

SKRIPSI

GAMBARAN KARAKTERISTIK PENDERITA

EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP

DR. MOHAMMAD HOESIN

PALEMBANG



PUTRI NARESWARI

04011281823191

PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER

FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS SRIWIJAYA

2021

SKRIPSI

**GAMBARAN KARAKTERISTIK PENDERITA
EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP**

DR. MOHAMMAD HOESIN

PALEMBANG

**Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memperoleh
gelar Sarjana Kedokteran (S.Ked)**



PUTRI NARESWARI

04011281823191

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA**

2021

HALAMAN PENGESAHAN

GAMBARAN KARAKTERISTIK PENDERITA EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Oleh:

Putri Nareswari

04011281823191

SKRIPSI

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memperoleh gelar sarjana
kedokteran

Palembang, Desember 2021

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Pembimbing I

dr. Shalita Dastamuar, Sp.B, Sp.BA

NIP. 1982112920102330001

Pembimbing II

dr. Nyimas Fatimah, Sp.KFR

NIP. 1671104706840004

Penguji I

dr. Fadil Pramudya Hoesain, Sp.U, M.Ked.Klin.

NIP. 198510132020121004

Penguji II

dr. Medina Athiah, Sp.A

NIP. 198706252015042002

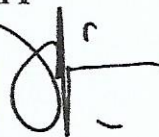
Mengetahui,

Ketua Program Studi
Pendidikan Dokter

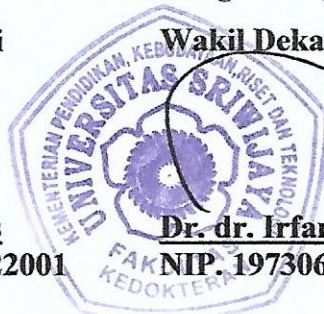


dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 197802272010122001

Wakil Dekan I



Dr. dr. Irfannuddin, Sp,KO.M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001



HALAMAN PERSETUJUAN

Karya tulis ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi ini dengan judul “Gambaran Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang” telah dipertahankan di hadapan Tim Penguji Karya Tulis Ilmiah Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya pada tanggal 7 Desember 2021.

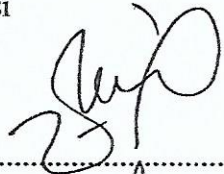
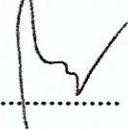
Palembang, 13 Desember 2021

Tim Penguji Karya tulis ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi

Pembimbing:

1. dr. Shalita Dastamuar, Sp.B, Sp.BA
NIP. 1982112920102330001

2. dr. Nyimas Fatimah, Sp.KFR
NIP. 1671104706840004


.....

.....

Penguji:


1. dr. Fadil Pramudya Hoesain, Sp.U, M.Ked.Klin.
NIP. 198510132020121004

2. dr. Medina Athiah, Sp.A
NIP. 198706252015042002


.....
.....

Mengetahui,
Wakil Dekan I




Dr. dr. Irfannuddin, Sp.KO., M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001

Koordinator Program Studi
Pendidikan Dokter



dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 19780227201012001

HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Putri Nareswari
NIM : 04011281823191
Judul : Gambaran Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks
di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

Menyatakan bahwa Skripsi saya merupakan hasil karya sendiri didampingi tim pembimbing dan bukan hasil penjiplakan/*plagiat*. Apabila ditemukan unsur penjiplakan/*plagiat* dalam Skripsi ini, maka saya bersedia menerima sanksi akademik dari Universitas Sriwijaya sesuai aturan yang berlaku.

Demikian, pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.



Palembang, 7 Desember 2021


Putri Nareswari

ABSTRAK

GAMBARAN KARAKTERISTIK PENDERITA EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

(Putri Nareswari, Desember 2021, 61 Halaman)
Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Latar Belakang: Ekstrofi kompleks adalah salah satu kelainan kongenital yang paling serius. Terdapat risiko terulangnya kejadian ekstrofi kandung kemih dalam keluarga. Hal ini menunjukkan fenomena genetik kompleks yang melibatkan banyak gen. Faktor risiko non-genetik tampaknya juga memiliki peran dalam terjadinya ekstrofi kompleks. Mengingat bahwa ekstrofi kompleks merupakan tantangan yang berarti di bidang bedah anak dan membutuhkan penanganan dari multidepartemen, namun di satu sisi penelitian mengenai ekstrofi kompleks di Indonesia sangat jarang dilakukan, maka peneliti tertarik untuk meneliti gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSMH.

