery. *Trans Androl Urol.* 2014;3:340.
25. Menon P, Rao KLN, Handu A, Balan L, Kakkar N. Outcome of urethroplasty after parenteral testosterone in children with distal hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2017;13:292e1.
26. Bush NC, Holzer M Fau - Zhang S, Zhang S Fau - Snodgrass W, Snodgrass W. Age does not impact risk for urethroplasty complications after tubularized incised plate repair of hypospadias in prepubertal boys. *J Pediatr Urol.* 2013;9:252.
27. Perlmutter AE, Morabito R Fau - Tarry WF, Tarry WF. Impact of patient age on distal hypospadias repair: a surgical perspective. *Urology.* 2006;68:648.
28. Bhat A, Bhat M, Kumar V, Kumar R, Mittal R, Saksena G. Comparison of variables affecting the surgical outcomes of tubularized incised plate urethroplasty in adult and pediatric hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2016;12:108e1.
29. Castagnetti M, El-Ghoneimi A. Surgical management of primary severe hypospadias in children: systematic 20-year review. *J Urol.* 2010;184:1469.
30. Baskin LS, Duckett Jw Fau - Ueoka K, Ueoka K Fau - Seibold J, Seibold J Fau - Snyder HM, 3rd, Snyder HM, 3rd. Changing concepts of hypospadias curvature lead to more onlay island flap procedures. *J Urol.* 1994;151:191.
31. Hollowell JG, Keating Ma Fau - Snyder HM, 3rd, Snyder Hm 3rd Fau - Duckett JW, Duckett JW. Preservation of the urethral plate in hypospadias repair: extended applications and further experience with the onlay island flap urethroplasty. *J Urol.* 1990;143:98.
32. Snodgrass W, Prieto J. Straightening ventral curvature while preserving the urethral plate in proximal hypospadias repair. *J Urol.* 2009;182:1720.
33. Braga LH, Lorenzo Aj Fau - Bägli DJ, Bägli Dj Fau - Dave S, Dave S Fau - Eeg K, Eeg K Fau - Farhat WA, Farhat Wa Fau - Pippi Salle JL, et al. Ventral penile lengthening versus dorsal plication for severe ventral curvature in children with proximal hypospadias. *J Urol.* 2008;180:1743.
34. el-Kassaby AW, Al-Kandari Am Fau - Elzayat T, Elzayat T Fau - Shokeir AA, Shokeir AA. Modified tubularized incised plate urethroplasty for hypospadias repair: a long-term results of 764 patients. *Urology.* 2008;71:611.
35. El-Sherbiny MT, Hafez At Fau - Dawaba MS, Dawaba Ms Fau - Shorrab AA, Shorrab Aa Fau - Bazeed MA, Bazeed MA. Comprehensive analysis of tubularized incised-plate urethroplasty in primary and re-operative hypospadias. *BJU Int.* 2004;93:1057.
36. Orkiszewski M, Leszniewski J. Morphology and urodynamics after longitudinal urethral plate incision in proximal hypospadias repairs: long-term results. *Eur J Pediatr Surg.* 2004;14:35.

37. Snodgrass WT, Bush N Fau - Cost N, Cost N. Tubularized incised plate hypospadias repair for distal hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2010;6:408.
38. Schwentner C, Gozzi C Fau - Lunacek A, Lunacek A Fau - Rehder P, Rehder P Fau - Bartsch G, Bartsch G Fau - Oswald J, Oswald J Fau - Radmayr C, et al. Interim outcome of the single stage dorsal inlay skin graft for complex hypospadias reoperations. *J Urol.* 2006;175:1872.
39. Ahmed M, Alsaid A. Is combined inner preputial inlay graft with tubularized incised plate in hypospadias repair worth doing? *J Pediatr Urol.* 2005;11:229e1.
40. Pippi Salle JL, Sayed S, Salle A, Bagli D, Farhat W, Koyle M, et al. Proximal hypospadias: A persistent challenge. Single institution outcome analysis of three surgical techniques over a 10-year period. *J Pediatr Urol.* 2016;12:26e1.
41. Meyer-Junghänel L, Petersen C Fau - Mildenerberger H, Mildenerberger H. Experience with repair of 120 hypospadias using Mathieu's procedure. *Eur J Pediatr Surg.* 1995;5:355.
42. Pfistermuller KL, McArdle AJ, Cuckow PM. Meta-analysis of complication rates of the tubularized incised plate (TIP) repair. *J Pediatr Urol.* 2015;11:54.
43. Snodgrass WT, Granberg C Fau - Bush NC, Bush NC. Urethral strictures following urethral plate and proximal urethral elevation during proximal TIP hypospadias repair. *J Pediatr Urol.* 2013;9:990.
44. Cambareri GM, Yap M, Kaplan GW. Hypospadias repair with onlay preputial graft: a 25-year experience with long-term follow-up. *BJU Int.* 2016;118:451.
45. Castagnetti M, Zhapa E Fau - Rigamonti W, Rigamonti W. Primary severe hypospadias: comparison of reoperation rates and parental perception of urinary symptoms and cosmetic outcomes among 4 repairs. *J Urol.* 2013;189:1508.
46. Kocvara R, Dvoráček J. Inlay-onlay flap urethroplasty for hypospadias and urethral stricture repair. *J Urol.* 1997;158:2142.
47. Perović S, Vukadinović V. Onlay island flap urethroplasty for severe hypospadias: a variant of the technique. *J Urol.* 1994;151:711.
48. Catti M, Lottmann H Fau - Babloyan S, Babloyan S Fau - Lortat-Jacob S, Lortat-Jacob S Fau - Mouriquand P, Mouriquand P. Original Koyanagi urethroplasty versus modified Hayashi technique: outcome in 57 patients. *J Pediatr Urol.* 2009;5:300.
49. DeFoor W, Wacksman J. Results of single staged hypospadias surgery to repair penoscrotal hypospadias with bifid scrotum or penoscrotal transposition. *J Urol.* 2003;170:1585.
50. Hayashi Y, Kojima Y Fau - Mizuno K, Mizuno K Fau - Nakane A, Nakane A Fau - Kurokawa S, Kurokawa S Fau - Maruyama T, Maruyama T Fau - Kohri K, et al. Neo-modified Koyanagi technique for the single-stage repair of proximal hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2007;3:239.
51. Koyanagi T, Nonomura K Fau - Yamashita T, Yamashita T Fau - Kanagawa K, Kanagawa K Fau - Kakizaki H, Kakizaki H. One-stage repair of hypospadias: is there no simple method universally applicable to all types of hypospadias? *J Urol.* 1994;152:1232.
52. Ahmed S, Gough DC. Buccal mucosal graft for secondary hypospadias repair and urethral replacement. *J Urol.* 1997;80:328.
53. Bracka A. Hypospadias repair: the two-stage alternative. *Br J Urol.* 1995;76(3):31.
54. Lam PN, Greenfield Sp Fau - Williot P, Williot P. 2-stage repair in infancy for severe hypospadias with chordee: long-term results after puberty. *J Urol.* 2005;174:1567.
55. Mokhless IA, Kader Ma Fau - Fahmy N, Fahmy N Fau - Youssef M, Youssef M. The multistage use of buccal mucosa grafts for complex hypospadias: histological changes. *J Urol.* 2007;177:1496.

56. Stanasel I, Le HK, Bilgutay A, Roth DR, Gonzales ET, Jr., Janzen N, et al. Complications following Staged Hypospadias Repair Using Transposed Preputial Skin Flaps. *J Urol.* 2015;194:512.
57. Castagnetti M, Gnech M, Angelini L, Rigamonti W, Bagnara V, Esposito C. Does Preputial Reconstruction Increase Complication Rate of Hypospadias Repair? 20-Year Systematic Review and Meta-Analysis. *Front Pediatr.* 2016;4:41.
58. Chalmers DJ, Siparsky GI, Wiedel CA, Wiedel CA, Wilcox DT, Wilcox DT. Distal hypospadias repair in infants without a postoperative stent. *Pediatr Surg Int.* 2015;31:287.
59. Hsieh MH, Wildenfels P, Gonzales ET, Jr., Gonzales ET, Jr. Surgical antibiotic practices among pediatric urologists in the United States. *J Pediatr Urol.* 2011;7:192.
60. Kanaroglou N, Wehbi E, Alotay A, Alotay A, Bagli DJ, Bagli DJ, Koyle MA, Koyle MA, Lorenzo AJ, Lorenzo AJ, Farhat WA, et al. Is there a role for prophylactic antibiotics after stented hypospadias repair? *J Urol.* 2013;190:1535.
61. Meir DB, Livne PM. Is prophylactic antimicrobial treatment necessary after hypospadias repair? *J Urol.* 2004;171:2621.
62. Chua ME, Kim JK, Rivera KC, Ming JM, Flores F, Farhat WA. The use of postoperative prophylactic antibiotics in stented distal hypospadias repair: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol.* 2019;15:138.
63. Bush NC, Villanueva C, Snodgrass W. Glans size is an independent risk factor for urethroplasty complications after hypospadias repair. *J Pediatr Urol.* 2019;15:138.
64. Lee OT, Durbin-Johnson B, Kurzrock EA, Kurzrock EA. Predictors of secondary surgery after hypospadias repair: a population based analysis of 5,000 patients. *J Urol.* 2013;190:251.
65. Braga LH, Lorenzo AJ, Salle JLP, Salle JL. Tubularized incised plate urethroplasty for distal hypospadias: A literature review. *Indian J Urol.* 2008;24:219.
66. Wang F, Xu Y, Zhong H, Zhong H. Systematic review and meta-analysis of studies comparing the perimeatal-based flap and tubularized incised-plate techniques for primary hypospadias repair. *Pediatr Surg Int.* 2013;29:811.
67. Wilkinson DJ, Farrelly P, Kenny SE, Kenny SE. Outcomes in distal hypospadias: a systematic review of the Mathieu and tubularized incised plate repairs. *J Pediatr Urol.* 2012;8:307.
68. Winberg H, Arnbjörnsson E, Anderberg M, Stenström P. Postoperative outcomes in distal hypospadias: a meta-analysis of the Mathieu and tubularized incised plate repair methods for development of urethrocutaneous fistula and urethral stricture. *Pediatr Surg Int.* 2019;35:1301.
69. Alshafei A, Cascio S, Boland F, O'Shea N, Hickey A, Quinn F. Comparing the outcomes of tubularized incised plate urethroplasty and dorsal inlay graft urethroplasty in children with hypospadias: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol.* 2020;16:514.
70. Aritonang J, Rodjani A, Wahyudi I, Situmorang GR. Comparison of outcome and success rate of onlay island flap and dorsal inlay graft in hypospadias reconstruction: a prospective study. *Res Rep Urol.* 2020;12:487-494.
71. Leslie B, Lorenzo AJ, Figueroa V, Figueroa V, Moore K, Moore K, Farhat WA, Farhat WA, Bägli DJ, Bägli DJ, Pippi Salle JL, et al. Critical outcome analysis of staged buccal mucosa graft urethroplasty for prior failed hypospadias repair in children. *J Urol.* 2011;7:441.
72. Howe AS, Hanna MK. Management of 220 adolescents and adults with complications of hypospadias repair during childhood. *Asian J Urol.* 2017;4:14.

73. Spinoit AF, Poelaert F Fau - Groen L-A, Groen La Fau - Van Laecke E, Van Laecke E Fau - Hoebeke P, Hoebeke P. Hypospadias repair at a tertiary care center: long-term followup is mandatory to determine the real complication rate. *J Urol*. 2013;189:2276.
74. Andersson M, Doroszkiewicz M, Arfwidsson C, Abrahamsson K, Sillén U, Holmdahl G. Normalized Urinary Flow at Puberty after Tubularized Incised Plate Urethroplasty for Hypospadias in Childhood. *J Pediatr Urol*. 2011;7:441.
75. Andersson M, Doroszkiewicz M Fau - Arfwidsson C, Arfwidsson C Fau - Abrahamsson K, Abrahamsson K Fau - Holmdahl G, Holmdahl G. Hypospadias repair with tubularized incised plate: Does the obstructive flow pattern resolve spontaneously? *J Urol*. 2015;194:1407.
76. González R, Ludwikowski BM. Importance of urinary flow studies after hypospadias repair: a systematic review. *Int J Urol*. 2011;18:757.
77. Hueber PA, Antczak C, Abdo A, Franc-Guimond J, Barrieras D, Houle AM. Long-term functional outcomes of distal hypospadias repair: a single center retrospective comparative study of TIPs, Mathieu and MAGPI. *J Pediatr Urol*. 2015;11:68e1.
78. Perera M, Jones B Fau - O'Brien M, O'Brien M Fau - Hutson JM, Hutson JM. Long-term urethral function measured by uroflowmetry after hypospadias surgery: comparison with an age matched control. *J Urol*. 2012;188:1457.
79. Holland AJ, Smith Gh Fau - Ross FI, Ross Fi Fau - Cass DT, Cass DT. HOSE: an objective scoring system for evaluating the results of hypospadias surgery. *BJU Int*. 2001;88:255.
80. van der Toorn F, de Jong Tp Fau - de Gier RPE, de Gier Rp Fau - Callewaert PRH, Callewaert Pr Fau - van der Horst EHJR, van der Horst Eh Fau - Steffens MG, Steffens Mg Fau - Hoebeke P, et al. Introducing the HOPE (Hypospadias Objective Penile Evaluation)-score: a validation study of an objective scoring system for evaluating cosmetic appearance in hypospadias patients. *J Pediatr Urol*. 2013;9:1006.
81. Weber DM, Landolt Ma Fau - Gobet R, Gobet R Fau - Kalisch M, Kalisch M Fau - Greeff NK, Greeff NK. The Penile Perception Score: an instrument enabling evaluation by surgeons and patient self-assessment after hypospadias repair. *J Urol*. 2013;189:189.
82. Haid B, Becker T, Koen M, Berger C, Strasser C, Roesch J, et al. Penile appearance after hypospadias correction from a parent's point of view: Comparison of the hypospadias objective penile evaluation score and parents penile perception score. *J Pediatr Urol*. 2016;12:33e1.
83. Krull S, Rissmann A, Krause H, Mohnike K, Roehl FW, Koehn A, et al. Outcome after Hypospadias Repair: Evaluation Using the Hypospadias Objective Penile Evaluation Score. *Eur J Pediatr Surg*. 2018;28:268.
84. Moriya K, Kakizaki H Fau - Tanaka H, Tanaka H Fau - Furuno T, Furuno T Fau - Higashiyama H, Higashiyama H Fau - Sano H, Sano H Fau - Kitta T, et al. Long-term cosmetic and sexual outcome of hypospadias surgery: norm related study in adolescence. *J Urol*. 2006;176:1889.
85. Rynja SP, de Jong Tp Fau - Bosch JLHR, Bosch JI Fau - de Kort LMO, de Kort LM. Functional, cosmetic and psychosexual results in adult men who underwent hypospadias correction in childhood. *J Pediatr Urol*. 2011;7:504.
86. Örtqvist L, Fossum M, Andersson M, Nordenström A, Frisén L, Holmdahl G, et al. Long-term followup of men born with hypospadias: urological and cosmetic results. *J Urol*. 2015;193:975.
87. Adams J, Bracka A. Reconstructive surgery for hypospadias: A systematic review of long-term patient satisfaction with cosmetic outcomes. *Indian J Urol*. 2016;32:93.
88. Leunbach TI Fau - O'Toole S, O'Toole S Fau - Springer A, Springer A Fau - Williamson PR, Williamson Pr Fau - Ahmed SF, Ahmed SF. A Systematic Review of Core Outcomes for Hypospadias Surgery. *Sex Dev*. 2019;13:165.

89. Sullivan KJ, Hunter Z, Andrioli V, Guerra L, Leonard M, Klassen A, et al. Assessing quality of life of patients with hypospadias: A systematic review of validated patient-reported outcome instruments. *J Pediatr Urol.* 2017;13:19.

## BAB 18

### KURVATUR PENIS KONGENITAL

Dr. dr. Prahara Yuri, Sp.U(K)

dr. Andre Yudha Hutahaean, Sp.U(K)

#### Definisi

Kurvatur penis kongenital adalah kelainan bawaan berupa kelengkungan pada penis. Kelengkungan penis sering ditemukan ke arah ventral yang pertama kali diperkenalkan oleh Nesbit tahun 1941 dan dapat dilihat saat ereksi atau dengan ereksi artifisial. Kurvatur penis dikenal juga sebagai *chordee* pada tahun 1938 oleh Clinton Smith.<sup>1</sup>

#### Epidemiologi, etiologi, patofisiologi

Kurvatur penis kongenital terbentuk dikarenakan adanya disproporsi korpora. Angka kejadian pada neonatus adalah 0,6% dan kurvatur penis kongenital disebabkan oleh korpus kavernosa yang asimetris dan suatu meatus ortotopik<sup>2</sup> karena perkembangannya yang terhenti selama embriogenesis<sup>3</sup>. Di sisi lain, insiden kurvatur penis kongenital yang signifikan secara klinis, jauh lebih rendah, karena hubungan tingkat kurvatur dan disfungsi seksual sangat bervariasi<sup>4</sup>. Sebagian besar kasus adalah deviasi ventral (48%), diikuti oleh lateral (24%), dorsal (5%), dan kombinasi dari ventral dan lateral (23%)<sup>5</sup>.

Kebanyakan kurvatur ventral berhubungan dengan hipospadia karena *chordee* atau displasia ventral dari korpus kavernosa<sup>6</sup>. Demikian pula, kurvatur dorsal sebagian besar terkait dengan kompleks ekstrofi/epispadia. Kurvatur penis kongenital dapat menurunkan kualitas hidup seksual pada dewasa dan tindakan koreksi yang baik dapat memperbaiki kondisi psikososial dan seksual pasien.

Kurvatur  $> 30^\circ$  dianggap signifikan secara klinis; kurvatur  $> 60^\circ$  dapat mengganggu kepuasan ubungan seksual di masa dewasa. Kurvatur penis yang ringan mungkin merupakan akibat dari defisiensi kulit penis di bagian ventral saja dan harus dibedakan dari anomali korporal.

