

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: METODE DIAGNOSIS DAN TATALAKSANA

Fiana Damayanti^{1*}, Ananda K Ramadhan², Athalita A Nabil³, Hasan W Almuwaffaq⁴, Sima Smith⁵, Zikrul Haikal⁶

¹⁻⁵Program Studi Pendidikan Dokter, Fakultas Kedokteran dan Ilmu Kesehatan Universitas Mataram

⁶Staf Pengajar Bagian Bedah Digestif, Fakultas Kedokteran dan Ilmu Kesehatan Universitas Mataram

^{*}Email korespondensi: fianadamayanti24@gmail.com

Abstract: Hirschsprung's Disease: Methods of Diagnosis and Treatment

Hirschsprung's disease (HSCR) or congenital megacolon is a disease characterized by a condition where the ability of the intestine to dilate and peristalsis is lost due to the absence of ganglion cells in the Myenteric plexus (Auerbach's) and submucosal plexus (Meissner's). HSCR is 80% diagnosed in the first year of life or in neonates, and is rarely seen in adolescence and adulthood. The diagnosis of Hirschsprung's disease must be established as early as possible considering the various complications that can occur and are very dangerous for the patient's life such as constipation, enterocolitis, intestinal perforation and sepsis which can cause death. Hirschsprung's disease that is not immediately treated or treated can cause death by 80%, mainly due to enterocolitis and intestinal perforation. Early treatment of Hirschsprung's disease is effective in reducing the incidence of enterocolitis up to 30%.

Keywords: Hirschsprung's Disease, Diagnosis, Treatment, HSCR

Abstrak: Hirschsprung's Disease: Metode Diagnosis Dan Tatalaksana.

Penyakit Hirschsprung (HSCR) atau megakolon kongenital adalah penyakit yang ditandai dengan hilangnya kemampuan dilatasi dan peristaltik usus akibat tidak adanya sel ganglion pada pleksus Myentericus (Aurbach's) dan pleksus submukosa (Meissner). HSCR 80% didiagnosis pada tahun pertama kehidupan atau pada neonatus, dan jarang terlihat pada masa remaja dan dewasa. Diagnosis penyakit Hirschsprung harus ditegakkan sedini mungkin mengingat berbagai komplikasi yang dapat terjadi dan sangat berbahaya bagi nyawa pasien seperti konstipasi, enterokolitis, perforasi usus, dan sepsis yang dapat menyebabkan kematian. Penyakit Hirschsprung yang tidak segera ditangani atau diobati dapat menyebabkan kematian sebesar 80%, terutama karena enterokolitis dan perforasi usus. Penanganan dini penyakit Hirschsprung efektif dalam mengurangi kejadian enterokolitis hingga 30%.

KataKunci: Hirschsprung's Disease, Diagnosis, Tatalaksana, HSCR

PENDAHULUAN

Hirschsprung's disease (HSCR) atau megakolon kongenital adalah penyakit yang ditandai dengan hilangnya kemampuan dilatasi dan peristaltik usus akibat tidak adanya sel ganglion pada pleksus Myentericus (Auerbach's) dan pleksus submukosa (Meissner) (Khorana et al., 2021). Segmen aganglionik pada HSCR

dimulai dari sfingter ani internal (IAS) hingga dapat meluas secara proksimal ke usus dengan panjang yang bervariasi. Namun, sebagian besar kasus terbatas pada rectosigmoid (Ambartsumyan et al., 2020). Penyakit ini 80% didiagnosis pada tahun pertama kehidupan atau neonatus, dan jarang ditemukan pada masa remaja dan

dewasa (Silambi et al., 2020). Insidensi HSCR di seluruh dunia berkisar 1 per 2.000 hingga 1 per 12.000 kelahiran, dengan insidensi tersering adalah anak laki-laki daripada anak perempuan dengan rasio 4:1 (Palissei et al., 2021).