Metode: Deskriptif observasional.

Hasil: Sebaran usia pasien ekstrofi kompleks didominasi oleh kelompok usia neonatus (45,5%). Variasi jenis kelamin mayoritas adalah laki-laki (72,7%). Berat badan lahir pasien terbanyak adalah kelompok >2500 gram (54,5%). Usia gestasi pasien mayoritas berasal dari kelompok 32-37 minggu (63,6%). Tidak ditemukan adanya riwayat keluarga menderita kelainan serupa dengan pasien ekstrofi kompleks. Usia ibu pasien didominasi oleh kelompok usia 20-35 tahun (81,8%). Paritas ibu pasien mayoritas adalah paritas ≥ 3 (45,5%). IMT prahamil ibu pasien mayoritas termasuk dalam kelompok IMT normal (63,6%). Tidak ditemukan adanya riwayat kehamilan multipel serta riwayat konsumsi obat kesuburan atau melakukan ART pada ibu pasien ekstrofi kompleks. Ditemukan adanya riwayat paparan agen teratogenik pada ibu pasien ekstrofi kompleks sebesar 18,2%. Usia ayah pasien didominasi oleh kelompok usia ≥ 32 tahun (54,5%). Ditemukan adanya riwayat merokok pada ayah pasien ekstrofi kompleks sebesar 36,4%.

Kesimpulan: Di RSMH, sebaran usia pasien ekstrofi kompleks didominasi oleh kelompok usia neonatus. Variasi jenis kelamin mayoritas adalah laki-laki. Berat badan lahir pasien terbanyak adalah kelompok >2500 gram. Usia gestasi pasien mayoritas berasal dari kelompok 32-37 minggu. Usia ibu pasien didominasi oleh kelompok usia 20-35 tahun. Paritas ibu pasien mayoritas adalah paritas ≥ 3 . IMT prahamil ibu pasien mayoritas termasuk dalam kelompok IMT normal. Ditemukan adanya riwayat paparan agen teratogenik pada ibu pasien ekstrofi kompleks sebesar. Usia ayah pasien didominasi oleh kelompok usia ≥ 32 tahun. Ditemukan adanya riwayat merokok pada ayah pasien ekstrofi kompleks.

Kata Kunci: Ekstrofi kompleks, Epispadia, Karakteristik penderita

ABSTRACT

CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH COMPLEX EXSTROPHY AT RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

(Putri Nareswari, December 2021, 61 pages)
Faculty of Medicine Sriwijaya University

Background: Complex exstrophy is one of the most severe congenital abnormalities. There is a risk of recurrence of bladder exstrophy in the family. It indicates a complex genetic phenomenon involving many genes. Non-genetic risk factors also appear to have a role in the development of complex exstrophy. Given that complex exstrophy is a significant challenge in pediatric surgery and requires multi-departmental treatment, on the one hand, research on complex exstrophy in Indonesia is scarce. The researchers are interested in examining the characteristics of patients with complex exstrophy at RSMH.

Methods: Descriptive observational

Results: The neonate age group dominated the age distribution of patients with complex exstrophy (45.5%). The majority of gender variation is male (72.7%). Most patients' birth weight was in the group >2500 grams (54.5%). The gestational age of the majority of patients came from the 32-37 week group (63.6%). There was no family history of suffering complex exstrophy. The patient's maternal age was dominated by the age group of 20-35 years (81.8%). The majority of patients' maternal parity was parity >3 (45.5%). The prevalence of patients' maternal prepregnancy BMI was included in the normal BMI group (63.6%). There was no history of multiple pregnancies and history of taking fertility drugs or antiretroviral therapy in the mother of complex exstrophy patients. It was found that there was a history of exposure to teratogenic agents in the mother of patients with complex exstrophy of 18.2%. The patient's father's age was dominated by the age group >32 years (54.5%). It was found that there was a history of smoking in the father of patients with complex exstrophy of 36.4%.

Conclusion: At RSMH, the age distribution of patients with complex exstrophy is dominated by the neonate age group. The majority gender variation is male. Most patients' birth weight was in the >2500 gram group. The gestational age of the majority of patients came from the 32-37 week group. The patient's maternal age was dominated by the age group of 20-35 years. The maternal parity of the majority of patients is parity >3. The majority of patients' maternal prepregnancy BMI was included in the normal BMI group. It was found that there was a history of exposure to teratogenic agents in the mother of patients with complex exstrophy. The patient's father's age was dominated by the age group >32 years. Found history of smoking in the father of patients with complex exstrophy.