#### Embriologi

Perkembangan penis dan uretra terjadi pada awal perkembangan fetus manusia. Membran kloaka bilayer (ektoderm dan endoderm) diapit oleh lipatan kloaka pada awal minggu ke-5 hingga bertemu di anterior untuk membentuk tuberkulum genital. Kloaka



kemudian terbagi menjadi sinus urogenital anterior dan kanal anorektal posterior. Lipatan mesenkim yang mengapit sinus urogenital menjadi lipatan urogenital. Sel mesodermal kemudian membentuk badan korpora, jaringan ikat, serta dermis penis. Penis selanjutnya ditutupi dengan kulit yang berasal dari ektoderm. Studi menunjukkan bahwa kurvatur ventral adalah keadaan normal perkembangan penis pada minggu ke-16 kehamilan yang menghilang pada minggu ke 20-25. <sup>7</sup>

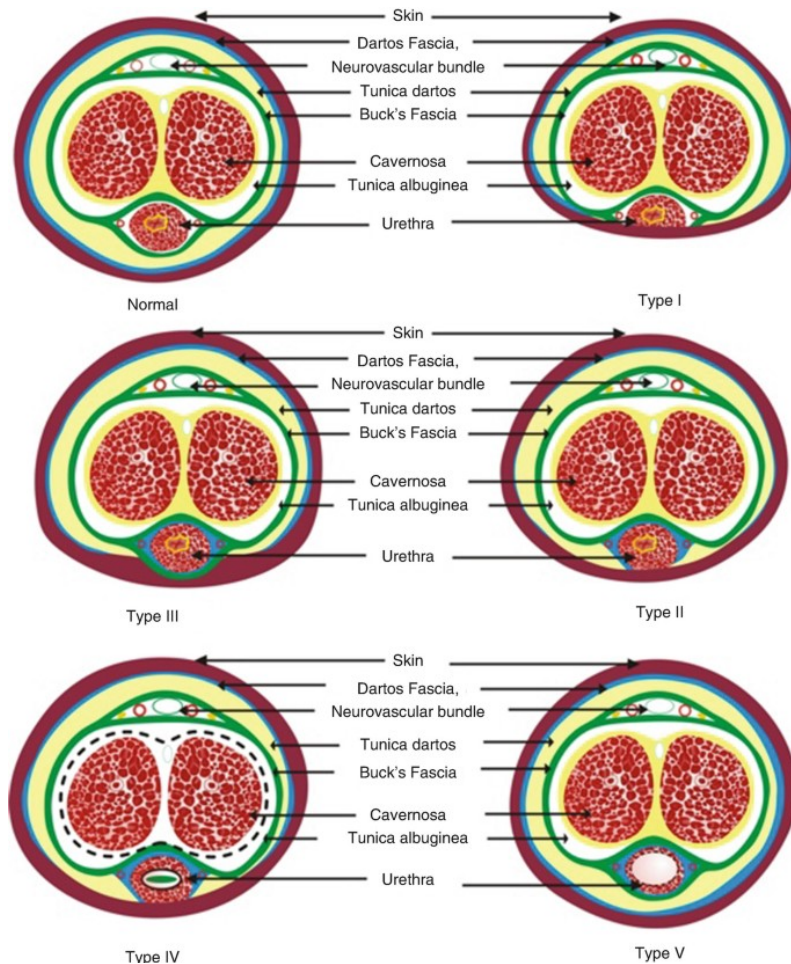
Persarafan penis yang berasal dari bawah rami pubis superior dan lateral uretra sebagai dua berkas yang berjalan beriringan menuju glans yang menyebar melingkupi korpora kavernosa hingga perbatasan korpus spongiosum. Hal ini menyebabkan garis median sepanjang dorsal *shaft* penis bebas dari jaringan saraf; daerah ini juga menjadi tempat dengan ketebalan dan kekuatan tunika albuginea paling besar. <sup>8</sup>

Mekanisme embriologi pasti yang mendorong pemanjangan penis (korpora dan uretra) masih belum bisa dijelaskan, namun produksi testosteron parakrin selama trimester kedua dan ketiga diduga memainkan peran yang sangat penting dalam proses ini. Gangguan pada jalur pensinyalan tersebut dapat mengakibatkan kurvatur penis. <sup>9</sup>

## **Klasifikasi**

Kurvatur penis tanpa disertai hipospadia diklasifikasikan oleh Devine dan Horton berdasarkan malformasi dari embriologi yang menyebabkan kurvturnya <sup>10</sup>:

1. Tipe I : merupakan tipe dengan defek paling berat, terdiri dari uretra yang tipis dengan disertai defisiensi korpora spongiosa pada sisi distal dari titik maksimal kurvatur. Terdapat juga jaringan parut tebal pada bagian ventral korpora spongiosa yang menyebabkan kurvatur
2. Tipe II : uretra dikelilingi oleh korpora spongiosa normal namun terdapat defisiensi fascia Bucks dan fascia Dartos
3. Tipe III : uretra dikelilingi oleh korpora spongiosa normal, hanya saja terdapat fascia Dartos yang abnormal. Kemungkinan berkaitan dengan torsio penis
4. Tipe IV : terbentuk karena adanya perbedaan panjang dari korpora kavernosa pada bagian dorsal dan ventral <sup>11</sup>
5. Tipe V : disebabkan oleh pemendekan uretra <sup>12</sup>



Gambar 18.1: Klasifikasi Kurvatur Penis (Devine dan Horton) <sup>38</sup>

### Histopatologi tunika dartos

Kelainan proporsi dari tunika dartos, uretra, dan tunika albuginea dapat mengakibatkan terjadinya *chordee* dengan derajat keparahan yang berbeda-beda. *Chordee* tersebut terjadi akibat adanya fibrosis pada tunika dartos dan korpus cavernosum. *Chordee* terjadi akibat adanya fibrosis dari tunika dartos, sehingga menyebabkan terganggunya elastisitas, dan bengkaknya penis.<sup>13,14</sup> Kelainan tersebut berimplikasi munculnya perdebatan terkait eksisi jaringan tidak elastis pada fascia dartos sebagai tata laksana hipospadia <sup>15,16</sup>.

Saat ini, penelitian yang melaporkan tentang elastisitas tunika dartos sangat sedikit ditemukan. Tunika dartos pasien hipospadia memiliki kandungan elastin dan total serat kolagen yang lebih rendah secara signifikan daripada kelompok dengan penis normal <sup>15</sup>, penurunan ekspresi kolagen tipe 1 dan tipe 6 <sup>17</sup> serta fibrosis pada serat otot polos <sup>13,18</sup>. Usia juga memengaruhi elastisitas tunika dartos <sup>19</sup>. Pada penelitian lain yang meneliti tentang jaringan pada uretra dan jaringan di bawahnya menunjukkan bahwa elastisitas lempeng uretra dan jaringan di bawahnya sangat kecil pada pasien hipospadia <sup>16</sup>.

Kepadatan pembuluh darah juga memengaruhi elastisitas namun tidak ada perbedaan antara tunika dartos pasien hipospadia dan kontrol<sup>15,20</sup>. Saat ini, penelitian yang melaporkan tentang elastisitas tunika dartos sangat sedikit ditemukan. Tunika dartos pasien hipospadia memiliki kandungan elastin dan total serat kolagen yang lebih rendah secara signifikan daripada kelompok dengan penis normal<sup>15</sup>, penurunan ekspresi kolagen tipe 1 dan tipe 6<sup>17</sup> dan fibrosis pada serat otot polos<sup>13,18</sup>. Usia juga memengaruhi elastisitas tunika dartos<sup>19</sup>. Pada penelitian lain yang meneliti tentang jaringan pada uretra dan jaringan di bawahnya menunjukkan bahwa elastisitas lempeng uretra dan jaringan di bawahnya sangat kecil pada pasien hipospadia<sup>16</sup>. Kepadatan pembuluh darah juga memengaruhi elastisitas namun tidak ada perbedaan antara tunika dartos pasien hipospadia dan kontrol<sup>15,20</sup>.

Ekspresi COL1A1, ELN, FN dan FBN-1 pada tunika dartos berdasarkan tipe hipospadia dan derajat *chordee* lebih rendah dari kontrol baik pada pemeriksaan qPCR dan IHK.<sup>20</sup>

### **Evaluasi diagnosis**

Kurvatur penis sering tidak disadari sampai pada akhir masa kanak dikarenakan kurvatur penis baru tampak saat ereksi. Pasien biasanya memperhatikan aspek estetika dan/atau fungsional penis mereka<sup>21</sup>. Selain anamnesis yang tepat untuk menyingkirkan kemungkinan kurvatur penis didapat (misalnya pascatrauma), wajib untuk melakukan pemeriksaan klinis yang menyeluruh. Selain itu, dokumentasi foto penis saat ereksi, diambil dari berbagai sudut yang berbeda, yang dengan jelas menunjukkan kurvatur penis berfungsi sebagai prasyarat dalam evaluasi praoperasi<sup>22</sup>. Tingkat kurvatur yang tepat dapat ditentukan pada saat operasi menggunakan tes ereksi artifisial.

### **Derajat kurvatur**

Derajat kurvatur menjadi 3 kelompok, yaitu ringan (<30°), sedang (30-60°) dan berat (>60°)<sup>17</sup>. Braga LH *et al* (2007) juga mengemukakan pembagian derajat kurvatur menjadi 3 kelompok yang sama, yaitu ringan (<30°), sedang (30-45°) dan berat (>45°).<sup>23</sup> Kedua pembagian dapat digunakan dalam praktek sehari-hari.

### **Metode Pengukuran**

Pengukuran paling objektif dari derajat kurvatur dapat menggunakan goniometer, sebuah alat dengan dua bidang yang dihubungkan dengan engsel pada bagian tengahnya dan dilengkapi ukuran derajat. Cara pengukuran dengan meletakkan salah satu bidang goniometer

secara tegak lurus pada garis tengah penis yang sudah dilakukan ereksi buatan, kemudian bidang lainnya digerakkan mengikuti lengkungan kurvatur, dan derajat kurvatur akan terlihat<sup>24</sup>. Alternatif dari goniometer adalah dengan penggaris sudut (protaktor), dengan mekanisme pengukuran yang sama, namun penghitungan derajat ditambah 5 derajat dari pengukuran yang didapat<sup>25</sup>.

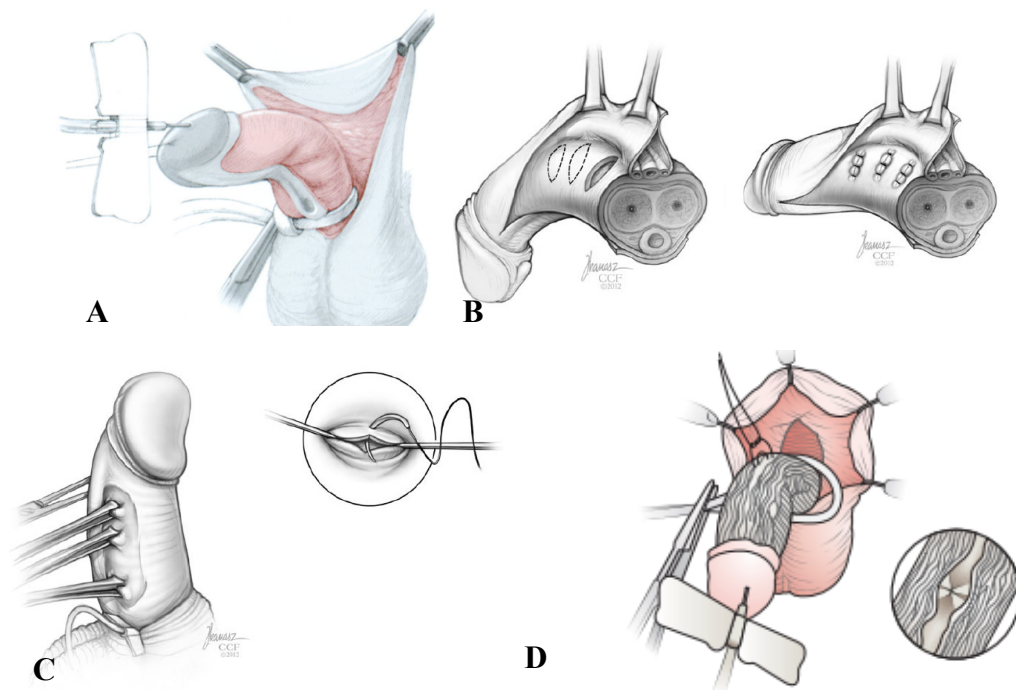
Selain pengukuran fisik secara langsung, Villanueva et al (2019) juga menggunakan sebuah aplikasi pengukuran derajat kurvatur, dengan mekanisme perbandingan foto 2 dimensi dari penis pasien dengan model penis 3 dimensi yang disediakan di aplikasi, di mana tersedia model kurvatur dari 20-70°. Kecocokan foto penis pasien dengan model penis di aplikasi menandakan besaran dari derajat kurvatur penis pasien<sup>26</sup>.

### **Tatalaksana**

Tatalaksananya adalah dengan pembedahan, dimulai dengan ereksi artifisial untuk menentukan derajat kurvatur dan untuk memeriksa kesimetrisan pasca koreksi<sup>27</sup>. Tujuan akhir dari setiap metode bedah untuk memperbaiki kurvatur adalah untuk mendapatkan korpora dengan ukuran yang sama. Berbagai prosedur yang digunakan mulai dari prosedur *degloving* sederhana dan plikasi, eksisi *chordee*, hingga rotasi korpora, menggunakan *free dermal* atau *tunica vaginalis grafts*, sampai dengan eksplorasi penis keseluruhan<sup>28,29</sup>. Ulasan yang membandingkan hasil dari prosedur Nesbit/modifikasi Nesbit<sup>30</sup> dengan prosedur plikasi<sup>31</sup> menunjukkan bahwa pada teknik plikasi meskipun ada penurunan risiko komplikasi dan hilangnya sensasi, masih belum jelas apakah ada peningkatan risiko rekurensi.<sup>32,33</sup> Secara keseluruhan metode ini memiliki risiko pemendekan penis pascaoperasi rata-rata sepanjang 2,5 cm pada *stretched* penis, tergantung pada derajat kurvatur praoperasi dan jenis koreksi yang digunakan<sup>34-36</sup>.

Kurvatur penis yang disebabkan oleh pemendekan uretra tatalaksananya mengacu pada tatalaksana hipospadia.

Saat ini teknik non-korporotomi telah diperkenalkan dengan hasil yang baik, yang memungkinkan koreksi dari segala derajat kurvatur ventral, tanpa pemendekan penis maupun risiko disfungsi ereksi pasca operasi<sup>37</sup>.



Gambar 18.2: A. Degloving Penis<sup>39</sup>; B. Prosedur Nesbit; C. Prosedur modifikasi Nesbit<sup>40</sup>; D. Dorsal Plikasi

### Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen kurvatur penis kongenital

| Ringkasan bukti   | LE |
|---|----|
| Kurvatur penis kongenital yang <i>isolated</i> relatif jarang                   | 2a |
| Kurvatur penis kongenital sering disertai hipospadia                            | 2a |
| Diagnosis biasanya ditegakkan pada akhir masa kanak                             | 2a |
| Penis hanya terlihat abnormal ketika ereksi                                     | 1b |
| Kurvatur penis kongenital menyebabkan masalah estetika dan fungsi seksual       | 1b |
| Tatalaksana kurvatur penis kongenital dengan pembedahan                         | 1b |
| Tujuan dari pembedahan adalah untuk mendapatkan korpora dengan ukuran yang sama | 1b |

| <b>Rekomendasi</b>  | <b>LE</b> | <b><i>Strength rating</i></b> |
|---|-----------|-------------------------------|
| Pastikan bahwa riwayat medis dan pemeriksaan klinis yang lengkap dilakukan untuk menyingkirkan anomali yang terkait dengan kurvatur kongenital. | 1a        | Kuat                          |
| Dokumentasi foto ereksi penis dari beberapa sudut yang berbeda sebagai prasyarat dalam evaluasi praoperasi                                      | 1b        | Kuat                          |
| Lakukan pembedahan setelah mempertimbangkan implikasi estetika serta fungsional dari kurvatur.  | 2b        | Lemah                         |
| Pada awal dan akhir tindakan operasi, lakukan tes ereksi artifisial.  | 2a        | Kuat                          |

## Referensi

1. Hadidi AT. History of hypospadias: Lost in translation. *J Pediatr Surg.* 2017;52(2):211–7.
2. Nyirády P, Kelemen Z, Bánfi G, Ruzs A, Majoros A, Romics I. Management of congenital penile curvature. *J Urol.* 2008;179(4):1495–8.
3. Baskin LS, Lee YT, Cunha GR. Neuroanatomical ontogeny of the human fetal penis. *Br J Urol.* 1997;79(4):628–40.
4. Ebbelhøj J, Metz P. Congenital Penile Angulation. *Br J Urol.* 1987;60(3):264–6.
5. Kelâmi A. Congenital penile deviation and its treatment with the Nesbit-Kelâmi technique. *Br J Urol.* 1987;60(3):261–3.
6. Yachia D, Beyar M, Aridogan IA, Dascalu S. The incidence of congenital penile curvature. *J Urol.* 1993;150(5 I):1478–9.
7. Kaplan GW, Lamm DL. Embryogenesis of chordee. *J Urol.* 1975;114(5):769–72.
8. Baskin LS, Erol A, Li YW, Cunha GR. Anatomical studies of hypospadias. *J Urol.* 1998;160(3 II):1108–15.
9. Cohn MJ. Development of the external genitalia: Conserved and divergent mechanisms of appendage patterning. *Dev Dyn.* 2011;240(5):1108–15.
10. Devine CJ, Horton CE. *Chordee* without hypospadias. *J Urol.* 1973;110(2):264–71.
11. Kramer SA, Aydin G, Kelalis PP. *Chordee* without hypospadias in children. *J Urol.* 1982;128(3):559–61.
12. Devine CJ, Blackley SK, Horton CE, Gilbert DA. The surgical treatment of *chordee* without hypospadias in men. *J Urol.* 1991;146(2):325–9.
13. Acimi S. Anatomical Explanations of the Pathogenesis of Proximal Hypospadias. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2019;24:97–9.
14. Montag S, Palmer LS. Abnormalities of penile curvature : *chordee* and penile torsion. *ScientificWorldJournal.* 2011;11:1470–8.
15. Atmoko W, Shalmont G, Situmorang GR, Wahyudi I, Tanurahardja B, Rodjani A. Abnormal dartos fascia in buried penis and hypospadias: Evidence from histopathology. *J Pediatr Urol.* 2018;14(6):536.e1-536.e7.
16. Hayashi Y, Mizuno K, Kojima Y, Moritoki Y, Nishio H, Kato T, et al. Characterization of the urethral plate and the underlying tissue defined by expression of collagen subtypes and microarchitecture in hypospadias. *Int J Urol.* 2011;18(4):317–22.
17. Yuri P, Gunadi, Lestari RP, Fardilla FP, Setyaningsih WAW, Arfian N, et al. The impact of COL1A1 and COL6A1 expression on hypospadias and penile curvature severity. *BMC Urol.* 2020;20(1):1–5.
18. Spinoit AF, Praet C Van, Groen LA, Laecke E Van, Praet M, Hoebeke P. Pediatric Urology Congenital Penile Pathology is Associated with Abnormal Development of the Dartos Muscle : A Prospective Study of Primary Penile Surgery at a Tertiary Referral Center. *J Urol.* 2015;193(5):1620–4.
19. Silva EA da, Marins RL De, Rondon A, Ronaldo Damiao. Age-related structural changes of the urethral plate in hypospadias. *J Pediatr Urol.* 2013;9:1155–60.
20. Yuri P, Gunadi, Lestari RP, Fardilla FP, Dachlan I. Expression of mRNA vascular endothelial growth factor in hypospadias patients. *BMC Urol.* 2021;21(1):1–5.
21. Hsieh JT, Liu SP, Chen Y, Chang HC, Yu HJ, Chen CH. Correction of Congenital Penile Curvature Using Modified Tunical Plication with Absorbable Sutures: The Long-Term Outcome and Patient Satisfaction. *Eur Urol.* 2007;52(1):261–7.
22. Sasso F, Vittori M, D'Addessi A, Bassi PF. Penile curvature: an update for management from 20 years experience in a high volume centre. *Urologia.* 2016;83(3):130–8.
23. Braga LHP, Pippi Salle JL, Dave S, Bagli DJ, Lorenzo AJ, Khoury AE. Outcome analysis of severe *chordee* correction using tunica vaginalis as a flap in boys with

- proximal hypospadias. *J Urol.* 2007;178(4 SUPPLEMENT):1693–7.
24. Wein, Alan J, Louis R. Kavoussi, Meredith F. Campbell and PCW. *Campbell-Walsh-Wein Urology.* 2021.
  25. Bologna RA, Noah TA, Nasrallah PF, McMahon DR. Chordee: Varied opinions and treatments as documented in a survey of the American Academy of Pediatrics, Section of Urology. *Urology.* 1999;53(3):608–12.
  26. Villanueva CA. Ventral penile curvature estimation using an app. *J Pediatr Urol.* 2020;16(4):437.e1-437.e3.
  27. Gittes RF, McLaughlin AP. Injection technique to induce penile erection. *Urology.* 1974;4(4):473–4.
  28. Schultheiss D, Meschi MR, Hagemann J, Truss MC, Stief CG, Jonas U. Congenital and acquired penile deviation treated with the Essed plication method. *Eur Urol.* 2000;38(2):167–71.
  29. Yachia D. Modified corporoplasty for the treatment of penile curvature. *J Urol.* 1990;143(1):80–2.
  30. Rehman J, Benet A, Minsky LS, Melman A. Results of surgical treatment for abnormal penile curvature: Peyronie’s disease and congenital deviation by modified Nesbit plication (tunica shaving and plication). *J Urol.* 1997;157(4):1288–91.
  31. Poulsen J, Kirkeby HJ. Treatment of penile curvature — a retrospective study of 175 patients operated with plication of the tunica albuginea or with the Nesbit procedure. *Br J Urol.* 1995;75(3):370–4.
  32. Leonardo C, De Nunzio C, Michetti P, Tartaglia N, Tubaro A, De Dominicis C, et al. Plication corporoplasty versus Nesbit operation for the correction of congenital penile curvature. A long-term follow-up. *Int Urol Nephrol.* 2012;44(1):55–60.
  33. Çayan S, Aşçı R, Efesoğlu O, Kocamanoglu F, Akbay E, Yaman Ö. Comparison of Patient’s Satisfaction and Long-term Results of 2 Penile Plication Techniques: Lessons Learned From 387 Patients With Penile Curvature. *Urology.* 2019;129:106–12.
  34. Cavallini G, Caracciolo S. Pilot study to determine improvements in subjective penile morphology and personal relationships following a Nesbit plication procedure for men with congenital penile curvature. *Asian J Androl.* 2008;10(3):512–9.
  35. Vatne V, Hoeisaeter PA. Functional results after operations of penile deviations: An insitutional experience. *Scand J Urol Nephrol Suppl.* 1996;30(179):151–4.
  36. Ziegelmann MJ, Farrell MR, Levine LA. Clinical characteristics and surgical outcomes in men undergoing tunica albuginea plication for congenital penile curvature who present with worsening penile deformity. *World J Urol.* 2020;38(2):305–14.
  37. Shaeer O, Shaeer K. Shaeer’s Corporal Rotation III: Shortening-Free Correction of Congenital Penile Curvature—The Noncorporotomy Technique. *Eur Urol.* 2016 Jan;69(1):129–34.
  38. Bhat A. Management of Chordee Without Hypospadias. In: Bhat A. *Hypospadiology.* Singapore: Springer; 2022
  39. Hadidi AT, Azmy AF. *Chordee (Penile Curvature).* In: *Hypospadias surgery: an illustrated guide.* 1st ed. New York: Springer Berlin Heidelberg; 2004. p. 115–8.
  40. Makovey I, Higuchi TT, Montague DK, Angermeier KW, Wood HM. Congenital penile curvature: Update and management. *Curr Urol Rep.* 2012;13(4):290–7.