Gejala obstruktif seperti pengeluaran mekonium yang tertunda (>48 jam pertama), distensi abdomen, konstipasi, muntah hijau, gagal tumbuh, dan tidak adanya flatus dapat muncul pada pasien dengan HSCR beberapa hari setelah lahir (Khorana et al., 2021). Sedangkan, pada anak yang lebih besar gejala yang lebih sering muncul yaitu sembelit kronis. Gejala sembelit biasanya mulai muncul selama masa menyusui (Palissei et al., 2021).

Dalam beberapa kasus, HSCR bisa memiliki komplikasi parah seperti enterocolitis yang dapat mengakibatkan perforasi dan sepsis (Khorana et al., 2021). Sehingga dokter memiliki peran kunci dalam diagnosis dini untuk membantu mencegah mortalitas HSCR dan memberikan *outcome* yang baik setelah tatalaksana pembedahan. Diagnosis HSCR berdasar dari presentasi klinis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan penunjang seperti foto polos abdomen, kontras enema, manometri anorektal, dan biopsi rektal. Pemeriksaan tersebut memiliki spesifitas dan sensitifitas yang berbeda-beda (Khorana et al., 2021). Penulisan literature review ini bertujuan untuk membahas metode diagnosis dan tatalaksana dari HSCR mengingat bahwa keberhasilan tatalaksana pembedahan dapat dicapai salah satunya melalui diagnosis dini HSCR.

METODE

Pada tinjauan pustaka ini menggunakan metode naratif review. Sumber yang digunakan berasal dari pustaka dengan bahasa Indonesia dan Inggris. Pencarian sumber pustaka menggunakan kata kunci yaitu "Hirschsprung's disease", "diagnosis", "tatalaksana", dan "management". Sumber yang digunakan adalah berbagai jenis artikel mulai dari case report, original article, buku, maupun

artikel review yang dipublikasi dalam 15 tahun terakhir. Seleksi sumber yang digunakan diseleksi secara manual sesuai judul, tinjauan Pustaka *hirschsprung's disease* : metode diagnosis dan tatalaksana.

PEMBAHASAN

Epidemiologi

Hirschsprung's disease (HSCR) pada bayi yang baru lahir di Amerika diperkirakan terjadi 1 kasus diantara 5.400 - 7.200, sementara kekerapan kasus untuk seluruh dunia tidak diketahui secara pasti. Secara internasional, prevalensi *hirschsprung's disease* (HSCR) yaitu 1 : 1.500 sampai dengan 1 : 7.000 kelahiran hidup. Angka kejadian *hirschsprung's disease* (HSCR) di Indonesia belum diketahui secara jelas. Namun, dapat diprediksi pada 220 juta jumlah penduduk dan tingkat kelahiran 35 per juta kelahiran, akan lahir 1.400 bayi dengan *hirschsprung's disease* (HSCR) setiap tahunnya. Selain itu, *hirschsprung's disease* (HSCR) dianggap sebagai kasus kegawatdaruratan bedah sehingga perlu penanganan segera. Apabila tidak ditangani segera, maka angka kematian HSCR dapat mencapai 80% pada bulan-bulan pertama kehidupan (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

Etiologi

Megakolon kongenital (*hirschsprung disease*) disebabkan oleh kegagalan terbentuknya ganglion parasimpatis pada sebagian atau seluruh dinding kolon dan rektum akibat sel kista neuralis gagal bermigrasi. Gen yang berhubungan dengan kasus HSCR setidaknya terdapat 12 gen (RET, GDNF, NRTN, SOX10, EDNRB, EDN3, ECE1, ZFH1B, TCF4, PHOX2B, KBP1, dan L1CAM) memberikan kontribusi kecil yaitu 7% dalam kasus HSCR dengan pengecualian gen RET yang terdapat dalam sebagian besar kasus HSCR (Gunadi et al., 2014). Dua macam gen yaitu *receptor tyrosine kinase* (RET) dan *cell line-derived neurotrophic factor* (GDNF) merupakan keluarga gen kontributor utama yang