Keyword: Complex exstrophy, Epispadia, Patients characteristics

RINGKASAN

GAMBARAN KARAKTERISTIK EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Karya Tulis Ilmiah berupa Skripsi, 13 Desember 2021

Putri Nareswari; Dibimbing oleh dr. Shalita Dastamuar, Sp.B, Sp.BA dan dr. Nyimas Fatimah Sp.KFR

Characteristics of Patients with Complex Exstrophy at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang

xvii + 61 halaman, 4 tabel, 7 gambar, 6 lampiran

Lampiran RINGKASAN

Ekstrofi kompleks adalah salah satu kelainan kongenital yang paling serius. Terdapat risiko terulangnya kejadian ekstrofi kandung kemih dalam keluarga. Hal ini menunjukkan fenomena genetik kompleks yang melibatkan banyak gen. Faktor risiko non-genetik tampaknya juga memiliki peran dalam terjadinya ekstrofi kompleks. Mengingat bahwa ekstrofi kompleks merupakan tantangan yang berarti di bidang bedah anak dan membutuhkan penanganan dari multidepartemen, namun di satu sisi penelitian mengenai ekstrofi kompleks di Indonesia sangat jarang dilakukan, maka peneliti tertarik untuk meneliti gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSMH.

Penelitian ini merupakan penelitian observasional. Penelitian ini menggunakan data sekunder rekam medis pasien bedah anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang periode 2017–2021. Sampel penelitian berjumlah 11 subjek penelitian. Pengambilan sampel dilakukan dengan cara *total sampling*. Data dianalisis menggunakan SPSS.

Di RSMH, sebaran usia pasien ekstrofi kompleks didominasi oleh kelompok usia neonatus. Variasi jenis kelamin mayoritas adalah laki-laki. Berat badan lahir pasien terbanyak adalah kelompok >2500 gram. Usia gestasi pasien mayoritas berasal dari kelompok 32-37 minggu. Usia ibu pasien didominasi oleh kelompok usia 20-35 tahun. Paritas ibu pasien mayoritas adalah paritas ≥ 3 . IMT prahamil ibu pasien mayoritas termasuk dalam kelompok IMT normal. Ditemukan adanya riwayat paparan agen teratogenik pada ibu pasien ekstrofi kompleks sebesar. Usia ayah pasien didominasi oleh kelompok usia ≥ 32 tahun. Ditemukan adanya riwayat merokok pada ayah pasien ekstrofi kompleks.

Kata Kunci: Ekstrofi kompleks, Epispadia, Karakteristik penderita Sosial Kepustakaan : 27 (2006-2021)

SUMMARY

CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH COMPLEX EXSTROPHY AT
RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

Scientific Paper in the form of Skripsi, 13 December 2021

Putri Nareswari; Supervised by dr. Shalita Dastamuar, Sp.B, Sp.BA and dr.
Nyimas Fatimah Sp.KFR

Gambaran Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Dr. Mohammad
Hoesin Palembang

xvii + 61 pages, 4 tables, 7 pictures, 6 attachments

Complex exstrophy is one of the most severe congenital abnormalities. There is a risk of recurrence of bladder exstrophy in the family. It indicates a complex genetic phenomenon involving many genes. Non-genetic risk factors also appear to have a role in the development of complex exstrophy. Given that complex exstrophy is a significant challenge in pediatric surgery and requires multi-departmental treatment, on the one hand, research on complex exstrophy in Indonesia is scarce. The researchers are interested in examining the characteristics of patients with complex extropy at RSMH.

This study was an descriptive observational. Data were collected from medical record database of inpatient pediatric surgery patients at RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang between 2017–2021. A total of 11 research subjects. Data were analyzed using SPSS software.

At RSMH, the age distribution of patients with complex exstrophy is dominated by the neonate age group. The majority gender variation is male. Most patients' birth weight was in the >2500 gram group. The gestational age of the majority of patients came from the 32-37 week group. The patient's maternal age was dominated by the age group of 20-35 years. The maternal parity of the majority of patients is parity >3. The majority of patients' maternal prepregnancy BMI was included in the normal BMI group. It was found that there was a history of exposure to teratogenic agents in the mother of patients with complex exstrophy. The patient's father's age was dominated by the age group >32 years. Found history of smoking in the father of patients with complex exstrophy.