**BAGIAN 4**  
**TRAUMA UROLOGI ANAK**

## **BAB 19**

### **TRAUMA UROLOGI ANAK**

Dr. dr. Yevri Zulfiqar, Sp.B, Sp.U(K)

Dr. dr. Syakri Syahrir, Sp.U(K)

#### **Pendahuluan**

Trauma adalah penyebab utama morbiditas dan mortalitas pada anak dan bertanggung jawab atas lebih banyak kematian masa anak daripada total semua penyebab lainnya.<sup>1</sup> Prinsip tatalaksana pada dasarnya sama dengan trauma pada orang dewasa, namun terdapat perbedaan kunci. Trauma ginjal paling sering disebabkan oleh trauma tumpul, sehingga seringkali dihubungkan dengan trauma organ multisistem. Trauma ureter dapat terjadi karena trauma tajam atau trauma iatrogenik selama tindakan pembedahan di retroperitoneal atau panggul. Trauma pada kandung kemih dan uretra biasanya berhubungan dengan trauma yang lain seperti patah tulang panggul. Pada trauma genitalia eksterna terisolasi, dapat dicurigai adanya kekerasan seksual. Terdapat keterlibatan yang signifikan dari saluran genitourinari pada sekitar 3% dari anak yang dirawat di pusat trauma rumah sakit anak.<sup>1</sup> Hal ini disebabkan oleh trauma tumpul karena jatuh, kecelakaan mobil, trauma olahraga, serangan fisik, pelecehan seksual, maupun luka tembus, biasanya karena jatuh ke benda tajam, luka tembak, atau pisau.<sup>1</sup>

#### **1. Trauma Ginjal Anak**

##### **Epidemiologi, etiologi dan patofisiologi**

Pada trauma tumpul abdomen, ginjal adalah organ yang paling sering terkena, terhitung sekitar 10% dari semua cedera tumpul abdomen.<sup>1</sup>

Penelitian sebelumnya di Makassar, Indonesia, menunjukkan bahwa trauma ginjal paling banyak terjadi pada kelompok usia 11-20 tahun (44,1%).<sup>2</sup> Anak lebih rentan mengalami cedera ginjal dibandingkan dengan orang dewasa oleh karena ginjal anak lebih besar, memiliki lemak perirenal yang lebih sedikit, otot perut yang jauh lebih lemah, dan dinding dada yang jauh lebih elastis dan dapat dikompresi.<sup>3</sup>

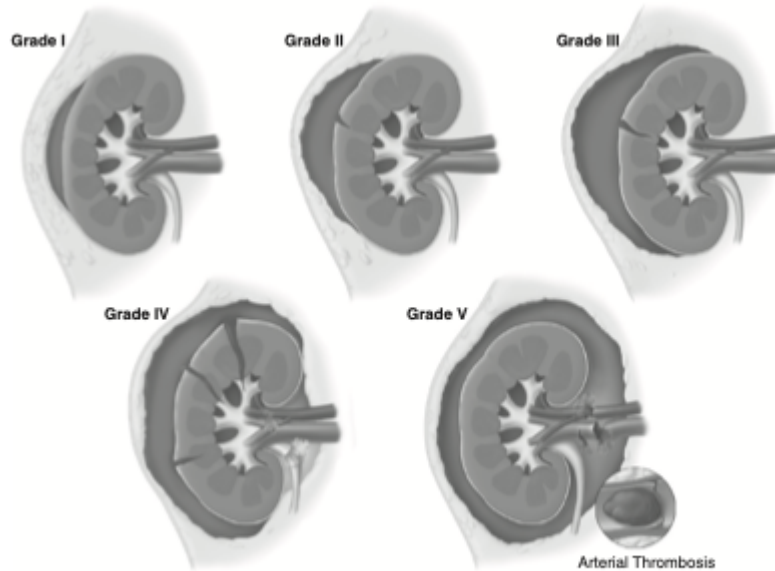
Trauma tumpul ginjal biasanya terjadi akibat perlambatan mendadak pada tubuh anak, terutama akibat cedera olahraga, jatuh, dan kontak dengan benda tumpul. Cedera deselerasi atau himpitan menyebabkan memar, laserasi, atau avulsi parenkim ginjal anak yang kurang terlindungi dengan baik.<sup>3</sup>

### ***Sistem klasifikasi***

Cedera ginjal diklasifikasikan menurut skala cedera ginjal dari *American Association for the Surgery of Trauma (AAST) 2018* (Tabel 19.1).

Tabel 19.1. Klasifikasi cedera ginjal menurut skala cedera ginjal dari *American Association for the Surgery of Trauma 2018* <sup>4</sup>

| <b>Kelas</b> | <b>Jenis cedera</b> | <b>Deskripsi</b>                                    |
|--------------|---------------------|---|
| I            | Memar               | Hematuria yang terlihat maupun tidak terlihat       |
|              | Hematoma            | Urologi studi normal                                |
| II           | Hematoma            | Hematoma subkapsular yang tidak meluas              |
|              | Laserasi            | Laserasi dari korteks <1,0 cm                       |
| III          | Laserasi            | Laserasi > 1,0 cm tanpa pecahnya sistem pelviokalis |
| IV           | Laserasi            | Melalui korteks, medula, dan sistem pelviokalis     |
|              | Vaskular            | Cedera vaskular                                     |
| V            | Laserasi            | <i>Completely shattered kidney</i>                  |
|              | Vaskular            | Avulsi hilus ginjal                                 |



Gambar 19.1. Klasifikasi cedera ginjal<sup>3</sup>

### ***Evaluasi diagnostik***

Pada anak yang mengalami trauma tumpul abdomen, keterlibatan ginjal sering dapat diprediksi dari anamnesis, pemeriksaan fisik dan evaluasi laboratorium. Keterlibatan ginjal mungkin berhubungan dengan nyeri perut atau panggul, fraktur tulang rusuk bawah, fraktur pedikel tulang belakang, kontusio, lecet pada pinggang, dan hematuria.<sup>5</sup>

### **Hematuria**

Hematuria merupakan temuan yang dapat dipercaya. Pada cedera ginjal berat, 65% mengalami *gross hematuria* dan 33% mengalami hematuria mikroskopis, sementara hanya 2% yang tidak mengalami hematuria sama sekali.<sup>3</sup> Penelitian lainnya di Makassar menunjukkan sebanyak 86% pasien dengan cedera ginjal mengalami hematuria.<sup>2</sup>

Evaluasi radiografi anak dengan dugaan trauma ginjal masih kontroversial. Beberapa pusat bergantung pada adanya hematuria untuk mendiagnosis trauma ginjal, dengan ambang batas untuk keterlibatan ginjal sebesar 50 sel darah merah / lapang pandang besar (LPB).<sup>6</sup> Meskipun ini mungkin merupakan ambang batas yang dapat diandalkan untuk hematuria tak terlihat yang signifikan pada trauma, ada banyak laporan tentang cedera ginjal yang signifikan yang bermanifestasi dengan sedikit atau bahkan tidak ada darah dalam urine.<sup>7</sup> Oleh karena itu, wajib untuk mempertimbangkan semua aspek klinis yang terlibat, termasuk riwayat, pemeriksaan fisik, kesadaran anak, status klinis secara keseluruhan, dan temuan laboratorium untuk memutuskan algoritma diagnostik dan apakah seorang anak memerlukan pemeriksaan

pencitraan lebih lanjut atau tidak.<sup>8</sup>

### Tekanan darah

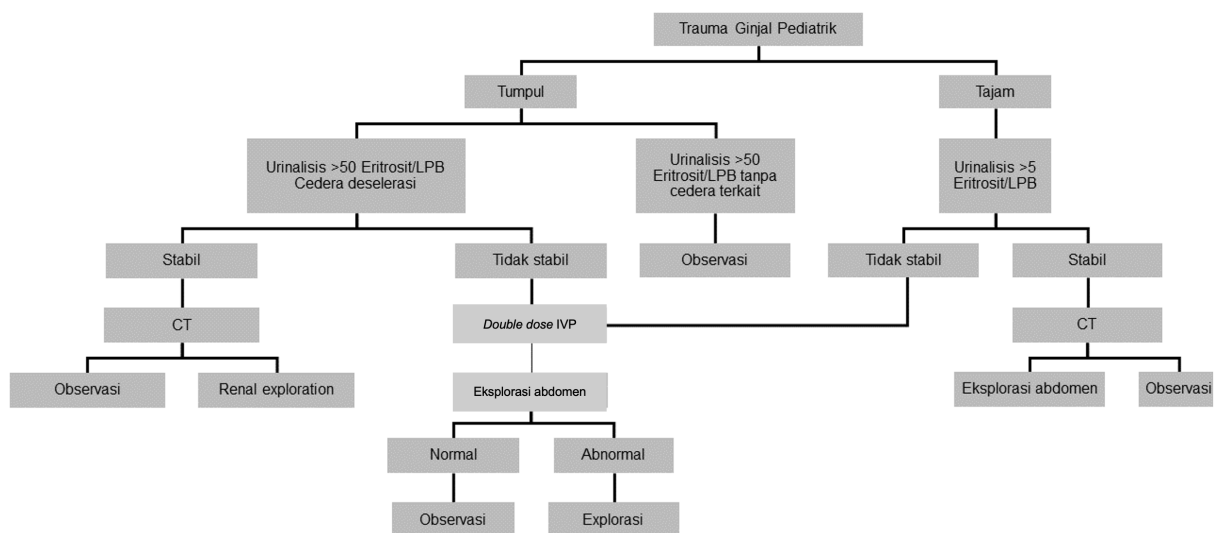
Penting untuk dipertimbangkan bahwa anak, tidak seperti orang dewasa, dapat mempertahankan tekanan darah mereka, bahkan dengan adanya hipovolemia, karena komplians dari vaskular dan mekanisme kompensasi jantung.<sup>9</sup> Tekanan darah merupakan prediktor yang tidak dapat diandalkan dari keterlibatan ginjal pada anak. Oleh sebab itu, beberapa pusat merekomendasikan pencitraan saluran kemih pada anak dengan derajat hematuria apapun setelah trauma abdomen yang signifikan.<sup>6</sup>

### Pilihan metode pencitraan

Saat ini, pemeriksaan *Computed-Tomography (CT) scan* adalah metode pencitraan terbaik untuk keterlibatan ginjal pada anak. Pemeriksaan *CT scan* adalah dasar dari pemeriksaan cedera ginjal tumpul, terutama dalam menilai tingkat keparahan trauma ginjal.<sup>9</sup>

Pemeriksaan *CT scan* cukup cepat dan biasanya dilakukan dengan injeksi media kontras. Guna mendeteksi ekstrasvasi, rangkaian gambar kedua diperlukan karena rangkaian gambar awal biasanya selesai 60 detik setelah injeksi bahan kontras, sehingga mungkin gagal mendeteksi ekstrasvasi urine. Pada trauma akut, USG dapat digunakan sebagai alat skrining dan dapat diandalkan untuk mengikuti perjalanan cedera ginjal. Pielografi intravena (IVP) adalah metode pencitraan alternatif yang baik jika *CT scan* tidak tersedia. Pielografi intravena lebih baik dari USG tapi tidak sebaik *CT scan* untuk tujuan diagnostik.<sup>10</sup>

### Tatalaksana



Gambar 19.2. Algoritma trauma ginjal anak<sup>11</sup>

Manajemen konservatif nonbedah dengan tirah baring, pemberian cairan, dan pemantauan telah menjadi pendekatan standar untuk mengobati trauma tumpul ginjal. Bahkan, pada cedera ginjal derajat tinggi, pendekatan konservatif efektif dan direkomendasikan untuk anak yang stabil. Namun, pendekatan ini membutuhkan observasi klinis yang cermat, pencitraan serial, dan penilaian ulang yang sering terhadap kondisi keseluruhan pasien. Oleh karena itu, *CT scan* trauma awal yang baik dengan gambar *delayed* untuk memeriksa ekstrasvasi urine direkomendasikan karena dapat mencegah *CT scan* berulang. Pada pasien stabil dengan lesi derajat 2 atau lebih tinggi, tindak lanjut yang dekat dengan USG 48 hingga 72 jam setelah pemindaian awal sudah cukup dan harus dipertimbangkan sebelum mengulangi *CT scan*.<sup>12</sup>

Tinjauan sistematis juga mendukung penerapan protokol manajemen konservatif untuk trauma tumpul ginjal derajat tinggi pada anak.<sup>12</sup> Pada saat ini, intervensi operasi darurat hanya direkomendasikan untuk kasus dengan hemodinamik yang tidak stabil. Intervensi minimal invasif termasuk angioembolisasi, *stenting*, dan drainase perkutan digunakan jika diindikasikan.<sup>13</sup> Indikasi eksplorasi retroperitoneal adalah perdarahan persisten dan hematoma yang meluas saat dilakukan laparotomi. Indikasi relatif untuk pembedahan adalah ekstrasvasi urine masif dan jaringan ginjal tidak viabel yang luas.<sup>14</sup> Sebuah meta-analisis yang baru-baru ini diterbitkan menyimpulkan rekomendasi berikut:

- 1) Pada pasien anak dengan trauma tumpul ginjal dari semua tingkatan, dianjurkan manajemen non-operatif pada pasien dengan hemodinamik yang stabil;
- 2) Pada pasien anak dengan hemodinamik yang stabil, cedera ginjal derajat tinggi (AAST *grade* III-V), dapat dilakukan intervensi angioembolisasi untuk perdarahan yang sedang berlangsung atau *delayed*;
- 3) Pada pasien anak dengan trauma ginjal, pemeriksaan tekanan darah rutin untuk mendiagnosis hipertensi dianjurkan dalam tindak lanjut jangka panjang meski tidak didukung oleh data yang cukup.<sup>14</sup>

***Rekomendasi untuk diagnosis dan penatalaksanaan trauma ginjal anak***

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Tingkat kekuatan</b> |
|--|-------------------------|
| Pemeriksaan pencitraan pada semua anak yang mengalami trauma tumpul atau tembus dengan tingkat hematuria apapun, terutama bila riwayat menunjukkan trauma deselerasi, trauma panggul langsung, atau jatuh dari ketinggian. | Kuat                    |
| Penggunaan CT scan dengan pemindaian gambar <i>delayed</i> untuk tujuan diagnostik dan klasifikasi.  | Kuat                    |
| Tatalaksana konservatif pada sebagian besar cedera ginjal.   | Kuat                    |
| Tawarkan intervensi bedah pada hemodinamik yang tidak stabil dan cedera ginjal derajat V.  | Kuat                    |

## 2. Trauma Ureter Anak

Cedera ureter jarang terjadi karena ureter terlindungi dengan baik; bagian proksimal dilindungi oleh tulang belakang dan otot paraspinal, sedangkan bagian distal dilindungi oleh pelvis. Selain itu, ureter berukuran kecil, fleksibel, dan mudah bergerak. Cedera ureter lebih sering disebabkan oleh trauma tembus daripada trauma tumpul.<sup>15</sup> Disebabkan oleh peran ureter sebagai satu-satunya saluran transportasi kemih antara ginjal dan kandung kemih, setiap cedera ureter dapat mengancam fungsi ginjal ipsilateral.

### *Sistem klasifikasi*

Cedera ureter diklasifikasikan menurut skala cedera ureter dari *American Association for the Surgery of Trauma (AAST) 2018*.

Tabel 19.2. Cedera ureter diklasifikasikan menurut skala cedera ureter dari *American Association for the Surgery of Trauma (AAST) 2018*<sup>4</sup>

| <b>Grade</b> | <b>Type Injury</b> | <b>Deskripsi</b>                               |
|--------------|--------------------|--|
| I            | Hematoma           | Kontusio atau hematoma tanpa devaskularisasi   |
| II           | Laserasi           | <50% transeksi                                 |
| III          | Laserasi           | >50% transeksi                                 |
| IV           | Laserasi           | Transeksi komplis dengan devaskularisasi <2 cm |
| V            | Laserasi           | Avulsi dengan devaskularisasi >2 cm            |

### *Evaluasi diagnostik*

Disebabkan oleh tidak adanya gejala klinis klasik yang menunjukkan trauma ureter, penting untuk melakukan pemeriksaan diagnostik yang cermat menggunakan modalitas pencitraan yang berbeda. Sayangnya, studi pencitraan awal, seperti IVP dan CT scan rutin, tidak dapat diandalkan. Sebuah studi dari gangguan pada UPJ menemukan bahwa 72% memiliki IVP normal atau non-diagnostik pada studi awal.<sup>15</sup> Akurasi diagnostik CT scan dapat ditingkatkan dengan melakukan CT scan *delayed* hingga sepuluh menit setelah injeksi bahan kontras.<sup>16</sup> Tes diagnostik yang paling sensitif adalah pielografi *retrograde* (RPG).<sup>15</sup>

Cukup banyak pasien yang datang beberapa hari setelah cedera, ketika urinoma menyebabkan nyeri panggul dan perut, mual dan demam. Karena gejala sering tidak jelas,



penting untuk tetap curiga terhadap kemungkinan cedera saluran kemih yang tidak terdiagnosis setelah trauma tumpul yang signifikan pada anak.<sup>16</sup>

### ***Tatalaksana***

Perbaikan segera selama eksplorasi abdomen jarang terjadi. Prosedur minimal invasif adalah metode pilihan, terutama karena banyak cedera ureter yang didiagnosis terlambat setelah kejadian trauma. Drainase perkutan dari urinoma atau nefrostomi bisa berhasil, begitu juga dengan pemasangan *DJ stent* pada cedera ureter.<sup>17</sup> Jika penatalaksanaan endoskopi tidak memungkinkan, operasi terbuka untuk perbaikan primer laserasi parsial harus diikuti oleh pemasangan *DJ stent*. Penatalaksanaan laserasi lengkap, avulsi, atau cedera himpitan (*crush injury*) bergantung pada segmen ureter yang hilang dan lokasinya. Jika panjang ureter yang sehat cukup, ureteroureterostomi primer dapat dilakukan. Jika anastomosis ulang primer tidak dapat dicapai, cedera ureter distal dapat ditangani dengan menggunakan *psoas hitch*, *Boari flap*, atau nefropeksi. Cedera proksimal dapat dikelola dengan menggunakan transureteroureterostomi, auto-transplantasi, atau penggantian ureter dengan usus atau apendiks.<sup>18</sup>

### ***Rekomendasi untuk diagnosis dan penatalaksanaan trauma ureter anak***

| <b>Rekomendasi</b>  | <b>Tingkat kekuatan</b> |
|---|-------------------------|
| Diagnosis dugaan cedera ureter dengan RPG.  | Kuat                    |
| Kelola cedera ureter secara endoskopi, menggunakan <i>DJ stent</i> atau drainase urinoma, baik secara perkutan atau melalui nefrostomi. | Lemah                   |

### **3. Cedera kandung kemih anak**

Kandung kemih anak kurang terlindungi dibandingkan kandung kemih orang dewasa. Oleh sebab itu, kandung kemih anak lebih rentan terhadap cedera daripada kandung kemih orang dewasa, terutama bila sudah penuh, karena:<sup>19</sup>

- Posisi kandung kemih lebih tinggi terhadap rongga pelvis sehingga lebih terpapar.
- Otot dinding abdomen kurang memberikan perlindungan.
- Komposisi lemak yang lebih sedikit di pelvis dan abdomen yang mengelilingi kandung kemih sebagai bantalannya saat trauma.