bertanggung jawab dalam kasus HSCR (Butler Tjaden & Trainor, 2013). Sebagian besar kasus turun-menurun hirschsprung disease disebabkan oleh mutasi pada gen RET, yang menyandi reseptor tirosin kinase di membran sel. Apabila terdapat kelainan pada reseptor, migrasi menjadi terhambat dan ganglion parasimpatis tidak dapat terbentuk di area yang terkena. Sebagian besar kasus *hirschsprung disease* terdapat pada rektum dan sigmoid sebesar 80%, serta bagian kolon transversum dan ascendens hanya 10%-20% (Butler Tjaden & Trainor, 2013).

Klasifikasi

Hirschsprung dibagi menjadi beberapa jenis klasifikasi berdasarkan Panjang segmen yang terkena yaitu hirschsprung segmen pendek atau short segment hirschsprung, hirschsprung segmen panjang atau long segment hirschsprung, total colonis aganglionosis, dan hirschsprung dewasa (Silambi et al., 2020).

1. Short Segment Hirschsprung

Short segment Hirschsprung adalah segmen pada usus besar yang aganglionik sampai batas kolon sigmoid. Terdapat 70% dari total seluruh jenis klasifikasi Hirschsprung terkena Hirschsprung dengan jenis ini. Pendiagnosisan dari klasifikasi ini pada pemeriksaan barium enema tidak ditemukan adanya penyempitan pada segmen, zona transisi, dan tidak ada segmen yang dilatasi. Selain itu, pada pemeriksaan manometri juga ditemukan adanya reflek rektorsfingter anal. Sehingga Tindakan yang dapat dilakukan pada Hirschsprung pada klasifikasi ini yaitu miektomi anorectal atau pengupasan mukosa pada otot di rectum termasuk didalamnya pengupasan mukosa sfingter anus interna (Szyberg & Marszalek, 2014).

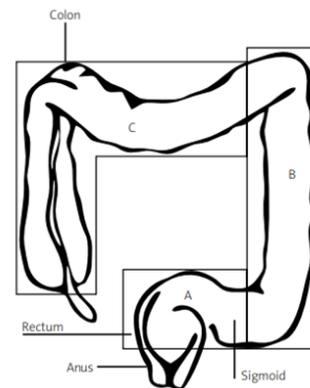
2. Long Segment Hirschsprung

Dikatakan Hirschsprung segmen Panjang karena segmen pada usus besar yang aganglionik sudah melewati kolon sigmoid yang artinya segmen

aganglioniknya lebih Panjang daripada short segment Hirschsprung yang hanya sampai batas kolon sigmoid (Szyberg & Marszalek, 2014).

3. Total Colonic Anganglionosis

Hirschsprung dikatakan berjenis total colonic anganglionosis jika terdapat 5-11% segmen aganglionik di seluruh kolon (Szyberg & Marszalek, 2014).



Gambar 1. Klasifikasi Hirschsprung (Szyberg & Marszalek, 2014)

Patofisiologi

Usus besar memiliki salah satu fungsi utama yaitu membentuk dan mendorong feces menuju rektum untuk dieliminasi. Usus bergerak dan bekerja diatur oleh sistem saraf enterik. Pada penderita hirschsprung diseases, fungsi eliminasi pada usus besar terganggu. ini disebabkan ketika tidak adanya sel-sel ganglion pada satu segmen kolon atau lebih, Sehingga gerakan peristaltik yang seharusnya dikontrol melalui sistem saraf enterik terganggu atau tidak bekerja sama sekali. Gerakan peristaltik yang hilang menyebabkan feces yang harusnya bergerak sampai ke rektum untuk dieliminasi menjadi bertumpuk di usus, menyebabkan obstruksi usus dan distensi segmen proksimal (Butler Tjaden & Trainor, 2013).