Keyword: Complex exstrophy, Epispadia, Patients characteristics

Citations: 27 (2006-2021)

KATA PENGANTAR DAN UCAPAN TERIMA KASIH

Puji syukur penulis panjatkan kepada Allah SWT atas selesainya skripsi ini dengan judul "Gambaran Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang". Skripsi diajukan sebagai salah satu syarat untuk memperoleh gelar Sarjana Kedokteran di Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya.

Penulis mendapat banyak bantuan dan dukungan dari berbagai pihak selama menyusun skripsi ini sehingga dalam kesempatan ini penulis ingin mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada:

1. dr. Shalita Dastamuar, Sp.B, Sp.BA dan dr. Nyimas Fatimah, Sp.KFR selaku dosen pembimbing yang telah membimbing dan membantu dengan sangat baik dalam penyusunan skripsi ini.
2. dr. Fadil Pramudya Hoesain, Sp.U, M.Ked.Klin dan dr. Medina Athiah, Sp.A selaku dosen penguji yang telah memberikan kritik dan saran yang membangun sehingga kedepannya penulis menjadi lebih baik.
3. Kedua orang tua penulis, Johan Aris Arifin dan Sri Widayati yang sangat penulis sayangi dan cintai yang telah mendoakan dan memberikan dukungan selama penulis menyusun skripsi ini.
4. Saudara kandung penulis, Karina Aristawidya yang telah memberikan dukungan dalam penulisan skripsi ini.
5. Bayu Pratama Wimbassa yang selalu memberikan semangat dan doa serta mengapresiasi penulis pada setiap proses yang telah dilalui dari awal hingga akhir.
6. Sahabat-sahabat penulis, Syifa Rezki, Safina, Fira, Minek, Dilak, Yukpir, Tika, Vashti, Tasya, Kiki, Iva, Kak Dhita, Regina, Dina, Puteri, Nana, Nenden, Karyn, Nanap, Lala, Lisa, Lipi, Bian, Nattasya, Karina, Lyda, warga Sriwijaya Homestay, Clab or Nothing, dan seluruh PSPD FK Unsri angkatan 2018 yang telah sangat membantu dan memberikan saran, semangat, doa, motivasi, dan hiburan selama pembuatan skripsi ini.

Penulis menyadari bahwa dalam skripsi ini masih terdapat banyak kekurangan dan jauh dari kata sempurna, untuk itu saran dan kritik dari pembaca sangat dibutuhkan sebagai masukan bagi penulis. Semoga hasil penelitian dalam skripsi ini dapat bermanfaat.

Palembang, Desember 2021

Hormat Saya,

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Putri Nareswari', with a stylized flourish at the end.

Putri Nareswari

HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI TUGAS AKHIR UNTUK KEPENTINGAN AKADEMIS

Sebagai civitas akademik Universitas Sriwijaya, saya yang bertanda tangan dibawah ini:

Nama : Putri Nareswari
NIM : 04011281823191
Fakultas : Kedokteran
Program studi : Pendidikan Dokter
Jenis karya : Skripsi

Demi pengembangan ilmu pengetahuan, menyetujui untuk memberikan kepada Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya **Hak Bebas Royalti Noneksklusif** (*Non-exclusive Royalty-Free Right*) atas karya ilmiah saya yang berjudul:

GAMBARAN KARAKTERISTIK PENDERITA EKSTROFI KOMPLEKS DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG

beserta perangkat yang ada (jika diperlukan). Dengan Hak Bebas Royalti Noneksklusif ini, Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya berhak menyimpan, mengalih media/formatkan, mengelola dalam bentuk pangkalan data (*database*), merawat, dan mempublikasikan tugas akhir saya tanpa meminta izin dari saya selama tetap mencantumkan nama saya sebagai penulis/pencipta dan sebagai pemilik Hak Cipta.