Trauma tumpul adalah penyebab paling umum dari cedera kandung kemih yang signifikan. Dibandingkan orang dewasa, cedera kandung kemih pada anak lebih jarang dijumpai bersamaan dengan fraktur pelvis. Dalam sebuah penelitian prospektif, hanya 57% anak dengan fraktur pelvis juga mengalami cedera kandung kemih, lebih sedikit dibandingkan 89% pada orang dewasa.<sup>20</sup>

#### ***Sistem klasifikasi***

Cedera kandung kemih pada anak dikategorikan menjadi:<sup>21</sup>

- Kontusio dengan kerusakan mukosa kandung kemih atau otot, tanpa hilangnya kontinuitas dinding kandung kemih atau ekstrasvasasi;
- Ruptur, yang dapat terjadi intraperitoneal atau ekstraperitoneal

#### ***Evaluasi diagnostik***

Tanda-tanda karakteristik cedera kandung kemih adalah nyeri suprapubik, ketidakmampuan untuk buang air kecil, dan *gross hematuria* (95% cedera). Pasien dengan fraktur pelvis dan *gross hematuria* datang dengan ruptur kandung kemih hingga 45% kasus.<sup>20</sup>

Diagnosis ruptur kandung kemih bisa sulit dalam beberapa kasus. Kandung kemih harus dicitrakan baik saat buli penuh dan setelah drainase menggunakan sistografi atau CT sistografi. Hasil terbaik dapat dicapai dengan pengisian *retrograde* kandung kemih menggunakan kateter. Meskipun ada kemajuan dalam pencitraan CT, kandung kemih harus tetap diisi hingga kapasitasnya untuk secara akurat mendiagnosis kemungkinan cedera kandung kemih.<sup>22</sup>

Ruptur kandung kemih intraperitoneal lebih sering terjadi pada anak karena posisi kandung kemih yang terpapar dan peningkatan tekanan yang mendadak saat trauma sehingga kandung kemih ruptur pada titik terlemahnya, yaitu kubah (*dome*). Lesi ekstrapéritoneal terjadi di bagian bawah kandung kemih dan hampir selalu berhubungan dengan fraktur pelvis. Sistogram akan menunjukkan ekstrasvasi ke dalam jaringan lunak *perivesical* dengan pola sebaran nyala api (*flare*) yang khas dan bahan kontras terbatas pada pelvis.<sup>22</sup>

### **Tatalaksana**

Kontusio biasanya muncul dengan berbagai derajat hematuria dan ditangani dengan drainase kateter saja.<sup>23</sup>

Penatalaksanaan ruptur kandung kemih intraperitoneal adalah eksplorasi bedah terbuka dan perbaikan primer. Drainase pasca operasi dapat disertai dengan drainase transurethral dan/atau sistostomi. Sistografi ulang dilakukan setelah 7 hingga 14 hari pasca perbaikan primer untuk memastikan penyembuhan berlangsung dengan baik.<sup>23</sup>

Drainase kateter selama 7 sampai 14 hari merupakan metode pilihan untuk ruptur kandung kemih ekstrapéritoneal. Namun, jika ada fragmen tulang di dalam kandung kemih, maka harus dikeluarkan dan kandung kemih harus diperbaiki, sesuai dengan prinsip penanganan ruptur intraperitoneal.<sup>24</sup>

### *Rekomendasi untuk diagnosis dan penatalaksanaan cedera kandung kemih anak*

| <b>Rekomendasi</b>  | <b>Tingkat kekuatan</b> |
|---|-------------------------|
| Gunakan sistografi retrograde untuk mendiagnosis cedera kandung kemih.  | Kuat                    |
| Sistografi dilakukan saat kandung kemih terisi penuh sesuai dengan kapasitas kandung kemih anak dan setelah drainase.                               | Kuat                    |
| Penanganan ruptur kandung kemih ekstra-peritoneal secara konservatif dengan kateter transuretral selama 7 sampai 14 hari.                           | Kuat                    |
| Penanganan segera ruptur kandung kemih intraperitoneal dengan eksplorasi dan perbaikan primer serta drainase pasca operasi selama 7 sampai 14 hari. | Kuat                    |

### 3. Cedera Uretra Anak

Uretra anak cukup terlindungi, kecuali uretra pars pendulosa. Bentuk dan elastisitasnya membuat uretra jarang terluka akibat trauma. Cedera uretra perlu dicurigai pada setiap pasien dengan fraktur pelvis atau trauma yang signifikan pada perineum.<sup>25</sup>

#### *Evaluasi Diagnostik*

Pasien dengan dugaan trauma uretra dan fraktur pelvis biasanya datang dengan riwayat trauma berat, seringkali melibatkan sistem organ lain.<sup>26</sup>

Tanda-tanda cedera uretra adalah darah di meatus, *gross hematuria*, dan nyeri saat berkemih atau ketidakmampuan untuk berkemih. Mungkin juga ada pembengkakan perineum dan hematoma yang melibatkan skrotum. Pemeriksaan colok dubur untuk menentukan posisi dan fiksasi prostat penting dilakukan pada pria manapun yang dicurigai mengalami cedera uretra. Prostat, serta kandung kemih, dapat bergeser keluar dari panggul, terutama pada trauma uretra pars membranosa.<sup>25</sup>

Evaluasi radiologi dengan uretrografi *retrograde* memperlihatkan seluruh panjang uretra, termasuk leher kandung kemih. Jika kateter telah terpasang dan diduga ada trauma uretra, kateter harus tetap dipertahankan. Selang perikateter dapat ditempatkan ke dalam *fossa naviculare* untuk memungkinkan injeksi bahan kontras untuk diagnostik.<sup>25</sup>

#### *Tatalaksana*

Penatalaksanaan awal trauma uretra adalah diversifikasi urine untuk memantau produksi urine.

Sistostomi dapat dilakukan dengan anestesi lokal ataupun anestesi umum.<sup>26</sup>

Apabila tidak terdapat cedera lain yang berkaitan dengan cedera uretra pars bulbosa atau *straddle injury*, pemasangan kateter transuretral adalah pilihan terbaik untuk menghindari perdarahan urethra dan/atau nyeri ketika berkemih.

Rekonstruksi awal cedera uretra posterior masih kontroversi, terutama mengenai hasil jangka panjang dibandingkan dengan sistostomi dengan *delayed reconstruction*.<sup>27</sup>

Tujuan utama dalam rekonstruksi uretra posterior adalah:<sup>27</sup>

- Menyediakan jaringan uretra yang sehat / bebas stenosis.
- Menghindari komplikasi inkontinensia urine dan disfungsi ereksi.

Sistostomi dan *delayed reconstruction* pertama kali dicoba karena rekonstruksi segera memiliki hasil yang kurang baik, dengan perdarahan yang signifikan dan tingkat inkontinensia yang tinggi (21%) dan disfungsi ereksi hingga 56% kasus.<sup>28</sup> Pada orang dewasa, sebuah studi tentang tingkat keberhasilan *delayed reconstruction* melaporkan derajat restriktur 11-30%, tingkat kontinuitas 90-95% dan tingkat disfungsi ereksi 62-68%.<sup>28</sup> Namun, pada anak-anak, studi tentang *delayed reconstruction* lebih sedikit. Seri anak terbesar dari *delayed reconstruction* pada 68 anak laki-laki melaporkan tingkat keberhasilan 90%.<sup>29</sup> Studi lain melaporkan restriktur dan disfungsi ereksi pada 67% anak laki-laki.<sup>28</sup> Sebuah studi lanjutan yang diterbitkan baru-baru ini pada 15 pasien yang menjalani *delayed reconstruction* karena trauma uretra tumpul selama masa anak melaporkan tingkat keberhasilan yang tinggi, dengan tingkat inkontinensia urine dan disfungsi ereksi yang rendah di masa dewasa.<sup>30</sup>

Sebuah alternatif untuk menyediakan sistostomi dan *delayed reconstruction* adalah *primary realignment* melalui kateter. Kateter biasanya dipasang saat sistostomi terbuka dengan melewatkannya dari leher kandung kemih atau meatus dan melalui segmen yang cedera. Dalam serangkaian empat belas anak yang menjalani prosedur ini, hal ini menghasilkan tingkat striktur sebesar 29% dan inkontinensia pada 7% pasien.<sup>31</sup>

## **Rekomendasi**

### *Rekomendasi untuk diagnosis dan penatalaksanaan trauma uretra anak*

| <b>Rekomendasi</b>  | <b>Peringkat kekuatan</b> |
|---|---------------------------|
| Evaluasi uretra dengan uretrografi retrograde jika dicurigai trauma uretra.   | Kuat                      |
| Lakukan pemeriksaan colok dubur untuk mengetahui posisi prostat.  | Kuat                      |
| Kelola cedera uretra pars bulbosa secara konservatif dengan kateter transuretra   | Kuat                      |
| Tatalaksana cedera uretra posterior dengan: <ul style="list-style-type: none"> <li>• rekonstruksi primer;</li> <li>• sistostomi dan <i>delayed reconstruction</i>;</li> <li>• <i>primary realignment</i> dengan kateter transurethra</li> </ul> | Lemah                     |

#### 4. Cedera Genitalia Eksterna Anak

Pada periode neonatal, cedera pada penis biasanya diakibatkan iatrogenik dan berhubungan dengan sirkumsisi. Pada anak laki-laki dengan umur yang lebih tua, penis atau preputium dapat terkena cedera oleh resleting celana yang berakibat pada kontusio atau nekrosis pada preputium. Bentuk lain dari cedera penis termasuk gigitan anjing dan priapismus *high-flow* yang berhubungan dengan fistula arteriovenosa traumatik sekunder terhadap trauma perineal.<sup>32</sup>

Testis dapat terkena cedera dari kecelakaan sepeda di mana testis tertekan oleh ramus pubis, menyebabkan disrupsi dari tunika albuginea. Penyebab lain adalah tendangan ke skrotum selama aktivitas olahraga atau perkelahian. Cedera genital traumatik jarang ditemukan pada anak perempuan dan biasanya diakibatkan *straddle injuries*. Oleh karena jarak antara uretra dan vagina dekat, cedera traumatik dari genitalia eksterna atau uretra perlu dievaluasi kemungkinan adanya trauma vagina. Kecurigaan terhadap adanya kekerasan seksual dapat dievaluasi ketika seorang anak perempuan datang dengan adanya cedera genital, terutama apabila penyebab cedera tidak selaras dengan perjalanan penyakit pasien.<sup>33</sup>

Karena lokasi dan mobilitasnya, cedera penetrasi skrotum akibat benda asing pada anak jarang terjadi. Struktur di sekitarnya, seperti funikulus spermaticus, testis, penis, uretra, pembuluh darah femoralis, dan rektum dapat terlibat. Dengan demikian, evaluasi sistematis dari semua anak dengan cedera ini diperlukan untuk mencegah komplikasi termasuk kehilangan jaringan testis atau striktur uretra.<sup>33</sup>

## Sistem klasifikasi

Tabel 19.4: Cedera skrotum diklasifikasikan menurut skala cedera skrotum dari *American Association for the Surgery of Trauma 2018*<sup>4</sup>

| Grade | Deskripsi                           |
|-------|-------------------------------------|
| I     | Kontusio                            |
| II    | Laserasi <25% dari diameter skrotum |
| III   | Laserasi >25% dari diameter skrotum |
| IV    | Avulsi <50%                         |
| V     | Avulsi >50%                         |

Tabel 19.5. Cedera testis diklasifikasikan menurut skala cedera testis dari *American Association for the Surgery of Trauma 2018*<sup>4</sup>

| Grade | Deskripsi   |
|-------|---|
| I     | Kontusio / hematoma   |
| II    | Laserasi subklinis dari tunika albuginea                                      |
| III   | Laserasi tunika albuginea dengan <50% kehilangan jaringan parenkim            |
| IV    | Laserasi mayor dari tunika albuginea dengan >50% kehilangan jaringan parenkim |
| V     | Avulsi atau destruksi total testis  |

## Tatalaksana

Pemotongan berlebihan dari kulit preputium karena sirkumsisi neonatal dapat ditatalaksana secara konservatif pada mayoritas kasus, namun tindakan rekonstruksi (termasuk penggunaan *skin grafts*) diperlukan apabila eksisi kulit *shaft* penis yang cukup ekstensif. Cedera akibat sirkumsisi yang melibatkan glans atau uretra jarang terjadi, namun membutuhkan rekonstruksi yang lebih kompleks.<sup>34</sup> Pada penelitian sebelumnya di RSUPN dr.

Cipto Mangunkusumo, amputasi glans setelah sirkumsisi dapat ditatalaksana dengan *graft* yang terbuat dari mukosa bibir *autolog*.<sup>34</sup>

Kontusio dan laserasi penis superfisial dapat ditatalaksana dengan antibiotik topikal, namun memerlukan *debridement* minor dan aproksimasi kulit tergantung dari mekanisme dan tingkat keparahan cedera. Cedera resleting biasanya terjadi pada anak laki-laki yang belum disirkumsisi dan dapat ditatalaksana dengan minyak untuk melepaskan kulit yang terjebak di resleting celana atau memisahkan resleting dengan pemotong tulang. Cedera genital yang diakibatkan gigitan binatang harus dievaluasi di bawah pembiusan untuk melihat ekstensi dari trauma. Antibiotik spektrum luas dan profilaksis tetanus harus diberikan.<sup>32</sup>

Fraktur penis pada pasien anak jarang terjadi. Penelitian sebelumnya menyebutkan bahwa penyebab fraktur penis pada anak dapat berupa trauma langsung pada penis yang sedang ereksi, aktivitas seksual, atau manipulasi penis pada saat ereksi seperti masturbasi. Sebelumnya, tata laksana fraktur penis merupakan tata laksana non-bedah seperti kompres dingin, balut bebat, serta obat-obatan antiinflamasi. Namun, saat ini intervensi bedah segera merupakan tata laksana yang terpilih. Hal ini dikaitkan dengan tingkat komplikasi yang lebih rendah pada kasus yang ditangani segera, seperti abses penis, disrupsi parsial uretra, hematoma persisten, dan pembengkokan penis.<sup>35</sup>

Pasien anak dengan trauma tajam skrotum, EAU merekomendasikan *debridement* segera untuk trauma tajam skrotum apabila pasien stabil dan apabila pemeriksaan fisik dan *CT scan* abdomen menunjukkan tidak ada cedera yang berkaitan.<sup>21</sup> Eksplorasi pembedahan segera untuk trauma tajam skrotum dibutuhkan untuk evaluasi level kerusakan organ saluran kemih dan reproduksi secara akurat untuk mencegah terjadinya komplikasi yang berat. Pada kasus trauma skrotum, ultrasonografi adalah alat diagnostik yang sangat dianjurkan untuk semua cedera testis. Eksplorasi skrotum direkomendasikan apabila ada bukti klinis atau ultrasonografi yang mendukung adanya ruptur testis atau robekan yang signifikan di tunika albuginea. Pada kasus jarang dari trauma tajam skrotum, pemeriksaan yang lebih dalam dibutuhkan untuk menentukan kedalaman dari penetrasi sebelum dilakukan *debridement*.<sup>33</sup>

Tatalaksana operatif jarang dibutuhkan untuk trauma genital yang tidak kompleks pada anak-anak perempuan. Namun, kekerasan seksual ada pada 25% anak perempuan yang datang dengan cedera genital. Pada kondisi tersebut, sistoskopi, vaginoskopi, dan pemeriksaan rektum



harus dilakukan untuk mengevaluasi secara menyeluruh adanya cedera yang berhubungan dengan cedera genital. Untuk laserasi vagina yang ekstensif, rekonstruksi harus dilakukan apabila mungkin untuk mengurangi risiko terjadinya stenosis vagina dan fistula uretrovagina.<sup>32</sup>

Sedangkan untuk pasien anak dengan cedera tembus skrotum ditangani sama seperti pasien dewasa, termasuk mengontrol perdarahan aktif dan menstabilkan tanda-tanda vital. Setelah hemodinamik stabil, pasien harus segera menerima *booster* tetanus dan antibiotik spektrum luas. Tes laboratorium seperti darah samar feses dan urinalisis, yang mungkin menunjukkan cedera rektal atau uretra, harus dilakukan. Daerah yang cedera seperti uretra, penis, testis, daerah perineum, rektum, dan arteri femoralis di kedua ekstremitas bawah harus diperiksa. Pemeriksaan anuskopi biasanya dilakukan jika ada kecurigaan trauma pada anus atau rektum. EAU merekomendasikan *debridement* segera untuk cedera tembus skrotum jika pasien stabil dan jika pemeriksaan fisik dan CT abdomen tidak menunjukkan cedera yang menyertai. Eksplorasi bedah segera pada cedera skrotum tembus diperlukan untuk menilai secara akurat tingkat kerusakan pada organ urogenital dan reproduksi serta mencegah komplikasi.<sup>33</sup>

### **Komplikasi**

Komplikasi akut dari trauma penis adalah perdarahan dan infeksi, terutama pada kasus-kasus gigitan binatang. Komplikasi lanjut dari cedera penis termasuk *trapped penis*, stenosis meatus, dan kosmetik yang tidak baik. *Trapped penis* merupakan salah satu bentuk komplikasi berupa penis yang terbenam pada jaringan sekitar akibat jaringan sikatriks tebal yang terdapat pada penis. Apabila terjadi kondisi tersebut, perlu dilakukan penatalaksanaan secara pembedahan untuk membebaskan jaringan parut sehingga penis terbebas dari jeratan.<sup>36</sup> Penelitian sebelumnya yang dilakukan di RSUP Sanglah Denpasar menunjukkan bahwa pembebasan penis dari jaringan ikat fibrosis dengan metode *degloving* penis dapat dilakukan pada pasien yang didiagnosis *trapped penis* lebih dari 4 minggu setelah penyebab trauma, sedangkan terapi konservatif dengan pemberian krim *betamethasone* dengan manual retraksi atau dilatasi jaringan parut dengan hemostat dapat dilakukan pada pasien yang didiagnosis kurang dari 4 minggu setelah penyebab trauma.<sup>36</sup>

Trauma tajam skrotum menimbulkan risiko infeksi namun hal tersebut dapat berkurang dengan pembersihan yang adekuat, *debridement*, dan penggunaan antibiotik spektrum luas. Manajemen pembedahan yang tidak adekuat dari cedera testis dapat berakibat pada penyembuhan dan pemulihan yang memanjang.<sup>32</sup>

Komplikasi yang paling signifikan dari trauma vagina adalah striktur. *Follow up* ketika

anak tersebut menginjak usia pubertas penting untuk mengeksklusi adanya stenosis atau hematokolpos, khususnya pada pasien dengan cedera uretrovagina yang ekstensif.<sup>33</sup>

### ***Rekomendasi***

Rekomendasi untuk diagnosis dan penatalaksanaan trauma genitalia eksterna anak

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Peringkat kekuatan</b> |
|--|---------------------------|
| Kemungkinan adanya kekerasan seksual harus dipertimbangkan pada anak perempuan yang datang dengan cedera pada genitalia eksterna | Kuat                      |