Neuron sistem saraf enterik dan glia disusun menjadi ganglia. Ganglia enterik saling berhubungan untuk membentuk pleksus Auerbach dan pleksus Meissner, yang ada di usus kecil dan besar. Pleksus auerbach terletak di

antara lapisan otot polos longitudinal dan sirkular, dan terlibat dalam peristaltik, sedangkan pleksus meissner mengatur motilitas, aliran darah, dan pengangkutan ion (Butler Tjaden & Trainor, 2013).

Sistem saraf enterik berasal dari populasi sel migrasi multipoten yang disebut neural crest, dan pembentukan sistem saraf enterik fungsional memerlukan koordinasi kelangsungan hidup, migrasi, proliferasi, dan diferensiasi sel-sel progenitor dalam saluran gastrointestinal. Peristiwa yang mengganggu proses ini dapat menyebabkan hirschsprung diseases. Misalnya, penundaan atau penghentian migrasi neural crest cells dapat mengakibatkan kegagalan neural crest sel untuk mencapai posisi usus distal yang benar (Butler Tjaden & Trainor, 2013).

Metode Diagnosis

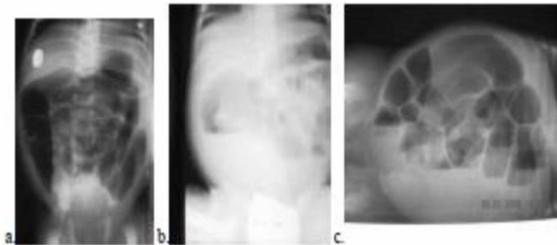
1. Abdominal X-Ray

Salah satu pilihan pemeriksaan diagnostik untuk deteksi dini HSCR pada neonatus yaitu pemeriksaan foto polos abdomen dan kontras enema (*colon in loop*). Pemeriksaan ini memerlukan teknik yang baik dalam mendeteksi tanda-tanda yang diperlukan untuk penegakan diagnosis HSCR. Selain itu, kesadaran dan pengalaman spesialis radiologi sangat mempengaruhi keberhasilan dalam mendeteksi HSCR pada pasien neonatus (Siswandi, 2015).

HSCR memiliki beberapa tanda radiografi yang khas seperti adanya segmen sempit dengan panjang segmen tertentu dari sfingter anal, daerah perubahan dari segmen sempit ke segmen dilatasi atau disebut juga zona transisi dan segmen dilatasi (Corputty et al., 2015). Gambaran lumen kolon yang berdilatasi, tidak adanya udara pada usus region pelvis, serta tanda-tanda obstruksi letak rendah dapat diperlihatkan pada pemeriksaan foto polos dalam posisi anteroposterior-supine, Lateral-Errect dan Left Lateral Decubitus (LLD)

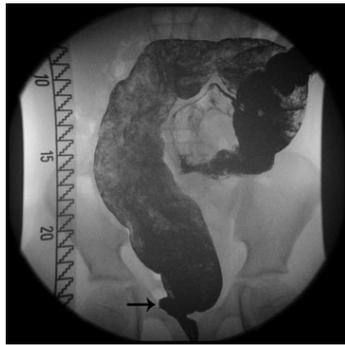
(Novtarina, 2020). Pemeriksaan lebih lanjut seperti barium enema dibutuhkan untuk penegakan diagnosis yang lebih pasti.

Barium enema lebih sering digunakan karena lebih tidak invasif dibandingkan anorectal manometry. Barium enema memiliki sensitivitas sebesar 95,5% yang berarti 95,5% bayi yang menderita penyakit Hirschsprung dapat dideteksi dengan pemeriksaan barium enema (Frongia et al., 2016). Pemeriksaan barium enema pada *hirschsprung disease* sangat tergantung pada teknik pemeriksaan, yaitu dari penggunaan kateter, bahan kontras, dan posisi (Novtarina, 2020).