Dibuat di : Palembang

Pada tanggal : 13 Desember 2021

Yang menyatakan



Putri Nareswari

NIM. 04011281823191

DAFTAR ISI

HALAMAN SAMPUL.....	ii
HALAMAN JUDUL.....	iii
HALAMAN PENGESAHAN.....	iv
HALAMAN PERSETUJUAN.....	v
HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS.....	vi
ABSTRAK.....	vii
<i>ABSTRACT</i>	viii
RINGKASAN.....	vii
<i>SUMMARY</i>	ix
KATA PENGANTAR DAN UCAPAN TERIMA KASIH.....	viii
HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI.....	xii
DAFTAR ISI.....	xiii
DAFTAR TABEL.....	xv
DAFTAR GAMBAR.....	xvii
DAFTAR LAMPIRAN.....	xviii
BAB 1 PENDAHULUAN.....	1
1.1. Latar Belakang.....	1
1.2. Rumusan Masalah.....	3
1.3. Tujuan Penelitian.....	3
1.3.1. Tujuan Umum.....	3
1.3.2. Tujuan Khusus.....	3
1.4. Manfaat Penelitian.....	3
1.4.1. Manfaat Teoritis.....	3
1.4.2. Manfaat Kebijakan.....	4
1.4.3. Manfaat Subjek.....	4
BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA.....	5
2.1. Embriologi Penutupan Dinding Abdomen.....	5
2.2. Ekstrofi Kompleks.....	8
2.2.1. Definisi.....	8
2.2.2. Epidemiologi.....	9
2.2.3. Manifestasi Klinis.....	10

2.2.4.	Diagnosis Pranatal.....	16
2.2.5.	Tatalaksana.....	17
2.2.6.	Prognosis.....	23
2.2.7.	Komplikasi.....	24
2.3.	Faktor Risiko Ekstrofi Kompleks.....	25
2.4	Kerangka Teori.....	29
BAB 3 METODE PENELITIAN.....		30
3.1.	Jenis Penelitian.....	30
3.2.	Waktu dan Tempat Penelitian.....	30
3.2.1.	Waktu Penelitian.....	30
3.2.2.	Tempat Penelitian.....	30
3.3.	Populasi dan Sampel.....	30
3.3.1.	Populasi Penelitian.....	30
3.3.2.	Sampel Penelitian.....	30
3.4.	Variabel Penelitian.....	31
3.5.	Definisi Operasional.....	32
3.6	Cara Pengumpulan Data.....	36
3.7	Cara Pengolahan dan Analisis Data.....	36
3.8	Alur Kerja Penelitian.....	37
BAB 4 HASIL DAN PEMBAHASAN.....		38
4.1.	Hasil.....	38
4.1.1.	Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks.....	39
4.1.2.	Karakteristik Ibu Penderita Ekstrofi Kompleks.....	40
4.1.3.	Karakteristik Ayah Penderita Ekstrofi Kompleks.....	41
4.2.	Pembahasan.....	42
4.2.1.	Keterbatasan Penelitian.....	46
BAB 5 KESIMPULAN DAN SARAN.....		47
5.1.	Kesimpulan.....	47
5.2.	Saran.....	48
DAFTAR PUSTAKA.....		49
LAMPIRAN.....		52

DAFTAR TABEL

Tabel 3.1 Definisi Operasional.....	32
Tabel 4.1 Distribusi Frekuensi Karakteristik Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Mohammad Hoesin Palembang.....	39
Tabel 4.2 Distribusi Frekuensi Karakteristik Ibu Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Mohammad Hoesin Palembang.....	40
Tabel 4.3 Distribusi Frekuensi Karakteristik Ayah Penderita Ekstrofi Kompleks di RSUP Mohammad Hoesin Palembang.....	41

DAFTAR GAMBAR

Gambar 2.1	Tahap penutupan tabung usus dan dinding tubuh ventral.....	7
Gambar 2.2	Gambaran ekstrofi kandung kemih pada pasien laki-laki.....	11
Gambar 2.3	Gambaran ekstrofi kandung kemih pada pasien perempuan.....	11
Gambar 2.4	Gambaran epispadia dengan diastasis pubis pada laki-laki.....	13
Gambar 2.5	Gambaran ekstrofi kandung kemih primer dengan diastasis pubis pada perempuan.....	13
Gambar 2.6	Gambaran komponen ekstrofi kloaka.....	14
Gambar 3.1	Alur Kerja Penelitian.....	37

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran 1 Lembar Wawancara.....	52
Lampiran 2 Sertifikat Etik.....	54
Lampiran 3 Hasil SPSS.....	55
Lampiran 4 Surat Izin Penelitian.....	57
Lampiran 5 Pie Chart.....	58
Lampiran 6 Biodata.....	60
Lampiran 7 Hasil Pemeriksaan Kemiripan Naskah.....	61