## Referensi

1. J. W. McAninch, P. R. Carroll, P. W. Klosterman, C. M. Dixon, and M. N. Greenblatt, "Renal reconstruction after injury - PubMed," *J Urol*, vol. 145, no. 5, May 1991.
2. J. W. McAninch and T. F. Lue, *Smith and Tanagho's General Urology, 19th Edition*. McGraw Hill Professional, 2020.
3. I. M. McAleer, G. W. Kaplan, H. C. Scherz, M. G. Packer, and F. P. Lynch, "Genitourinary trauma in the pediatric patient - PubMed," *Urol*, vol. 42, no. 5, Nov. 1993.
4. R. Kozar, "Injury Scoring Scale," *The American Association for the Surgery of Trauma* 2018. <https://www.aast.org/resources-detail/injury-scoring-scale> (accessed Jan. 16, 2022).
5. R. C. Miller, S. S. Jr, W. R. Drucker, L. Persky, H. K. Wright, and J. H. Davis, "The incidental discovery of occult abdominal tumors in children following blunt abdominal trauma - PubMed," *J Trauma*, vol. 6, no. 1, Jan. 1966,
6. E. E. Moore *et al.*, "Organ injury scaling: spleen, liver, and kidney - PubMed," *J Trauma*, vol. 29, no. 12, Dec. 1989.
7. H. P. Stalker, R. A. Kaufman, and K. Stedje, "The significance of hematuria in children after blunt abdominal trauma - PubMed," *AJR. Am J Roentgenol*, vol. 154, no. 3, Mar. 1990,
8. S. L. Mee, J. W. McAninch, A. L. Robinson, P. S. Auerbach, and P. R. Carroll, "Radiographic assessment of renal trauma: a 10-year prospective study of patient selection - PubMed," *J Urol*, vol. 141, no. 5, May 1989, doi: 10.1016/s0022-5347(17)41180-3.
9. J. P. Stein, D. M. Kaji, J. Eastham, J. A. Freeman, D. Eshig, and B. E. Hardy, "Blunt renal trauma in the pediatric population: indications for radiographic evaluation - PubMed," *Urol*, vol. 44, no. 3, Sep. 1994.
10. T. W. Gaither, M. A. Awad, N. V. Leva, G. P. Murphy, B. N. Breyer, and H. L. Copp, "Missed Opportunities to Decrease Radiation Exposure in Children with Renal Trauma - PubMed," *J Urol*, vol. 199, no. 2, Feb. 2018, doi: 10.1016/j.juro.2017.09.001.
11. A. Cook and A. E. Koury, "Urologic Emergencies in Children: Special Considerations," in *Emergencies in Urology*, Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, pp. 73–100. Accessed: Jan. 17, 2022. [Online]. Available: <http://dx.doi.org/10.1007/978-3-540-48605-3>
12. E. LeeVan, O. Zmora, F. Cazzulino, R. V. Burke, J. Zagory, and J. S. Upperman, "Management of pediatric blunt renal trauma: A systematic review - PubMed," *J Trauma Acute Surg*, vol. 80, no. 3, Mar. 2016,
13. C. Radmayr, J. Oswald, E. Müller, L. Hörtl, and G. Bartsch, "Blunt renal trauma in children: 26 years clinical experience in an alpine region - PubMed," *Eur Urol*, vol. 42, no. 3, Sep. 2002.
14. J. C. Hagedorn *et al.*, "Pediatric blunt renal trauma practice management guidelines: Collaboration between the Eastern Association for the Surgery of Trauma and the Pediatric Trauma Society - PubMed," *J Trauma Acute Care Surg*, vol. 86, no. 5, May 2019.
15. J. C. P. Jr, P. R. Carroll, and J. W. McAninch, "Ureteral and renal pelvic injuries from external trauma: diagnosis and management - PubMed," *J Trauma*, vol. 29, no. 3, Mar. 1989.
16. J. M. Mulligan, I. Cagiannos, J. P. Collins, and S. F. Millward, "Ureteropelvic junction disruption secondary to blunt trauma: excretory phase imaging (delayed films) should help prevent a missed diagnosis - PubMed," *J Urol*, vol. 159, no. 1, Jan. 1998.
17. M. al-Ali and L. F. Haddad, "The late treatment of 63 overlooked or complicated ureteral missile injuries: the promise of nephrostomy and role of autotransplantation - PubMed," *J Urol*, vol. 156, no. 6, Dec. 1996.
18. A. F. Fernandez, S. S. Ruiz, I. G. Martinez, J. G. Fabra, F. M. Castellaños, and G. O. Mauricio, "Blunt traumatic rupture of the high right ureter, repaired with appendix interposition - PubMed," *Urol Int*, vol. 53, no. 2, Jan. 1994, doi: 10.1159/000282644.

19. C. J. Sivit, J. P. Cutting, and M. R. Eichelberger, "CT diagnosis and localization of rupture of the bladder in children with blunt abdominal trauma: significance of contrast material extravasation in the pelvis - PubMed," *AJR.*, vol. 164, no. 5, May 1995, doi: 10.2214/ajr.164.5.7717239.
20. E. Hochberg and N. N. Stone, "Bladder rupture associated with pelvic fracture due to blunt trauma - PubMed," *Urology*, vol. 41, no. 6, Jun. 1993.
21. European Association of Urologists. EAU Guidelines on Paediatric Urology. Arnherm: EAU Guidelines Office; 2021.
22. C. A. Haas, S. L. Brown, and J. P. Spirnak, "Limitations of routine spiral computerized tomography in the evaluation of bladder trauma - PubMed," *J Urol*, vol. 162, no. 1, Jul. 1999,
23. M. A. Volpe, E. M. Pachter, T. M. Scalea, R. J. Macchia, and J. H. Mydlo, "Is there a difference in outcome when treating traumatic intraperitoneal bladder rupture with or without a suprapubic tube? - PubMed," *J Urol*, vol. 161, no. 4, Apr. 1999.
24. J. R. R. Jr and G. W. L. Jr, "Non-operative treatment of the ruptured bladder - PubMed," *The Journal of urology*, vol. 114, no. 2, Aug. 1975, doi: 10.1016/s0022-5347(17)66988-x.
25. A. S. Cass and C. J. Godec, "Urethral injury due to external trauma - PubMed," *Urol*, vol. 11, no. 6, Jun. 1978, doi: 10.1016/0090-4295(78)90013-4.
26. M. Pokorny, J. E. Pontes, and J. M. P. Jr, "Urological injuries associated with pelvic trauma - PubMed," *J Urol*, vol. 121, no. 4, Apr. 1979, doi: 10.1016/s0022-5347(17)56822-6.
27. D. S. Elliott and D. M. Barrett, "Long-term followup and evaluation of primary realignment of posterior urethral disruptions - PubMed," *J Urol*, vol. 157, no. 3, Mar. 1997.
28. T. B. Boone, W. T. Wilson, and D. A. Husmann, "Postpubertal genitourinary function following posterior urethral disruptions in children - PubMed," *J Urol*, vol. 148, no. 4, Oct. 1992, doi: 10.1016/s0022-5347(17)36869-6.
29. M. M. Koraitim, "Posttraumatic posterior urethral strictures in children: a 20-year experience - PubMed," *J Urol*, vol. 157, no. 2, Feb. 1997.
30. N. Baradaran, J. W. McAninch, H. L. Copp, K. Quanstrom, B. N. Breyer, and L. A. Hampson, "Long-term follow-up of urethral reconstruction for blunt urethral injury at a young age: urinary and sexual quality of life outcomes," *J Pediatr Urol*, vol. 15, no. 3, p. 224.e1-224.e6, May 2019, doi: 10.1016/j.jpuro.2019.02.013.
31. A. Avanoğlu, I. Ulman, O. Herek, G. Ozok, and A. Gökdemir, "Posterior urethral injuries in children - PubMed," *Brit J Urol*, vol. 77, no. 4, Apr. 1996, doi: 10.1046/j.1464-410x.1996.93723.x.
32. D. T. Wilcox and D. F. M. Thomas, *Essentials of Paediatric Urology*. Boca Raton: CRC Press, 2021.
33. M. A. Palinrunji, Syarif, K. Kholis, S. Syahrir, H. S. Putra Nasution, and M. Faruk, "Penetrating scrotal injury in childhood," *Urol Case Rep*, vol. 37, p. 101635, Jul. 2021, doi: 10.1016/j.eucr.2021.101635.
34. Giovanni A, Wahyudi I, Rodjani A. "Neo-glans reconstruction after glans amputation during circumcision using autologous buccal mucosal graft". *Urol Case Rep*. Vol. 18; p.11-13, 2018.
35. Adu-Frimpong J. "Genitourinary Trauma in Boys". *Clin Pediatr Emerg Med*. Vol. 10; p. 34-49, 2009.
36. Duarsa GWDP, Tirtayasa PMW, Pramana IBP, Durasa GWK. Rekonstruksi Penis pada Entrapped Penis setelah Perbaikan Hipospadia: Laporan Dua Kasus. *Jurnal Bedah Nasional*. Vol. 4; p. 55-61, 2020.

**BAGIAN 5**  
**LAIN-LAIN**

## **BAB 20**

### **ASPEK PERIOPERATIF**

#### **DALAM PEMBEDAHAN UROLOGI PEDIATRIK**

dr. Gerhard Reinaldi Situmorang, Sp.U(K), Ph.D

#### **Manajemen cairan perioperatif**

##### **Patofisiologi**

Anak-anak memiliki distribusi cairan tubuh, mekanisme fisiologi ginjal dan kebutuhan elektrolit yang berbeda dari pasien dewasa. Mekanisme kompensasi sistem jantung dan pembuluh darah pada anak juga lebih lemah.<sup>1</sup> Anak-anak dalam masa perkembangan dan pertumbuhannya memiliki tingkat laju metabolisme yang tinggi serta kadar cadangan nutrisi dan lemak yang lebih rendah. Faktor-faktor ini menjadikan anak-anak lebih rentan terhadap gangguan metabolik yang diakibatkan oleh stres karena tindakan pembedahan.<sup>2</sup> Respons metabolik bayi dan anak-anak terhadap anestesi dan tindakan pembedahan tentunya berkaitan erat dengan kompleksitas operasi.<sup>3</sup>

##### **Puasa praoperasi**

Pasien perlu dipuasakan sebelum operasi untuk menghindari komplikasi yang berkaitan dengan aspirasi paru pada saat induksi anestesi. Penelitian yang membatasi minum air putih dalam rentang waktu 30-60 menit sebelum operasi, tidak menunjukkan adanya peningkatan risiko terjadinya aspirasi paru.<sup>4,5,6</sup> Rentang waktu yang direkomendasikan untuk puasa makanan padat berdasarkan panduan adalah 6-10 jam. Meskipun demikian, beberapa penelitian menunjukkan bahwa rentang waktu puasa makanan padat pada praktiknya seringkali melebihi rentang waktu yang direkomendasikan tersebut.<sup>5-7</sup>

Dibandingkan dengan orang dewasa, anak-anak memiliki laju metabolisme yang lebih tinggi, cadangan glikogen yang rendah serta proses glukoneogenesis yang belum sempurna, sehingga terjadinya hipoglikemia merupakan hal yang penting untuk diperhatikan, terutama pada bayi di bawah usia 3 tahun.<sup>5</sup> Berdasarkan hal tersebut, penting untuk mencegah durasi puasa yang terlalu lama pada anak-anak. Salah satu hal yang direkomendasikan untuk dilakukan adalah pemberian minuman bening berkarbohidrat untuk mengurangi durasi puasa.<sup>8</sup> Tabel 20.1 menunjukkan lama durasi puasa minimum praoperasi berdasarkan jenis asupan yang diberikan.<sup>5-7</sup>

Tabel 20.1. Durasi puasa praoperasi untuk tindakan pembedahan elektif

| Jenis asupan       | Durasi puasa minimum (jam) |
|--------------------|----------------------------|
| Cairan bening      | 1                          |
| Air susu ibu (ASI) | 4                          |
| Makanan ringan     | 6                          |

### Terapi pemeliharaan dan terapi cairan intraoperatif

Tujuan dari manajemen cairan intraoperasi adalah untuk mempertahankan homeostasis yang stabil dengan memberikan cairan parenteral dalam jumlah yang sesuai. Homeostasis yang stabil akan mempertahankan volume intravaskular yang cukup, curah jantung dan distribusi oksigen yang cukup kepada jaringan, pada saat fungsi fisiologis normal terganggu oleh stres akibat proses pembedahan dan penggunaan zat-zat anestesi.

Dalam beberapa tahun terakhir, cara-cara baru dalam manajemen pemeliharaan dan penggantian cairan telah dikembangkan, dan telah secara signifikan mengubah pendekatan manajemen cairan intraoperasi. Tujuan utama dari manajemen cairan intraoperatif adalah untuk mempertahankan volume cairan ekstraseluler (*extracellular fluid volume/EFV*). Selama masa intraoperatif, defisit cairan dapat terjadi akibat kehilangan darah maupun puasa pra-operasi. Defisit cairan tersebut dapat ditangani dengan pemberian cairan larutan elektrolit isotonik sehingga EFV normal dapat dicapai kembali. Untuk mengurangi risiko terjadinya hiponatremia, kepustakaan merekomendasikan pemberian cairan pemeliharaan intravena yang mengandung larutan isotonik dengan kandungan kalium klorida dan dekstrose yang sesuai.<sup>9</sup> Dengan komposisi cairan tersebut, tidak ditemukan peningkatan risiko terjadinya hipernatremia maupun kelebihan cairan yang disertai edema dan hipertensi serta asidosis hiperkloremik, yang lazim dikhawatirkan terjadi pada pemberian cairan isotonik.<sup>9</sup>

Pada saat anak-anak tidak stabil secara klinis karena kehilangan cairan akibat kebocoran ke ruang interstisial (*third-space losses*), kehilangan cairan tersebut harus digantikan dengan cairan kristaloid (cairan saline normal atau Ringer laktat). Laju kehilangan cairan akibat kehilangan rongga ketiga dapat bervariasi mulai dari 1 mL/kg/jam pada tindakan pembedahan minor hingga 15-20 mL/kg/jam pada tindakan operasi mayor di daerah abdomen, bahkan hingga mencapai 50 mL/kg/jam pada tindakan pembedahan untuk enterokolitis nekrotikans pada bayi prematur. Bila pemberian cairan kristaloid tersebut masih tidak cukup, manajemen penggantian cairan dengan cairan koloid (albumin, gelatin dan *hydroxyethyl*

*starch/HES*) harus dilakukan sesuai protokol.<sup>10</sup> Usulan mengenai manajemen cairan intraoperatif dari Sümpelmann *dkk.*<sup>10</sup> ditampilkan pada Tabel 20.2.

Tabel 20.2. Manajemen Cairan Intraoperatif

|                | Jenis cairan infus                      | Dosis awal/ulangan |
|----------------|---|--------------------|
| Cairan rumatan | Cairan isotonik seimbang + glukosa 1-2% | 10 mL/kg/jam       |
| Terapi cairan  | Cairan isotonik seimbang                | X 10-20 mL/kg      |
| Terapi volume  | Albumin, Gelatin, pati hidroksietil     | X 5-10 mL/kg       |
| Transfusi      |   | X 10 mL/kg         |

### Manajemen pemberian makan, dan cairan perioperatif

Pada anak-anak dengan fungsi ginjal dan hati yang normal, pemeriksaan laboratorium zat kimia serum tidak wajib dilakukan setelah tindakan operasi tanpa komplikasi. Bila reinisiasi pemberian makanan per oral setelah operasi tertunda hingga >24 jam, seperti pada tindakan operasi yang melibatkan usus, akan terdapat peningkatan risiko ketidakseimbangan elektrolit. Untuk hal ini perlu dilakukan pemeriksaan dan manajemen lanjut terutama terkait kadar kalium darah. Tanda-tanda kadar kalium darah yang rendah yang dapat muncul pascaoperasi di antaranya adalah penurunan motilitas usus halus dan usus besar.

Anak-anak yang menjalani tindakan intervensi untuk penanganan penyakit obstruktif apapun perlu mendapatkan perhatian khusus, terutama karena adanya risiko poliuria pasca obstruksi.<sup>11</sup> Pengawasan jumlah asupan cairan dan volume urine, serta kadar elektrolit serum dan fungsi ginjal perlu dilakukan pada anak yang mengalami poliuria. Klinisi dapat mengonsultasikan kondisi tersebut pada ahli nefrologi pediatrik bila diperlukan.

Pada anak yang menjalani pembedahan nonabdominal, beberapa penelitian terdahulu menunjukkan bahwa gerak lambung kembali normal dalam 1 jam setelah anestesi.<sup>12</sup> Pemberian asupan cairan yang lebih dini pascaoperasi pada anak yang telah menjalani tindakan operasi urologi minor maupun yang menjalani tindakan pembedahan nonabdominal dilaporkan dapat mengurangi penggunaan zat opioid dan mengurangi terjadinya episode muntah.<sup>13</sup>

Protokol *enhanced recovery after surgery* (ERAS) pada operasi abdominal telah diterapkan pada populasi anak setelah sukses diterapkan pada populasi dewasa.<sup>8,14</sup> Protokol ERAS yang merupakan pendekatan multimodal bertujuan untuk mencegah timbulnya dampak dari stres akibat proses pembedahan. Protokol ERAS mencakup aspek praoperasi dan intraoperasi, di antaranya adalah puasa praoperasi yang minimal, manajemen cairan intraoperasi dengan prinsip kehati-hatian, serta berfokus pada perawatan pascaoperasi. Protokol ERAS



menyarankan pemberian asupan air putih pada malam hari setelah operasi dan inisiasi asupan makanan normal pada 1 hari pascaoperasi, sehingga pemberian cairan melalui intravena dapat dihentikan lebih cepat. Selain itu, fokus lain pada pascaoperasi adalah terkait mobilisasi dini, pencegahan gejala epidural dan muntah ataupun pelepasan seluruh selang eksternal secara dini.<sup>8,14</sup>

Implementasi protokol ERAS berdampak nyata pada durasi rawat inap yang lebih pendek, waktu pemulihan usus yang lebih cepat, dan tidak diperlukannya opioid pascaoperasi.<sup>8,14,15</sup> Diperlukan perhatian khusus bila protokol ERAS diimplementasikan pada anak dengan kelainan neurologi, terutama terkait dengan manajemen konstipasi praoperasi dan manajemen saluran cerna rutin pascaoperasi secara dini.

### Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen cairan perioperatif

| Ringkasan bukti  | LE |
|--|----|
| Anak-anak bukan versi fisiologis yang lebih kecil dari orang dewasa. Mereka memiliki karakteristik metabolisme yang unik dan harus dipertimbangkan selama tindakan operasi | 2  |
| Larutan elektrolit isotonik yang seimbang dapat digunakan untuk mempertahankan volume cairan ekstraseluler selama waktu intraoperatif                                      | 1  |
| Protokol ERAS dapat diterapkan setelah tindakan pembedahan abdominal untuk mempersingkat masa pemulihan dan menurunkan angka komplikasi                                    | 1  |

| Rekomendasi  | Tingkat kekuatan |
|--|------------------|
| Durasi puasa pra-operasi yang lebih pendek untuk operasi elektif   | Kuat             |
| Penggunaan protokol ERAS untuk tindakan pembedahan abdomen pada anak dengan gerak saluran cerna yang normal  | Kuat             |
| Penggunaan larutan isotonik pada anak dalam perawatan di rumah sakit karena populasi anak berisiko mengalami hiponatremia  | Kuat             |
| Pengkajian kadar dasar dan kadar harian elektrolit, glukosa, urea dan/atau kreatinin serum pada setiap anak yang menerima cairan melalui akses intravena terutama pada tindakan pembedahan saluran cerna seperti augmentasi ileum, tidak terkecuali pada jenis cairan yang dipilih karena adanya peningkatan risiko abnormalitas elektrolit pada anak yang menjalani tindakan operasi tersebut | Kuat             |
| Mulai pemberian asupan cairan peroral pada semua pasien yang menjalani tindakan bedah minor  | Kuat             |

## **Manajemen Nyeri Pasca-operasi**

### **Epidemiologi, Etiologi, dan patofisiologi**

Tatalaksana nyeri yang memadai memerlukan proses evaluasi nyeri yang baik, pemilihan jenis dan cara pemberian obat yang akurat, dengan mempertimbangkan usia, kondisi fisik, jenis tindakan pembedahan dan anestesi.<sup>16</sup>

Pemahaman medis tradisional yang memandang bahwa bayi baru lahir (neonatus) tidak dapat merasakan nyeri, saat ini telah ditinggalkan dan tidak berlaku lagi. Hal ini dimungkinkan karena pemahaman baru mengenai maturasi sistem nyeri pada manusia dan metode pemeriksaan untuk mengevaluasi nyeri yang lebih baik pada neonatus.<sup>17,18</sup> Berdasarkan beberapa penelitian, pemberian analgesia yang kurang adekuat pada masa kecil atau neonatus dapat berpengaruh pada perilaku serta ada tidaknya sekuele somatik pada jenjang kehidupan selanjutnya.<sup>19,20</sup> Hingga saat ini, manajemen nyeri pada anak menitikberatkan pada pemahaman bahwa semua anak, tidak terkecuali pada usia berapapun, memerlukan penanganan nyeri yang sesuai dan memadai.