Gambar 2. Pemeriksaan foto polos abdomen posisi AP-supine pasien HSCR: a) pada sistema usus tampak dilatasi, gambaran mottled appearance di proksimal, dan di bagian distal tidak tampak udara/feses. b) Pada posisi duduk tampak gambaran air fluid level. c) Posisi LLD tampak air fluid level dan multiple (Novtarina, 2020)

Terdapat beberapa tanda khas pada kasus *hirschsprung disease* yaitu zona transitional (sering pada rectosigmoid), segmen aganglionik dengan kontraksi yang tampak ireguler, penebalan dan nodularitas bagian mukosa pada kolon, *mottled sign*, perbandingan kaliber rectosigmoid <1, penyempitan segmen bagian distal, spasme daerah yang aganglionik, dan gambaran mukosa cobblestone, bergerigi, dan irregular (Novtarina, 2020).



Gambar 3. Pemeriksaan barium enema menunjukkan perubahan kaliber representatif rectosigmoid (Frongia et al., 2016)

2. Anorectal Manometry

Anorektal manometri (ARM) adalah alat skrining non-invasif yang membawa sedikit risiko atau tidak sama sekali. Skrining ini dilakukan dengan melebarkan balon pada rektal dan mengukur respons dari tekanan sfingter anal. Individu yang sehat, stimulasi balon rektal diikuti oleh refleks kontraktile rektal dan refleks penghambatan rektal. Pasien dengan HSCR, tidak terdapat refleks penghambatan rektal. Jika Sebuah refleks penghambatan rektal ditemukan dengan menggunakan ARM maka tidak di butuhkan rektal biopsi. Sebaliknya, jika tidak menemukan mungkin merupakan indikasi HSCR dan memerlukan rektal biopsi, baik untuk mengkonfirmasi diagnosis definitif HSCR atau untuk membuangnya (Meinds et al., 2018).

Di masa lalu, melakukan ARM pada pasien yang sangat muda diperdebatkan karena kesulitan yang dihadapi dalam melakukannya. Akibatnya, hanya sebagian kecil ahli bedah anak yang masih menggunakan ARM dalam diagnosis HSCR, sementara mayoritas memilih rektal biopsi sebagai diagnostik pilihan pertama. Namun, melihat ARM telah berulang kali menjadi alat skrining HSCR yang berguna (Meinds et al., 2018).

Saat ini dengan protokol ARM yang sudah ditingkatkan Sensitivitas ARM dan RSB sebanding (97% vs 97%). Spesifisitas ARM, Setelah kami

memodifikasi protokol, perbedaan antara spesifisitas ARM dan RSB tidak lagi signifikan secara statistik (masing-masing 74% vs 84%, $P = 0,260$). Nilai prediksi negatif ARM adalah 100%, sedangkan nilai prediksi positifnya secara signifikan lebih rendah daripada RSB (56% vs 97%, $P < 0,001$). Melihat sensitivitas, nilai prediksi negatif, dan nilai prediksi positif layak untuk HSCR dan asalkan dilakukan dengan benar, itu dapat digunakan untuk mengecualikan HSCR dengan kepastian mutlak. Sebaliknya, tidak adanya refleks penghambatan rektal pada ARM harus selalu diikuti oleh RSB untuk memastikan diagnosis HSCR. Menggunakan ARM sebagai diagnostik pilihan pertama dapat mengurangi jumlah biopsi invasif (Meinds et al., 2018).

3. Rectal Suction Biopsy

Kelemahan dari teknik *imaging* adalah ketidakmampuan deteksi pada anak di bawah usia 3 bulan, pada kasus TCA dan HSCR gambar radiologi terlihat normal. Kelemahan lain dari teknik tersebut adalah risiko perforasi selama pemberian kontras pada pasien dengan enteritis akut. selain itu, metode Anorektal Manometri yang memanfaatkan ketidakmampuan pasien *hirschsprung disease* untuk merelaksasikan sfingter internal anus dalam menanggapi ekstensi sebagai parameter diagnostik. Memang tes ini menunjukkan sensitivitas 90%, tetapi sayangnya, ini hanya dapat dilakukan pada pasien berusia minimal 12 bulan karena refleks relaksasi sfingter internal anus belum berkembang pada bayi (Szyberg & Marszalek, 2014).