DAFTAR SINGKATAN ISTILAH

AFP	: <i>Alpha-Fetoprotein</i>
ART	: <i>Assisted Reproductive Technology</i>
BBLSR	: Berat Badan Lahir Sangat Rendah
CPRE	: <i>Complete Primary Reconstruction of Exstrophy</i>
CT	: <i>Computerized Tomography</i>
EEC	: <i>Exstrophy-Epispadia Complex</i>
IMT	: Indeks Massa Tubuh
ISK	: Infeksi Saluran Kemih
LGA	: <i>Large of Gestational Age</i>
NBDPS	: <i>National Birth Defects Prevention Study</i>
MRI	: <i>Magnetic Resonance Imaging</i>
MSRE	: <i>Modern Staged Reconstruction of Exstrophy</i>
OEIS	: <i>Omphalocele-Exstrophy-Imperforate Anus-Spinal Defects</i>
RSMH	: RSUP Dr. Mohammad Hoesin
RSTM	: <i>Radical Soft Tissue Mobilization</i>
SGA	: <i>Small of Gestational Age</i>
USG	: Ultrasonografi

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1. Latar Belakang

Ekstrofi kompleks adalah salah satu kelainan kongenital yang paling serius. Kelainan ini ditandai dengan anomali dari dinding abdomen, saluran kemih, genitalia, tulang kemaluan, tulang belakang, anus, dan organ lain yang terkait. Ekstrofi kandung kemih juga merupakan tantangan yang berarti di bidang bedah anak.¹

Ekstrofi kompleks dikelompokkan menjadi tiga tipe berdasarkan tingkat keparahan dari kecacatan yang terjadi. Proporsi tipe yang paling sering terjadi adalah ekstrofi kandung kemih klasik (60%), epispadia (30%), dan ekstrofi kloaka atau varian minor (10%).² Ekstrofi kandung kemih adalah kelainan kongenital yang jarang terjadi, angka kejadiannya sekitar 2 dari 100.000 kelahiran.¹ Berdasarkan data dari *the International Clearinghouse of Birth Defects Monitoring System*, perkiraan angka kejadian kasus ekstrofi kandung kemih pada bayi baru lahir sebanyak 3,3 dari 100.000 kelahiran hidup, sedangkan menurut data dari *the Healthcare Cost and Utilization Project Nationwide Inpatient Sample*, perkiraan angka kejadian ekstrofi kandung kemih pada bayi baru lahir sebanyak 2,9 dari 100.000 kelahiran hidup.²

Angka kejadian ekstrofi kandung kemih klasik sekitar 1 dari 10.000 sampai 50.000 kelahiran hidup. Ekstrofi kandung kemih klasik ditandai dengan terbukanya kandung kemih, terlihatnya *urethral plate*, diastasis simfisis pubis, anus yang berada di anterior, hernia inguinalis, dan kecacatan genitalia. Angka kejadian ekstrofi-epispadia kompleks sekitar 2,15 dari 100.000 kelahiran hidup dengan pasien laki-laki dua sampai enam kali lipat dibandingkan dengan pasien perempuan.³ Untuk kasus ekstrofi kloaka, angka kejadian berada diantara 1 dari 200.000 kelahiran hidup sampai 1 dari 400.000 kelahiran hidup, hal ini menunjukkan bahwa ekstrofi kloaka adalah kecacatan saat lahir yang sangat jarang terjadi.⁴

Pengetahuan mengenai genetika mengenai ekstrofi yang telah diperoleh menunjukkan fakta bahwa pasien ekstrofi sekarang cenderung lebih memungkinkan untuk memiliki keturunan daripada pasien sebelumnya. Risiko terulangnya kejadian ekstrofi kandung kemih dalam keluarga tertentu diperkirakan sekitar 1:100. Laporan dari tujuh kasus ekstrofi kandung kemih familial dan epispadia menemukan pola genetik antara saudara kandung, sepupu tingkat tiga, dan pasangan paman/keponakan. Hal ini menunjukkan fenomena genetik kompleks yang melibatkan banyak gen dan kemungkinan terdapat keterlibatan komponen lingkungan.²