### **Evaluasi Diagnostik**

Evaluasi nyeri adalah tahap awal dari rangkaian manajemen nyeri. Terdapat banyak instrumen evaluasi nyeri yang sudah divalidasi dan disesuaikan dengan usia, latar belakang budaya, kondisi status mental, kemampuan komunikasi dan reaksi fisiologis anak.<sup>21</sup> Sebagai contoh, *numeric rating scale* (NRS), *Revised Face Pain Scale* (FPS-R) maupun *Colour Analog Scale* (CAS) dapat digunakan sesuai dengan usia anak.<sup>22</sup> Hal terpenting dalam manajemen nyeri pada anak adalah menginformasikan dan melibatkan anak tersebut beserta orang tua atau pengasuhnya selama seluruh proses manajemen. Pemberian analgesia yang terkontrol oleh lingkungan pasien dan keluarganya adalah cara manajemen nyeri yang paling diharapkan, baik di rumah sakit maupun di rumah, dengan didahului pemberian informasi dan edukasi yang baik dan benar.<sup>22,23</sup>

### **Jenis dan Cara Pemberian Obat**

Pemberian obat analgetik pre-emptif adalah sebuah konsep yang penting dengan tujuan untuk menekan rangsang nyeri sebelum timbulnya hipersensitisasi saraf.<sup>24</sup> Anestesi regional sudah terbukti mengurangi kebutuhan analgesia pascaoperasi.<sup>25</sup> Hal ini diberikan saat intra-operasi, yang antara lain dapat berupa blok saraf regional, blok kaudal, maupun infiltrasi lokal pada luka. Instrumen yang penting dan bermanfaat dalam strategi manajemen nyeri adalah *pain*

*ladder* dari WHO, yang juga menjadi dasar pembagian strategi manajemen nyeri ke dalam 3 tingkat.<sup>26</sup>

Manajemen nyeri pascaoperasi harus diberikan berdasarkan pada pemberian analgesia preemtif intra-operatif yang cukup, baik dengan regional maupun blok kaudal yang diikuti dengan pemberian analgesia yang seimbang. Parasetamol dan obat-obat golongan anti-inflamasi non steroid (NSAIDs) merupakan obat pilihan untuk strategi manajemen nyeri tingkat pertama. Bila pemberian obat-obatan tersebut tidak cukup untuk mencegah timbulnya nyeri, golongan opioid lemah dan kuat dapat diberikan secara per oral. Setiap institusi harus memiliki strategi yang disesuaikan dengan kondisi institusi masing-masing dalam pemberian analgesia pasca-operasi. Secara umum, strategi untuk pemberian analgesia pascaoperasi yang direkomendasikan yaitu sebagai berikut;

1. Blok regional atau blok kaudal intraoperatif
2. Parasetamol + NSAIDs
3. Parasetamol + NSAIDs + golongan opioid lemah (cth: tramadol, kodein)
4. Parasetamol + NSAIDs + golongan opioid kuat (cth: morfin, fentanil, *oxycodone* atau *pethidine*)

Selama ini, penggunaan opioid merupakan praktik standar dalam manajemen nyeri pada anak. Pemberian opioid intraoperatif yang sesuai dan cukup menjadi kunci dalam pencegahan timbulnya efek samping atau ketergantungan pada zat opioid yang berkepanjangan.<sup>22,27</sup> Pemberian parasetamol dan obat-obat golongan NSAIDs dengan dosis yang memadai saat intraoperatif dapat mengurangi kebutuhan opioid pada anak.<sup>28,29</sup> Selain itu, peningkatan pemahaman mengenai opioid di kalangan dokter juga dapat mengurangi penggunaan opioid. Berdasarkan temuan di kasus-kasus pembedahan urologi, tidak ditemukan peningkatan nilai skala nyeri yang signifikan pada kelompok yang diberikan dosis opioid yang lebih rendah pada saat pasien rawat jalan.<sup>30</sup> Selama pemakaian NSAIDs, fungsi ginjal harus diperhatikan.

### **Sirkumsisi**

Tindakan sirkumsisi memerlukan anestesi dan manajemen nyeri yang baik.<sup>31</sup> Beberapa intervensi analgesia yang dapat dilakukan pada tindakan sirkumsisi di antaranya yaitu blok saraf penis dorsal (*dorsal penile nerve block/DPNB*) atau blok memutar (ring), anestesi topikal (krim lidokain-prilokain atau krim lidokain liposomal 4%).<sup>25,32</sup> Walaupun metode blok kaudal memiliki efikasi yang sama dengan DPNB, orang tua/pengasuh anak harus diberikan informasi

mengenai kemungkinan terjadinya kelemahan otot dan masalah berkemih yang lebih sering terjadi pada metode blok.<sup>33</sup> Ultrasonografi dapat digunakan saat proses injeksi blok anestesi.<sup>32</sup>

### **Tindakan Pembedahan pada Penis, Inguinal, dan Skrotum**

Metode pemberian analgesia yang paling umum dilakukan pada pembedahan kasus hipospadia adalah blok kaudal dan DPNB. Beberapa zat analgesia dengan dosis, konsentrasi dan teknik pemberian yang berbeda telah lazim digunakan dan semuanya menunjukkan hasil yang cukup baik. Rerata nilai skala nyeri pascaoperasi didapatkan lebih rendah pada pemberian analgesia dengan metode blok saraf pudendal. Metode ini dilaporkan tidak meningkatkan risiko komplikasi pascaoperasi.<sup>25,34,35</sup>

Spasme kandung kemih yang parah akibat adanya kateter terkadang menimbulkan masalah yang lebih besar dari sekadar nyeri. Hal ini dapat di atasi dengan pemberian obat-obatan golongan antimuskarinik. Beberapa metode anestesi regional telah dibandingkan dalam penggunaannya untuk pembedahan inguinal dan skrotal, antara lain blok transversus abdominis, blok saraf ilioinguinal/ iliohipogastrik dan blok kaudal. Metode-metode tersebut menunjukkan efek analgesia pascaoperasi yang memadai. Hasil ini dapat ditingkatkan dengan pemberian anestesi lokal seperti klonidin dan dexmedetomidine.<sup>25</sup>

### **Tindakan Pembedahan pada Kandung Kemih dan Ginjal**

Pemberian anestesi lokal secara kontinu maupun anestesi intravena yang diberikan secara sistemik, terbukti efektif dan mengurangi kebutuhan akan opioid pascaoperasi.<sup>36-39</sup> Ketorolak merupakan salah satu zat analgetik yang efektif, yang dianggap dapat mengurangi frekuensi dan tingkat keparahan spasme buli, serta durasi perawatan pascaoperasi.<sup>40,41</sup> Tindakan pembedahan ginjal terbuka konvensional adalah tindakan yang mengakibatkan nyeri yang cukup hebat, karena terpotongnya ketiga lapisan otot abdomen. Oleh karena itu, insisi lumbotomi dorsal dapat menjadi alternatif yang baik, karena durasi perawatan pascaoperasi yang lebih pendek, reinisiasi asupan makanan per oral yang lebih cepat, serta waktu yang lebih singkat untuk kembali ke aktivitas sehari-hari.<sup>42</sup> Pemberian analgesia melalui epidural blok kaudal dan paravertebral secara kontinu, serta blok rektus dan blok transversus abdominis dikatakan dapat mengurangi kebutuhan morfin pascaoperasi pada kasus-kasus pembedahan abdominal dan pembedahan ginjal.<sup>43-45</sup>

## Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk manajemen nyeri pasca-operasi

| <b>Ringkasan bukti</b>   | <b>LE</b> |
|--|-----------|
| Pemberian parasetamol dan NSAIDs yang cukup akan mengurangi kebutuhan opioid pasca-operasi   | 1         |
| Rangsang nyeri akan memengaruhi perilaku dan sekuele somatik   | 3         |
| Setiap institusi harus memiliki strategi yang disesuaikan dengan kondisi institusi masing-masing dalam pemberian analgesia pascaoperasi. | 4         |

| <b>Rekomendasi</b>  | <b>Rating kekuatan</b> |
|---|------------------------|
| Pencegahan/tatalaksana nyeri pada anak semua usia   | Kuat                   |
| Evaluasi nyeri menggunakan instrumen penilaian yang sesuai dengan usia                              | Kuat                   |
| Pemberian informasi yang lengkap dan akurat pada pasien dan pengasuhnya                             | Kuat                   |
| Penggunaan zat analgetik yang sesuai dan secara preemptif untuk mengurangi efek samping dari opioid | Kuat                   |

Tabel 20.3. Jenis regimen, perhitungan dosis berdasarkan usia dan keterangan penggunaan untuk anak

| Kelompok Obat | Nama        | Dosis  | Usia dan/atau Berat Badan   | Keterangan penggunaan   |
|---------------|-------------|--|---|---|
| Antibiotik    | Ceftriaxone | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 20-50 mg/kg, 1x/hari dalam 60 menit</li> <li>• 50-80 mg/kg, 1x/hari dalam 30 menit, dapat dinaikkan menjadi 100 mg/kg pada infeksi berat</li> <li>• 1-2 g dosis tunggal</li> </ul>                      | <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt;15 hari</li> <li>• 15 hari – 12 tahun (BB &lt;50 kg)</li> <li>• &gt;12 tahun, BB <math>\geq</math>50 kg</li> </ul> | <p><b>Intravena,</b> maksimum dosis 4 g/hari</p> <p>Kontraindikasi pada hipersensitivitas terhadap golongan penisilin, dan pada neonatus prematur hingga usia 41 minggu, neonatus cukup umur hingga usia 28 hari dengan hiperbilirubinemia, ikterik atau hipoalbuminemia</p> <p>Dosis maksimum 2 g/hari pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl &lt;10 mL/menit</p> |
|               | Cefotaxime  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 50 mg/kg/hari terbagi dalam 2-4 dosis, dapat ditingkatkan menjadi 150-200 mg/kg/hari pada infeksi berat</li> <li>• 50-180 mg/kg/hari terbagi dalam 2-6 dosis, dapat ditingkatkan menjadi 200</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 0-27 hari</li> <li>• 28 hari – 11 tahun, BB &lt;50 kg</li> </ul>   | <p><b>Intravena,</b> intermiten dalam 3-5 menit, infus IV dalam 20-60 menit, <b>atau intramuskular</b></p> <p>Kontraindikasi pada hipersensitivitas terhadap cefotaxime atau</p>  |

| Kelompok Obat | Nama                                    | Dosis   | Usia dan/atau Berat Badan | Keterangan penggunaan  |
|---------------|---|---|---------------------------|--|
|               |   | mg/kg/hari pada infeksi berat<br><br>• 1 g/12 jam atau 1-2 g/8 jam  | • 12-18 tahun             | golongan cefalosporin lain.<br><br>Dosis lanjutan dikurangi ½ dosis pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl ≤5 mL/menit  |
|               | <i>Cefoperazone</i><br><i>Sulbactam</i> | • 0,02/0,02 – 0,04/0,04 g/kg/hari mg/kg/hari, dapat ditingkatkan menjadi 0,08/0,08 g/kg/hari, diberikan dalam 2-4 dosis |                           | <b>Intravena</b> , dalam 3-5 menit, infus IV dalam 15-60 menit, <b>atau intramuskular</b><br><br>Kontraindikasi pada hipersensitivitas terhadap cefoperazone, sulbactam atau golongan Beta-lactam lain<br><br>Dosis maksimal 0,5 g/12 jam pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl <15 mL/menit, maksimal 1 g/12 jam pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl 15-30 mL/menit |

| Kelompok Obat | Nama        | Dosis  | Usia dan/atau Berat Badan  | Keterangan penggunaan   |
|---------------|-------------|--|--|---|
|               | Cefixime    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 8 mg/kg/hari dalam dosis tunggal atau terbagi dalam 2 dosis</li> <li>• 200-400 mg/hari dosis tunggal atau terbagi dalam 2 dosis untuk 7-14 hari</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• &gt;6 bulan - &lt;10 tahun, BB &lt;50 kg</li> <li>• &gt;10 tahun, BB &gt;50 kg</li> </ul>                           | <p><b>Oral</b></p> <p>Kontraindikasi pada hipersensitivitas terhadap golongan cefalosporin, penicillin atau beta lactam lain</p> <p>Dosis maksimal 200 mg/hari pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl &lt;20 mL/menit</p>                            |
|               | Amoxicillin | <p><u>Oral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 20-90 mg/kg/hari dalam dosis terbagi</li> <li>• 250-500 mg/8 jam atau 500-1000 mg/12 jam. 750-1000 mg/8 jam untuk infeksi berat</li> </ul> <p><u>Parenteral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 20-200 mg/kg/hari terbagi dalam 2-4 dosis sampai 25 mg/kg/dosis atau hingga 50 mg/kg dengan infus</li> <li>• 500 mg/8 jam. 1000 mg/6 jam untuk infeksi berat</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• &gt;3 bulan, BB &lt;40 kg</li> <li>• BB ≥40 kg</li> <li>• &gt;3 bulan, BB &lt;40 kg</li> <li>• BB ≥40 kg</li> </ul> | <p><b>Oral</b></p> <p><b>Intravena</b></p> <p>Kontraindikasi pada hipersensitivitas terhadap golongan amoxicillin atau beta lactam lain</p> <p><u>GFR &lt;10 mL/menit</u><br/>Anak ≥40 kg, 1000 mg <i>loading</i> IV dilanjutkan dengan 500 mg IV</p> |



| Kelompok Obat | Nama        | Dosis   | Usia dan/atau Berat Badan   | Keterangan penggunaan   |
|---------------|-------------|---|---|---|
|               |             |   |   | <p>Anak &lt;40 kg<br/>Dosis maksimal 25 mg/kg/hari dosis tunggal IV atau 15 mg/kg/hari IM</p> <p><u>GFR 10-30 mL/menit</u><br/>Anak ≥40 kg, 1000 mg <i>loading</i> IV dilanjutkan dengan 500-100 mg dalam 2 dosis IV atau 500 mg/12 jam</p> <p>Anak &lt;40 kg<br/>Dosis maksimal 25 mg/kg/hari dosis terbagi IV atau 15 mg/kg/hari IM</p> |
|               | Meropenem   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-20 mg/kg tiap 8 jam</li> <li>• 0,5-1 g tiap 8 jam</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• ≥3 bulan, BB ≤50 kg</li> <li>• &gt;50 kg</li> </ul>      | <b>Intravena</b> , 15-30 menit atau bolus injeksi dalam 3-5 menit   |
| Anti nyeri    | Parasetamol | <p><u>Oral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-15 mg/kg/kali, maksimal 4-6x/hari</li> </ul> <p><u>Parenteral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 7,5 mg/kg/kali, maksimal 4-6x/hari</li> <li>• 15 mg/kg/kali, maksimal 4-6x/hari</li> </ul> <p><u>Per rektal</u></p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bayi BB &lt;10 kg</li> <li>• Anak BB 10-33 kg</li> </ul> | <p><b>Oral</b></p> <p><b>Intravena</b>, maksimal 60 mg/kgBB</p> <p>maksimal 30 mg/kgBB</p>  |

| Kelompok Obat | Nama                        | Dosis   | Usia dan/atau Berat Badan   | Keterangan penggunaan   |
|---------------|-----------------------------|---|---|---|
|               |                             | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 60 mg dosis tunggal, dapat diberikan dosis ke-2 setelah 4-6 jam</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2-3 bulan</li> </ul>   | <p>Kontraindikasi pada hipersensitivitas dan kelainan atau penyakit hati aktif</p> <p>Interval dosis menjadi 6 jam dengan dosis maksimum 3 g/hari pada gangguan fungsi ginjal dengan CrCl &lt;30 mL/menit</p> |
|               | Ibuprofen                   | <p><u>Oral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 4-10 mg/kg/kali, maksimal 4-6x/hari</li> </ul> <p><u>Parenteral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10 mg/kgBB/kali, sesuai kebutuhan</li> <li>• 400 mg, maksimal 4-6x/hari</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• ≥6 bulan</li> <li>• 6 bulan - &lt;12 tahun</li> <li>• 12-17 tahun</li> </ul> | <p><b>Oral</b>, dosis maksimum 400 mg/kali, 40 mg/kg/hari</p> <p><b>Intravena</b>, dalam 10 menit, dosis maksimum 2,4 g/hari</p>  |
|               | Ketorolak                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 mg/kg</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2-16 tahun</li> </ul>  | <p><b>Intravena</b>, dosis maksimum 30 mg atau 0,5 mg/kg</p>  |
| Prokoagulan   | Asam traneksamat            | <p><u>Oral</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 25 mg/kg, 2-3 x/hari</li> </ul> <p><u>Parenteral</u></p> <p>10 mg/kg, 2-3 x/hari</p>  |   | <p><b>Oral</b></p> <p><b>Intravena</b></p>  |
|               | Vitamin K (Phyto-menadione) | <p><u>Pengembalian sebagian</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,03 mg/kg</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• BB &gt;13 kg</li> </ul>  | <p><b>Intravena</b></p>   |

| Kelompok Obat | Nama        | Dosis  | Usia dan/atau Berat Badan  | Keterangan penggunaan   |
|---------------|-------------|--|--|---|
|               |             | <u>Pengembalian seluruhnya</u><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,25-0,30 mg/kg</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• BB &gt;1,6 kg</li> </ul>  |   |
| Antiemetik    | Domperidon  | <u>Oral</u><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,25 mg/kg/kali, maksimal 3x/hari</li> <li>• 10 mg/kali, maksimal 3x/hari</li> </ul><br><u>Rektal</u><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,75 mg/kg/hari terbagi dalam 2 dosis</li> <li>• 30 mg/hari terbagi dalam 2 dosis</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt;12 tahun, &lt;35 kg</li> <li>• ≥12 tahun, ≥35 kg</li> <li>• &lt;12 tahun, &lt;35 kg</li> <li>• ≥12 tahun, ≥35 kg</li> </ul> | <b>Oral</b> , dosis maksimum 0,75 mg/kg/hari atau 30 mg/hari<br><br><b>Per rektal</b> |
|               | Ondansetron | <u>Oral</u><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 4 mg/kali, 1 jam sebelum anestesi, dan 12 jam selanjutnya</li> </ul><br><u>Parenteral</u><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,1 mg/kg/kali</li> <li>• 4 mg dosis tunggal</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• ≥40 kg</li> <li>• ≥1 bulan, ≤40 kg</li> <li>• &gt;40 kg</li> </ul>  | <b>Oral</b><br><br><b>Intravena</b> , maksimum 4 mg/kali                              |
| Transfusi     | PRC         | Bila Hb >6,0 g/dL<br><ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-15 mL/kg/hari</li> </ul><br>Bila Hb <5,0 g/dL   | Anak   | Diindikasikan pada:<br>- Hb <7,0 g/dL<br>- Hb 7,0 – 10,0 g/dL dengan hipoksia atau    |



| Kelompok Obat | Nama  | Dosis  | Usia dan/atau Berat Badan | Keterangan penggunaan  |
|---------------|---|--|---------------------------|--|
|               |   | Formulasi perhitungan:<br>$\Delta \text{Hb} \times \text{BB} \times 4$   |                           |  |
|               | Sel darah merah cuci/ <i>washed erythrocytes</i> (WE) | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-15 mL/kg</li> </ul>  | Anak                      | Diindikasikan untuk pasien dengan: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Riwayat alergi atau demam pada transfuse sebelumnya</li> <li>- Hiperkalemi</li> <li>- Alergi pada protein plasma</li> <li>- Defisiensi IgA</li> </ul> Pemberian 8 mL/kg dapat meningkatkan hingga 1 g/dL |
|               | Kriopresipitat  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-12 unit/kg/12 jam</li> </ul> 1 unit kriopresipitat /5 kg meningkatkan konsentrasi fibrinogen 100 mg/dL<br><br>Formulasi perhitungan jumlah kantong yang diperlukan:<br>$\text{BB} \times 0,2$<br>(untuk meningkatkan konsentrasi |                           | Target konsentrasi fibrinogen:<br>100 mg/dL<br><br>Waktu paru kriopresipitat 12 jam<br><br>1 kantong kriopresipitat berisi 10-40 mL, faktor VIII 70-75 unit  |

| Kelompok Obat | Nama           | Dosis   | Usia dan/atau Berat Badan                          | Keterangan penggunaan   |
|---------------|----------------|---|--|---|
|               |                | fibrinogen 100 mg/dL)   |  |   |
|               | FFP            | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10-20 mL/kg/hari</li> </ul>  | Anak dan neonatus                                  | Diberikan pada defisiensi faktor koagulasi, terutama faktor IX  |
|               | Albumin        | <u>Parenteral</u><br>Penyakit hemolitik <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 g/kg/kali (sediaan albumin 25%) diberikan sebelum atau selama plasmaferesis</li> </ul><br>Hipovolemia <ul style="list-style-type: none"> <li>• 0,5-1 g/kg/kali (sediaan albumin 5%) melalui infus selama 1 jam</li> </ul><br>Asites dengan hipoalbuminemia <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 g/kg/kali (sediaan albumin 25%) melalui infus selama 2-3 jam, pemberian dapat diulang setelah 8 jam hingga 2,5 g/dL</li> </ul> | Neonatus   | <b>Intravena</b><br>Sediaan: <ul style="list-style-type: none"> <li>- 50 mg/mL (5%)</li> <li>- 250 mg/mL (25%)</li> </ul> |
| Cairan        | Cairan rumatan | 100 mL/Kg<br>50 mL/Kg<br>20 mL/Kg   | BB 10 Kg awal<br>BB 10 Kg kedua<br>BB 10 Kg ketiga |   |

### Ringkasan bukti dan rekomendasi untuk teknik pembedahan laparoskopi pada anak

| <b>Ringkasan bukti</b>   | <b>LE</b> |
|--|-----------|
| Teknik pembedahan laparoskopi dan robotik dapat dilakukan pada anak  | 1         |
| Manfaat umum dari teknik pembedahan laparoskopi adalah mengurangi rasa nyeri, durasi pemulihan yang lebih singkat dan hasil kosmetik luka yang lebih baik dibandingkan dengan operasi terbuka                  | 1         |
| Beberapa kekurangan dari penggunaan teknik bedah laparoskopi adalah durasi operasi yang lebih panjang, ruang kerja yang terbatas pada kelompok usia muda, biaya, dan pengalaman dari dokter bedah dan anestesi | 1         |
| Terdapat dampak fisiologis yang dapat ditimbulkan dari tindakan pneumoperitoneum sehingga diperlukan pemantauan ketat selama operasi dan harus diperhatikan secara serius                                      | 2         |

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Tingkat kekuatan</b> |
|--|-------------------------|
| Gunakan tekanan intraabdominal yang lebih rendah (6-8 mmHg) pada teknik bedah laparoskopi pada bayi dan anak kecil | Kuat                    |
| Gunakan akses terbuka untuk teknik bedah laparoskopi pada bayi dan anak kecil                                      | Kuat                    |
| Pantau respons jantung, paru dan diuresis terkait tindakan bedah laparoskopi                                       | Kuat                    |

## Referensi:

1. Nair, S.G., *et al.* Perioperative fluid and electrolyte management in pediatric patients. *Indian J Anaesth*, 2004. 48: 355. <https://www.researchgate.net/publication/228596506>
2. Imura, K., *et al.* Perioperative nutrition and metabolism in pediatric patients. *World J Surg*, 2000. 24: 1498. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11193714>
3. Ward Platt, M.P., *et al.* The effects of anesthesia and surgery on metabolic homeostasis in infancy and childhood. *J Pediatr Surg*, 1990. 25: 472. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2191106>
4. Andersson, H., *et al.* Introducing the 6-4-0 fasting regimen and the incidence of prolonged preoperative fasting in children. *Paediatr Anaesth*, 2018. 28: 46. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29168341>
5. Frykholm, P., *et al.* Preoperative fasting in children: review of existing guidelines and recent developments. *Br J Anaesth*, 2018. 120: 469. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29452803>
6. Andersson, H., *et al.* Low incidence of pulmonary aspiration in children allowed intake of clear fluids until called to the operating suite. *Paediatr Anaesth*, 2015. 25: 770. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25940831>
7. Fawcett, W.J., *et al.* Pre-operative fasting in adults and children: clinical practice and guidelines. *Anaesthesia*, 2019. 74: 83. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30500064>
8. Rove, K.O., *et al.* Enhanced recovery after surgery in children: Promising, evidence-based multidisciplinary care. *Paediatr Anaesth*, 2018. 28: 482. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29752858>
9. Feld, L.G., *et al.* Clinical Practice Guideline: Maintenance Intravenous Fluids in Children. *Pediatrics*, 2018. 142. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30478247>
10. Sumpelmann, R., *et al.* Perioperative intravenous fluid therapy in children: guidelines from the Association of the Scientific Medical Societies in Germany. *Paediatr Anaesth*, 2017. 27: 10. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27747968>
11. Pedraza Bermeo, A.M., *et al.* Risk factors for postobstructive diuresis in pediatric patients with ureteropelvic junction obstruction, following open pyeloplasty in three high complexity institutions. *J Pediatr Urol*, 2018. 14: 260.e1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29501380>
12. Cheng, W., *et al.* Electrogastrographic changes in children who undergo day-surgery anesthesia. *J Pediatr Surg*, 1999. 34: 1336. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10507424>
13. Chauvin, C., *et al.* Early postoperative oral fluid intake in paediatric day case surgery influences the need for opioids and postoperative vomiting: a controlled randomized trial dagger. *Br J Anaesth*, 2017. 118: 407. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28203729>
14. Haid, B., *et al.* Enhanced Recovery after Surgery Protocol for Pediatric Urological Augmentation and Diversion Surgery Using Small Bowel. *J Urol*, 2018. 200: 1100. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29886091>
15. Shinnick, J.K., *et al.* Enhancing recovery in pediatric surgery: a review of the literature. *J Surg Res*, 2016. 202: 165. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27083963>
16. Ivani, G., *et al.* Postoperative analgesia in infants and children: new developments. *Minerva Anestesiol*, 2004. 70: 399. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15181422>
17. Prevention and management of pain and stress in the neonate. American Academy of Pediatrics. Committee on Fetus and Newborn. Committee on Drugs. Section on Anesthesiology. Section on Surgery. Canadian Paediatric Society. Fetus and Newborn Committee. *Pediatrics*, 2000. 105: 454. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10654977>



18. Anand, K.J. Consensus statement for the prevention and management of pain in the newborn. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2001. 155: 173. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11177093>
19. Kain, Z.N., *et al.* Preoperative anxiety, postoperative pain, and behavioral recovery in young children undergoing surgery. *Pediatrics*, 2006. 118: 651. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16882820>
20. Taddio, A., *et al.* Effect of neonatal circumcision on pain response during subsequent routine vaccination. *Lancet*, 1997. 349: 599. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9057731>
21. Stapelkamp, C., *et al.* Assessment of acute pain in children: development of evidence-based guidelines. *Int J Evid Based Healthc*, 2011. 9: 39. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21332662>
22. Cravero, J.P., *et al.* The Society for Pediatric Anesthesia recommendations for the use of opioids in children during the perioperative period. *Paediatr Anaesth*, 2019. 29: 547. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30929307>
23. Jonas, D.A. Parent's management of their child's pain in the home following day surgery. *J Child Health Care*, 2003. 7: 150. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14516009>
24. Woolf, C.J., *et al.* Preemptive analgesia--treating postoperative pain by preventing the establishment of central sensitization. *Anesth Analg*, 1993. 77: 362. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8346839>
25. Kendall, M.C., *et al.* Regional anesthesia to ameliorate postoperative analgesia outcomes in pediatric surgical patients: an updated systematic review of randomized controlled trials. *Local Reg Anesth*, 2018. 11: 91. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30532585>
26. Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children. 1998, World Health Organization: Geneva. <https://apps.who.int/iris/bitstream/10665/42001/1/9241545127.pdf>
27. Harbaugh, C.M., *et al.* Pediatric postoperative opioid prescribing and the opioid crisis. *Curr Opin Pediatr*, 2019. 31: 378. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090580>
28. Wong, I., *et al.* Opioid-sparing effects of perioperative paracetamol and nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) in children. *Paediatr Anaesth*, 2013. 23: 475. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23570544>
29. Martin, L.D., *et al.* A review of perioperative anesthesia and analgesia for infants: updates and trends to watch. *F1000Res*, 2017. 6: 120. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28232869>
30. Cardona-Grau, D., *et al.* Reducing Opioid Prescriptions in Outpatient Pediatric Urological Surgery. *J Urol*, 2019. 201: 1012. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30688774>
31. Paix, B.R., *et al.* Circumcision of neonates and children without appropriate anaesthesia is unacceptable practice. *Anaesth Intensive Care*, 2012. 40: 511. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22577918>
32. Vittinghoff, M., *et al.* Postoperative pain management in children: Guidance from the pain committee of the European Society for Paediatric Anaesthesiology (ESPA Pain Management Ladder Initiative). *Paediatr Anaesth*, 2018. 28: 493. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29635764>
33. Grunau, R.E., *et al.* Demographic and therapeutic determinants of pain reactivity in very low birth weight neonates at 32 Weeks' postconceptional Age. *Pediatrics*, 2001. 107: 105. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11134442>
34. Zhu, C., *et al.* Analgesic efficacy and impact of caudal block on surgical complications of hypospadias repair: a systematic review and meta-analysis. *Reg Anesth Pain Med*, 2019. 44: 259. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30700621>

35. Chan, K.H., *et al.* Comparison of Intraoperative and Early Postoperative Outcomes of Caudal vs Dorsal Penile Nerve Blocks for Outpatient Penile Surgeries. *Urology*, 2018. 118: 164. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29122625>
36. Hermansson, O., *et al.* Local delivery of bupivacaine in the wound reduces opioid requirements after intraabdominal surgery in children. *Pediatr Surg Int*, 2013. 29: 451. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23483343>
37. Hidas, G., *et al.* Application of continuous incisional infusion of local anesthetic after major pediatric urological surgery: prospective randomized controlled trial. *J Pediatr Surg*, 2015. 50: 481. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25746712>
38. Chalmers, D.J., *et al.* Continuous local anesthetic infusion for children with spina bifida undergoing major reconstruction of the lower urinary tract. *J Pediatr Urol*, 2015. 11: 72.e1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25819374>
39. Hong, J.Y., *et al.* Fentanyl-sparing effect of acetaminophen as a mixture of fentanyl in intravenous parent-/nurse-controlled analgesia after pediatric ureteroneocystostomy. *Anesthesiology*, 2010. 113: 672. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20693884>
40. Routh, J.C., *et al.* Ketorolac is underutilized after ureteral reimplantation despite reduced hospital cost and reduced length of stay. *Urology*, 2010. 76: 9. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20138342>
41. Jo, Y.Y., *et al.* Ketorolac or fentanyl continuous infusion for post-operative analgesia in children undergoing ureteroneocystostomy. *Acta Anaesthesiol Scand*, 2011. 55: 54. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21083540>
42. Kumar, R., *et al.* Dorsal lumbotomy incision for pediatric pyeloplasty--a good alternative. *Pediatr Surg Int*, 1999. 15: 562. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10631734>
43. Hamill, J.K., *et al.* Rectus sheath and transversus abdominis plane blocks in children: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Paediatr Anaesth*, 2016. 26: 363. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26846889>
44. Narasimhan, P., *et al.* Comparison of caudal epidural block with paravertebral block for renal surgeries in pediatric patients: A prospective randomised, blinded clinical trial. *J Clin Anesth*, 2019. 52: 105. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30243061>
45. Martin, L.D., *et al.* Comparison between epidural and opioid analgesia for infants undergoing major abdominal surgery. *Paediatr Anaesth*, 2019. 29: 835. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31140664>

## BAB 21

### PRINSIP – PRINSIP DASAR LAPAROSKOPI PADA ANAK

Dr. dr. Irfan Wahyudi, Sp.U(K)

dr. Hendy Mirza, Sp.U(K)

#### Epidemiologi, Etiologi, dan Patofisiologi

Operasi laparoskopi dan laparoskopi robotik semakin meningkat dan diterima dengan baik pada berbagai tindakan urologi pada anak. Laparoskopi diagnostik untuk kriptorkismus/*undescensus testis* (UDT), nefrektomi, heminefrektomi, varikokelektomi, pieloplasti, dan reimplantasi ureter merupakan beberapa tindakan yang umum dilakukan menggunakan teknik laparoskopi. Cakupan tindakan laparoskopi yang semakin meningkat berhubungan dengan kemajuan teknologi yang memungkinkan operator untuk melakukan prosedur yang lebih kompleks secara minimal invasif pada anak hingga bayi.<sup>1</sup> Kondisi yang sama didapatkan di Indonesia, di mana tindakan laparoskopi pada berbagai kasus urologi pediatrik semakin meningkat.<sup>2</sup>

Secara umum, manfaat tindakan minimal invasif adalah berkurangnya nyeri, masa pemulihan yang lebih singkat, serta kosmetik yang lebih baik dibandingkan operasi terbuka.<sup>3</sup> Manfaat lainnya pada operasi robotik dibandingkan laparoskopi konvensional mencakup ergonomi, pandangan tiga dimensi (3D), manuverabilitas yang lebih baik, berkurangnya tremor, dan proses pembelajaran (*learning curve*) yang lebih mudah. Namun, keterbatasan pada tindakan laparoskopik meliputi peningkatan waktu operasi, lapangan operasi yang lebih sempit terutama pada pasien dengan usia lebih muda, biaya, dan pengalaman operator maupun ahli anestesi. Meskipun tingkat kesuksesan maupun komplikasi operasi laparoskopi dan laparoskopi robotik pada nefrektomi dan pieloplasti tidak berbeda dibandingkan operasi terbuka, manfaat operasi laparoskopi dan laparoskopi robotik pada reimplantasi ureter belum terbukti dan hanya direkomendasikan pada sentra pelayanan dengan pengalaman yang cukup.<sup>1</sup>

Seiring dengan pengalaman operasi laparoskopi yang meningkat di dunia, kesadaran mengenai konsekuensi fisiologis yang terkait dengan insuflasi intraperitoneal dan retroperitoneal menggunakan karbon dioksida (CO<sub>2</sub>) semakin meningkat. Berkebalikan dengan operasi terbuka, kondisi pneumoperitoneum dapat memiliki berbagai respons fisiologis yang perlu dipantau secara cermat.<sup>1,4</sup>

## **Pertimbangan Teknis dan Konsekuensi Fisiologis**

### **Evaluasi Praoperatif**

Operasi laparoskopi pada anak memerlukan pertimbangan anestesi yang spesifik. Efek fisiologis dari pneumoperitoneum akibat CO<sub>2</sub>, posisi pasien, dan kemungkinan peningkatan waktu operasi perlu dipertimbangkan secara baik oleh tim anestesi. Oleh sebab itu, pemeriksaan medis yang menyeluruh dan penilaian risiko perlu dilakukan sebelum tindakan. Pemeriksaan pada sistem kardiovaskular dan pulmonal perlu diutamakan karena peningkatan tekanan intraabdomen yang mungkin mengurangi *preload* ventrikular.<sup>5</sup>

### **Insufiasi Abdomen**

Insufiasi abdomen merupakan prinsip utama operasi laparoskopi untuk membentuk lapangan operasi. Karbon dioksida (CO<sub>2</sub>) merupakan gas yang paling sering digunakan, dengan alternatif lainnya adalah nitrogen oksida (NO), helium (He), argon (Ar), dan udara normal. Akan tetapi, CO<sub>2</sub> dianggap sebagai gas terbaik untuk insufiasi karena sifatnya yang tidak berwarna, murah, memiliki solubilitas tinggi pada sistem vaskular, dan dapat diekskresikan oleh sistem pulmonal.<sup>6</sup> Bayi dan anak dengan usia lebih muda cenderung untuk menyerap lebih banyak CO<sub>2</sub> dibandingkan anak dengan usia lebih tua.<sup>7</sup> Oleh sebab itu, diperlukan pemantauan yang lebih ketat saat dan setelah dilakukannya tindakan pada populasi tersebut.

Komplikasi tindakan laparoskopi sebagian besar terjadi saat dibuatnya akses ke rongga abdomen. Peters (1996) melaporkan tingkat komplikasi sebesar 5,38% pada lebih dari 5.400 tindakan laparoskopi pediatrik yang dilakukan oleh 153 ahli pediatrik urologi.<sup>8</sup> Sebanyak 4,2% merupakan masalah yang terkait dengan proses insufiasi (emfisema subkutan, emboli udara, cedera pada organ dan pembuluh darah, kegagalan insufiasi, dan lainnya).<sup>8</sup> Angka ini turun hingga mencapai 1,18% setelah insufiasi pre-peritoneal dieksklusi, dan hanya 0,39% komplikasi yang memerlukan intervensi pembedahan. Pengalaman operator merupakan prediktor terbesar dalam menentukan angka komplikasi pada survei tersebut.<sup>8</sup>

Terdapat dua teknik utama untuk akses awal abdomen atau peritoneum, yakni teknik terbuka (Hasson) dan teknik tertutup (*Veress needle*). Penelitian yang membandingkan kedua teknik tersebut pada tindakan laparoskopi urologi pediatrik menunjukkan tingkat komplikasi yang kurang lebih sama.<sup>9</sup> Mayoritas komplikasi tersebut tergolong minor dan berkaitan dengan pengalaman operator yang kurang. Teknik terbuka (Hasson) direkomendasikan pada penelitian sebelumnya pada bayi dan anak dengan usia lebih muda untuk mengurangi kemungkinan komplikasi.<sup>9</sup>

Elastisitas dinding abdomen tergantung pada usia dan lebih tinggi pada bayi dan anak dengan usia lebih muda.<sup>10</sup> Tekanan pneumoperitoneum (*pneumoperitoneum pressure* / PnP) merupakan salah satu parameter yang perlu dipertimbangkan secara hati-hati oleh operator. Sebuah studi *randomized controlled trial* (RCT) yang membandingkan tekanan pneumoperitoneum pada bayi dengan berat badan kurang dari 10 kg menunjukkan bahwa tekanan PnP yang lebih tinggi berkaitan dengan perubahan hemodinamik dan respiratorik yang lebih berat, skor nyeri pasca operasi yang lebih tinggi, dan asupan makanan yang lebih lambat.<sup>4</sup>

Rongga peritoneum pada anak umumnya dapat mengakomodasi hingga 1-2 liter pneumoperitoneum, sementara pada orang dewasa hingga 3-5 liter. Dinding abdomen anterior anak sangat elastis, namun tindakan meningkatkan tekanan intraabdomen melebihi batas yang direkomendasikan tidak akan memperluas lapangan operasi.<sup>11</sup>

### **Efek Pulmonal**

Setelah dilakukannya insuflasi intraabdomen, diafragma terangkat ke atas sehingga menurunkan komplians paru total. Apabila ditambahkan dengan absorpsi CO<sub>2</sub>, kondisi ini dapat berakibat hiperkarbia dan asidosis, terutama pada kasus dengan durasi tindakan yang lebih lama atau cadangan paru yang lebih rendah (seperti pada bayi). Posisi Trendelenburg juga dapat memperburuk situasi saat operasi. Beberapa studi menunjukkan peningkatan *end tidal* CO<sub>2</sub> (ET CO<sub>2</sub>) yang berkaitan dengan absorpsi CO<sub>2</sub>.<sup>7,12,13</sup> Studi lainnya menunjukkan 33% peningkatan ET CO<sub>2</sub> pada prosedur laparoskopi dan torakoskopi pada neonatus.<sup>14</sup> Durasi tindakan yang lebih cepat dan tekanan intraabdomen yang lebih rendah dapat mengurangi risiko peningkatan ET CO<sub>2</sub>. Kondisi hipoksemia jarang terjadi bahkan pada neonatus dan dapat ditanggulangi dengan peningkatan ventilasi. Penemuan tersebut penting untuk menunjukkan manfaat pemantauan ketat pada anak.