Sebaliknya, faktor risiko non-genetik tampaknya memiliki peran dalam terjadinya ekstrofi kandung kemih dibandingkan dengan faktor risiko genetik karena informasi yang jelas mengenai faktor biologis masih kurang. Semakin muda usia ibu saat hamil, jumlah paritas yang tinggi, fertilisasi *in vitro*, dan ras Kaukasia tampaknya meningkatkan insiden ekstrofi kandung kemih atau epispadia. Sebuah laporan dari Brasil mengenai teratogen endogen menemukan bahwa paparan misoprostol dapat meningkatkan kejadian ekstrofi dan kelainan genetik lainnya. Terakhir, perbedaan geografis di Amerika Serikat menunjukkan insiden yang tinggi di Selatan dan Barat Tengah dan insiden yang rendah di Barat, hal ini menunjukkan adanya kemungkinan bahwa faktor lingkungan juga penting terhadap terjadinya ekstrofi kandung kemih.²

Mengingat bahwa ekstrofi kompleks merupakan tantangan yang sangat berarti di bidang bedah anak dan membutuhkan penanganan dari multidepartemen, namun di satu sisi penelitian mengenai ekstrofi kompleks di Indonesia sangat jarang dilakukan, maka peneliti tertarik untuk meneliti gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin. Penelitian ini bertujuan untuk mengidentifikasi gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang, sehingga diharapkan penelitian

ini dapat memberikan manfaat dan informasi mengenai ekstrofi kompleks di Palembang.

1.2. Rumusan Masalah

Bagaimana gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang?

1.3. Tujuan Penelitian

1.3.1. Tujuan Umum

Tujuan dari penelitian ini adalah untuk mengetahui gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.

1.3.2. Tujuan Khusus

1. Mengetahui gambaran karakteristik pasien ekstrofi kompleks meliputi: usia, jenis kelamin, berat badan lahir, usia gestasi, dan riwayat keluarga menderita ekstrofi kompleks.
2. Mengetahui gambaran karakteristik ibu penderita ekstrofi kompleks meliputi: usia ibu, riwayat kehamilan multipel, jumlah paritas, indeks massa tubuh prahamil, riwayat peningkatan AFP pada kehamilan, riwayat konsumsi obat kesuburan atau melakukan *assisted reproductive technology* (ART), dan riwayat paparan agen teratogenik.
3. Mengetahui gambaran karakteristik ayah penderita ekstrofi kompleks meliputi: usia ayah dan riwayat merokok.

1.4. Manfaat Penelitian

1.4.1. Manfaat Teoritis

Penelitian ini diharapkan dapat menenambah wawasan peneliti dan mendukung teori yang telah ada terkait gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks.

1.4.2. Manfaat Kebijakan

1. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi pangkalan data (*database*) mengenai gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang.
2. Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi bahan evaluasi tindakan tatalaksana ekstrofi kompleks.

1.4.3. Manfaat Subjek

Memberikan pengetahuan terhadap pembaca mengenai gambaran karakteristik penderita ekstrofi kompleks.

DAFTAR PUSTAKA

1. Anand S, Saran L. Bladder Exstrophy [Internet]. StatPearls [Internet]. U.S. National Library of Medicine; 2021 [cited 2021May30]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563156/>
2. Gearhart JG, Gearhart JP, E. MPD, Rink RC, Purves JT, Gearhart JP. The Bladder Exstrophy–Epispadias–Cloacal Exstrophy Complex. In: *Pediatric Urology*. 2nd ed. Philadelphia, USA: W.B. Saunders; 2010. p. 386–415.
3. Adler AC, Chandrakantan A, Litman RS, Nguyen K-P. Bladder Exstrophy. In: *Case studies in pediatric anesthesia*. Cambridge, United Kingdom: University Printing House; 2019. p. 189–92.
4. Aboushaer MB, Almutairi NM. Cloacal exstrophy misdiagnosed as bladder exstrophy. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*. 2020Mar4;56:101425.
5. Elumalai, Ganesh & BrindaJeyaPaul, Siva. “Exstrophy-Epispadias Complex” Embryological Basis and Its Clinical Significance. *Elixir Embryology*. 2017; 102. 44474-44480.
6. Sadler TW. Tabung Usus dan Rongga Tubuh. In: *Langman: Embriologi Kedokteran*. 12th ed. Jakarta: Penerbit Buku Kedokteran EGC; 2012. p. 86–90.
7. Coran AG, Adzick NS, Woo LL, Thomas JC, Brock III JW. Bladder and Cloacal Exstrophy. In: *Coran Pediatric surgery*. 7th ed. Elsevier Mosby; 2012. p. 1515–29.
8. Stevenson RE, Hall JG, Everman DB, Solomon BD, Curry CJR, Hogue J. Ventral wall of the trunk. In: *Human malformations and related anomalies*. 3rd ed. New York, NY: Oxford University Press; 2016. p. 693–5.
9. Ameh EA, Appeadu-Mensah W, Hoebeke P. Bladder Exstrophy and Epispadias. In: *Paediatric surgery: a comprehensive text for Africa*. Seattle, WA: Global Help; 2012. p. 528–31.
10. Puri P, Höllwarth Michael E., Frimberger D, Gearhart JP. Bladder Exstrophy and Epispadias. In: *Pediatric Surgery*. Berlin, Heidelberg: Springer Surgery Atlas Series; 2006.

11. Puri P, Carraso Jr. A, Wilcox DT, Vemulakonda VM. Cloacal Exstrophy. In: Newborn surgery. 4th ed. Florida: Taylor & Francis Group; 2018. p. 805–9.
12. Puri P, Höllwarth M. E., Vemulakonda VM, Wilcox DT. Cloacal Exstrophy. In: Pediatric Surgery. 2nd ed. Berlin, Heidelberg: Springer Surgery Atlas Series; 2019. p. 615–8.
13. Spitz L, Coran AG, Teitelbaum DH, Cuckow P, Lopez P-J. Bladder exstrophy closure and epispadias. In: Operative pediatric surgery. 7th ed. Boca Raton, Florida: CRC Press; 2013. p. 920–2.
14. Promm M, Roesch WH. Recent Trends in the Management of Bladder Exstrophy: The Gordian Knot Has Not Yet Been Cut [Internet]. *Frontiers in pediatrics*. Frontiers Media S.A.; 2019 [cited 2021Jul1]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6449419/>
15. Keppler-Noreuil KM, Conway KM, Shen D, Rhoads AJ, Carey JC, Romitti PA, et al. Clinical and risk factor analysis of cloacal defects in the National Birth Defects Prevention Study [Internet]. *American journal of medical genetics. Part A*. U.S. National Library of Medicine; 2017 [cited 2021Jul14]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5650529/>
16. Reinfeldt Engberg G, Mantel Ä, Fossum M, Nordenskjöld A. Maternal and fetal risk factors for bladder exstrophy: A nationwide Swedish case-control study. *Journal of Pediatric Urology*. 2016;12(5).
17. Reutter H, Boyadjiev SA, Gambhir L, Ebert A-K, Rösch WH, Stein R, et al. Phenotype severity in the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of genetic and nongenetic contributing factors in 441 families from North America and Europe [Internet]. *The Journal of pediatrics*. U.S. National Library of Medicine; 2011 [cited 2021Jul16]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3409088/>
18. Kail RV, C. BAM. *Children and their development*. 7th ed. Pearson Canada Inc.;2020.
19. Kementrian Pendidikan, Kebudayaan, Riset, dan Teknologi Republik Indonesia. *Kamus Besar Bahasa Indonesia*. [Online]. Available from: kbbi.kemendikbud.go.id

20. Hungu. Pengertian Jenis Kelamin. 2007. Available from: <http://www.scribd.com/doc/143354392/BAB-II-Tinjauan-Gender>
21. WHO. The World Health Report. 2010. Available from: <http://www.who./whr/2010/en/index.html>
22. Spong, C. Y. Defining “Term” Pregnancy. Recommendations From the Defining “Term” Pregnancy Workgroup. *JAMA* 2013; 309(23): 2445-2446.
23. Kurniawan R, Melaniani S. Hubungan Paritas, Penolong Persalinan Dan Jarak Kehamilan dengan Angka Kematian Bayi di Jawa Timur. *Jurnal Biometrika dan Kependudukan*. 2019;7(2):113.
24. Gambhir L, Höller T, Müller M, Schott G, Vogt H, Detlefsen B, et al. Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. *Journal of Urology*. 2008;179(4):1539–43.
25. Feldkamp ML, Botto LD, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Cloacal exstrophy: An Epidemiologic Study from The International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 2011;157(4):333–43.
26. Alatas, Zubaidah. Efek Teratogenik Radiasi Pengion. 2005;6(3):133–42.
27. Zheng Z, Xie GH, Yang T, Qin J. Congenital Malformations are Associated with Secondhand Smoke among Nonsmoking Women: A Meta-analysis. *Birth*. 2018;46(2):222–33.