### **Efek Kardiovaskular**

Tekanan intraabdomen, absorpsi CO<sub>2</sub>, dan posisi pasien dapat mengganggu sistem kardiovaskular. Studi sebelumnya pada pasien dewasa menunjukkan bahwa setelah inisiasi pneumoperitoneum akan didapatkan penurunan curah jantung dan volume sekuncup, serta peningkatan tekanan vaskular sistemik dan vena.<sup>15</sup> Curah jantung berkurang hingga 30% meskipun tekanan darah stabil selama orkidopeksi laparoskopik dengan PnP sebesar 10 mmHg pada anak usia 6-30 bulan.<sup>16</sup> Apabila dilakukan penurunan PnP dari 12 mmHg menjadi 6 mmHg, indeks kardiak dan parameter vaskular lainnya kembali menjadi normal.<sup>17</sup> Penggunaan tekanan intraabdomen tinggi pada bayi dengan penyakit jantung bawaan (PJB) dapat berujung

pada pembukaan kembali *shunt* kardiak seperti foramen ovale atau duktus arteriosus.<sup>18</sup> Meskipun perubahan kardiovaskular pada anak dengan tekanan intraabdomen tinggi dapat dinilai secara klinis, dampak klinis dari kondisi tersebut belum tentu dapat terlihat pada anak sehat. Namun, diketahui bahwa penggunaan tekanan yang lebih rendah lebih aman, terutama pada anak dengan usia lebih muda.<sup>1</sup>

### **Efek terhadap Fungsi Ginjal**

Meskipun studi pada anak masih belum banyak tersedia, pneumoperitoneum diduga dapat memiliki efek samping pada aliran darah ginjal.<sup>19</sup> Tekanan intraabdomen tinggi dan posisi Trendelenburg dapat mengurangi laju filtrasi glomerulus dan mengurangi produksi urine. Penelitian menunjukkan bahwa 88% bayi dan 14% anak mengalami anuria dalam 45 menit setelah inisiasi PnP 8 mmHg.<sup>20</sup> Namun, setelah tindakan terjadi poliuria temporer dan produksi urine kembali membaik. Meskipun belum didapatkan relevansi klinis akibat kondisi tersebut, perlu dilakukan pemantauan cairan dan keseimbangan elektrolit pada pasien selama dan sesudah tindakan.<sup>1</sup>

### **Efek terhadap Sistem Neurologis**

Efek lainnya akibat pneumoperitoneum adalah peningkatan tekanan intrakranial yang kembali normal setelah desuflasi abdomen.<sup>21</sup> Posisi Trendelenburg, PnP tinggi, serta hipoventilasi dapat meningkatkan risiko peningkatan tekanan intrakranial. Oleh sebab itu, operasi laparoskopi dikontraindikasikan pada pasien dengan *space occupying lesion* (SOL) otak.<sup>22</sup> Anak dengan *shunt* ventrikulo-peritoneal (*VP shunt*) memerlukan pertimbangan khusus terkait dengan drainase *shunt*, namun tidak dikontraindikasikan untuk tindakan laparoskopi.<sup>23</sup>

## Akses dan Pendekatan Laparoskopi

Langkah kunci pertama dalam tindakan laparoskopi urologi pediatrik setelah pasien diposisikan secara tepat dan berada di bawah pengaruh anestesi adalah akses ke ruangan anatomi yang akan menjadi lapangan operasi. Akses dapat digolongkan menjadi dua, yaitu teknik terbuka yang meliputi teknik Hasson<sup>24</sup>, insersi trokar menggunakan teknik sayatan tunggal, dan teknik tertutup, yaitu menggunakan *Veress needle*.<sup>25</sup> Sebuah studi retrospektif lebih dari 800 kasus laparoskopi menunjukkan angka komplikasi secara keseluruhan sebesar 2% dengan 1,6% di antaranya berkaitan dengan akses.<sup>9</sup> Teknik *Veress needle* berkaitan dengan angka komplikasi yang lebih tinggi (2,3%) dibandingkan teknik terbuka (0,8%), namun perbedaan ini tidak berbeda bermakna secara statistik.<sup>9</sup> Selain itu, penutupan lokasi akses insersi trokar (aproksimasi *fascia rectus*) yang kurang baik dapat meningkatkan kejadian herniasi dan inkarserasi usus. Sebuah penelitian melaporkan bahwa seluruh lokasi akses insersi trokar dengan ukuran  $\leq 5$  mm pada pasien berusia  $< 5$  tahun sebaiknya ditutup dengan baik, karena angka kejadian herniasi yang lebih tinggi pada populasi tersebut dibandingkan anak yang lebih tua.<sup>26,27</sup>

Sebagian ahli pediatrik urologi lebih memilih pendekatan transperitoneal karena lapangan operasi yang lebih luas dan anatomi yang lebih familiar.<sup>28</sup> Sementara pendekatan retroperitoneal memberikan keuntungan berupa risiko ileus atau cedera usus yang lebih rendah serta risiko komplikasi akibat insersi trokar seperti fistula atau hernia yang lebih rendah.<sup>11</sup> Penentuan pendekatan transperitoneal atau retroperitoneal ditentukan oleh beberapa faktor, seperti pengalaman operator, habitus anak, riwayat medis dan pembedahan sebelumnya, dan lokasi organ yang akan dioperasi.<sup>11</sup>

Pendekatan melalui retroperitoneal membutuhkan pengetahuan yang memadai terhadap penanda anatomi rongga retroperitoneum. Dikarenakan lapangan operasi yang lebih sempit, beberapa teknik insersi trokar, salah satunya menggunakan trokar balon, telah dilaporkan dalam upaya menghindari keterlibatan rongga peritoneum yang dapat meningkatkan risiko cedera organ intraabdomen dan perlekatan usus.<sup>29,30</sup> Selain itu, rongga retroperitoneum dapat berperan sebagai tamponade apabila terdapat urinoma dan hematoma pasca operasi. Pendekatan retroperitoneal di tangan operator yang berpengalaman menunjukkan hasil yang sama dalam hal keberhasilan dan angka komplikasi jika dibandingkan dengan pendekatan transperitoneal (dalam kasus pieloplasti laparoskopik).<sup>31,32</sup> Saat ini, pendekatan laparoskopik transperitoneal telah menjadi salah satu pendekatan terstandar (termasuk organ

retroperitoneal), multiguna, dengan indikasi yang luas di bidang urologi pediatrik seiring dengan kemajuan teknologi untuk implementasinya.<sup>28</sup>

### **Rangkuman Bukti dan Rekomendasi untuk Tindakan Laparoskopi pada Anak**

| <b>Rangkuman Bukti</b>  | <b>LE</b> |
|---|-----------|
| Operasi laparoskopi dan laparoskopi robotik dapat dilakukan dengan aman pada populasi anak  | 1         |
| Manfaat dari tindakan laparoskopi adalah nyeri yang berkurang, masa pemulihan pasca operasi yang lebih singkat, dan kosmetik yang lebih baik dibandingkan operasi terbuka   | 1         |
| Keterbatasan yang perlu dipertimbangkan dalam tindakan laparoskopi berupa peningkatan durasi operasi, lapangan operasi yang lebih kecil pada pasien dengan usia lebih muda, biaya, dan pengalaman operator maupun ahli anestesi | 1         |
| Pneumoperitoneum dapat memiliki efek fisiologis yang perlu dipantau secara cermat selama operasi dan perlu ditangani secara serius  | 2         |

| <b>Rekomendasi</b>   | <b>Tingkat Kekuatan</b> |
|--|-------------------------|
| Penggunaan tekanan intraabdomen yang lebih rendah (6-8 mmHg) selama tindakan laparoskopi pada bayi dan anak dengan usia lebih muda | Kuat                    |
| Gunakan akses terbuka pada tindakan laparoskopi bayi dan anak dengan usia lebih muda   | Kuat                    |
| Diperlukan pemantauan respons kardiak, pulmonal, dan diuretik yang berhubungan dengan tindakan laparoskopi.                        | Kuat                    |

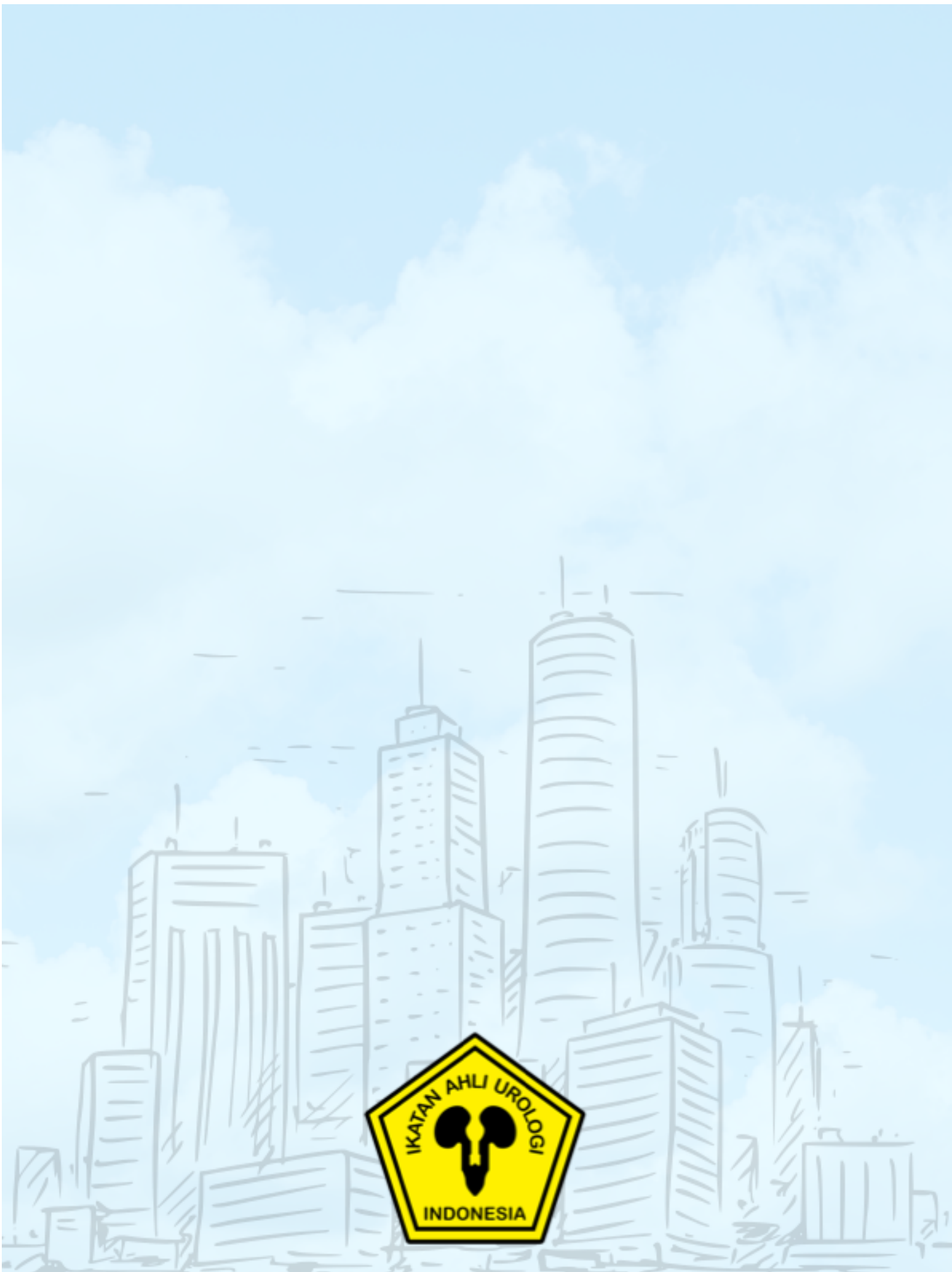


## Referensi

1. Riedmiller H, Androulakakis P, Beurton D, Kocvara R, Gerharz E. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol*. 2001;40(5):589–99.
2. Wahyudi I, Tendi W, Rahman F, Situmorang GR, Rodjani A. Minimal invasive treatment in pelvic-ureteric junction obstruction: A comprehensive review. *Res Reports Urol*. 2021;13:573–80.
3. Cundy TP, Harling L, Hughes-Hallett A, Mayer EK, Najmaldin AS, Athanasiou T, et al. Meta-analysis of robot-assisted vs conventional laparoscopic and open pyeloplasty in children. *BJU Int*. 2014 Oct;114(4):582–94.
4. Sureka SK, Patidar N, Mittal V, Kapoor R, Srivastava A, Kishore K, et al. Safe and optimal pneumoperitoneal pressure for transperitoneal laparoscopic renal surgery in infant less than 10 kg, looked beyond intraoperative period: A prospective randomized study. *J Pediatr Urol*. 2016 Oct;12(5):281.e1-281.e7.
5. Spinelli G, Vargas M, Aprea G, Cortese G, Servillo G. Pediatric anesthesia for minimally invasive surgery in pediatric urology. *Transl Pediatr*. 2016 Oct;5(4):214–21.
6. Menes T, Spivak H. Laparoscopy: searching for the proper insufflation gas. *Surg Endosc*. 2000 Nov;14(11):1050–6.
7. McHoney M, Corizia L, Eaton S, Kiely EM, Drake DP, Tan HL, et al. Carbon dioxide elimination during laparoscopy in children is age dependent. *J Pediatr Surg*. 2003 Jan;38(1):105–10.
8. Peters CA. Complications in pediatric urological laparoscopy: results of a survey. *J Urol*. 1996 Mar;155(3):1070–3.
9. Passerotti CC, Nguyen HT, Retik AB, Peters CA. Patterns and predictors of laparoscopic complications in pediatric urology: the role of ongoing surgical volume and access techniques. *J Urol*. 2008 Aug;180(2):681–5.
10. Zhou R, Cao H, Gao Q, Guo Y, Zhang Q, Wang Z, et al. Abdominal wall elasticity of children during pneumoperitoneum. *J Pediatr Surg*. 2020 Apr;55(4):742–6.
11. Strine AC, Noh PH. Laparoscopic and Robotic Urology. In: Puri P, Höllwarth ME, editors. *Pediatric Surgery* [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2019. p. 499–506. Available from: [https://doi.org/10.1007/978-3-662-56282-6\\_58](https://doi.org/10.1007/978-3-662-56282-6_58)
12. Streich B, Decailliot F, Perney C, Duvaldestin P. Increased carbon dioxide absorption during retroperitoneal laparoscopy. *Br J Anaesth*. 2003 Dec;91(6):793–6.
13. Kalfa N, Allal H, Raux O, Lopez M, Forgues D, Guibal M-P, et al. Tolerance of laparoscopy and thoracoscopy in neonates. *Pediatrics*. 2005 Dec;116(6):e785-91.

14. Ansari MS, Gulia A, Srivastava A, Kapoor R. Risk factors for progression to end-stage renal disease in children with posterior urethral valves. *J Pediatr Urol.* 2010 Jun;6(3):261–4.
15. Meininger D, Westphal K, Bremerich DH, Runkel H, Probst M, Zwissler B, et al. Effects of posture and prolonged pneumoperitoneum on hemodynamic parameters during laparoscopy. *World J Surg.* 2008 Jul;32(7):1400–5.
16. Gueugniaud PY, Abisseror M, Moussa M, Godard J, Foussat C, Petit P, et al. The hemodynamic effects of pneumoperitoneum during laparoscopic surgery in healthy infants: assessment by continuous esophageal aortic blood flow echo-Doppler. *Anesth Analg.* 1998 Feb;86(2):290–3.
17. Sakka SG, Huettemann E, Petrat G, Meier-Hellmann A, Schier F, Reinhart K. Transoesophageal echocardiographic assessment of haemodynamic changes during laparoscopic herniorrhaphy in small children. *Br J Anaesth.* 2000 Mar;84(3):330–4.
18. De Waal EEC, Kalkman CJ. Haemodynamic changes during low-pressure carbon dioxide pneumoperitoneum in young children. *Paediatr Anaesth.* 2003 Jan;13(1):18–25.
19. Demyttenaere S, Feldman LS, Fried GM. Effect of pneumoperitoneum on renal perfusion and function: a systematic review. *Surg Endosc.* 2007 Feb;21(2):152–60.
20. Gómez Dammeier BH, Karanik E, Glüer S, Jesch NK, Kübler J, Latta K, et al. Anuria during pneumoperitoneum in infants and children: a prospective study. *J Pediatr Surg.* 2005 Sep;40(9):1454–8.
21. Halverson A, Buchanan R, Jacobs L, Shayani V, Hunt T, Riedel C, et al. Evaluation of mechanism of increased intracranial pressure with insufflation. *Surg Endosc.* 1998 Mar;12(3):266–9.
22. Mobbs RJ, Yang MO. The dangers of diagnostic laparoscopy in the head injured patient. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* 2002 Sep;9(5):592–3.
23. Al-Mufarrej F, Nolan C, Sookhai S, Broe P. Laparoscopic procedures in adults with ventriculoperitoneal shunts. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2005 Feb;15(1):28–9.
24. Hasson HM. Open laparoscopy. *Biomed Bull.* 1984 Aug;5(1):1–6.
25. Ahmad G, O'Flynn H, Duffy JMN, Phillips K, Watson A. Laparoscopic entry techniques. *Cochrane database Syst Rev.* 2012 Feb;(2):CD006583.
26. Paya K, Wurm J, Fakhari M, Felder-Puig R, Puig S. Trocar-site hernia as a typical postoperative complication of minimally invasive surgery among preschool children.

- Surg Endosc. 2008 Dec;22(12):2724–7.
27. Khurshid N, Chung M, Horrigan T, Manahan K, Geisler JP. 5-millimeter trocar-site bowel herniation following laparoscopic surgery. *JSL S J Soc Laparoendosc Surg.* 2012;16(2):306–10.
  28. Szavay PO. Applications of laparoscopic transperitoneal surgery of the pediatric urinary tract. *Front Pediatr.* 2019;7:29.
  29. Capolicchio J-P, Jednak R, Anidjar M, Pippi-Salle JL. A modified access technique for retroperitoneoscopic renal surgery in children. *J Urol.* 2003 Jul;170(1):204–6.
  30. El-Ghoneimi A, Valla Js, Steyaert H, Aigrain Y. Laparoscopic renal surgery via a retroperitoneal approach in children. *J Urol [Internet].* 1998;160(3, Part 2):1138–41. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022534701627198>
  31. Canon SJ, Jayanthi VR, Lowe GJ. Which is better--retroperitoneoscopic or laparoscopic dismembered pyeloplasty in children? *J Urol.* 2007 Oct;178(4 Pt 2):1791–5; discussion 1795.
  32. Valla JS, Breaud J, Griffin SJ, Sautot-Vial N, Beretta F, Guana R, et al. Retroperitoneoscopic vs open dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. *J Pediatr Urol.* 2009 Oct;5(5):368–73.



**Ikatan Ahli Urologi Indonesia  
2022**

ISBN 978-623-95636-8-4



9 786239 563684