Rectal Suction biopsy memiliki akurasi 95% dalam diagnosis *hirschsprung disease*. terlebih, apabila pemeriksaan imunohistokimia dilakukan, diagnosis terbukti memiliki sensitivitas yang sangat tinggi, hingga 99,7%. Diagnosis yang akurat tergantung pada lokasi biopsi, lokasi sampel yang diambil, jumlah spesimen, dan keterampilan ahli patologi. *Rectal Suction Biopsy* diyakini sebagai metode

yang sederhana, aman, cepat, dan murah. Teknik ini tidak memerlukan anestesi atau jahitan bedah. Hal ini memungkinkan untuk menghindari berbagai komplikasi lain juga. Karena kesederhanaan dan kurangnya efek samping, *suction biopsy* menjadi metode pilihan dalam diagnosis *hirschsprung disease* (Ambartsumyan et al., 2020). Poin utama dari biopsi adalah darimana letak sampel itu diperoleh. Pada anak-anak sampel tersebut harus diperoleh setidaknya 2 cm di atas garis pektin. area dengan jumlah sel ganglion yang berkurang dan hipertrofi serabut saraf yang signifikan hingga 1-2 cm dari tepi garis pektin. Kriteria dasar diagnosisnya adalah tidak adanya sel ganglion di pleksus saraf submukosa atau intramuskular dinding usus dan adanya hipertrofi serabut saraf (Szyberg & Marszalek, 2014).

Pewarnaan H + E menjadi metode pilihan untuk identifikasi sel ganglion. Selain itu, pewarnaan histokimia untuk asetilkolinesterase (AChE) juga dihubungkan dengan biopsi tambahan dan pembekuan spesimen. Hiperaktivitas AChE menjadi patognomonik untuk penyakit Hirschsprung. Oleh karena itu, pewarnaan histokimia bersama dengan pewarnaan H + E adalah *gold standard* dalam diagnosis *hirschsprung disease*. Akan tetapi, gambaran pewarnaan khas morfologis AChE untuk *hirschsprung disease* hanya terdeteksi di bagian distal usus besar (di bawah fleksura limpa). Dengan demikian, diagnosis yang menerapkan pewarnaan AChE pada spesimen yang diambil dari kolon asendens dan kolon transversum tidak memberikan informasi yang benar (Szyberg & Marszalek, 2014).

False-negative pada metode diagnostik ini ditemukan sebagian besar karena praktik biopsi terlalu superfisial (tanpa muskularis mukosa), sistem enzim yang imatur (ditemukan pada pasien di bawah usia 2 tahun), variasi teknis dalam pewarnaan, HSCR, TCA, sindrom Down, dan usia pasien muda (karakteristik aktivitas AChE untuk *hirschsprung disease* diamati pada 83%

pasien anak di bawah 3 bulan tetapi kemudian bertambah seiring bertambahnya usia pasien). jika ditemukan hasil biopsi primer negatif tetapi gejala pada pasien tidak mereda pada usia di bawah 3 bulan, Direkomendasikan untuk biopsi ulang pada usia 3 bulan. Di sisi lain, *false-positive* sering ditemukan pada kasus spesimen yang ditemukan ada lesi hemoragik pada spesimennya. Hal ini terjadi karena tingginya konsentrasi AChE dalam eritrosit sehingga menyebabkan kejadian *false-positive* (Szyberg & Marszalek, 2014).

Tatalaksana

Hirschsprung merupakan penyakit pada sistem pencernaan akibat ketidakadaan sel ganglion di bagian distal usus. Akibat dari ketidakadaan sel ganglion serta timbulnya gejala-gejala lain, maka ada beberapa tindakan yang dapat dilakukan meliputi dekompresi, perbaikan keadaan umum, dan tindakan pembedahan (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017; Levin, 2021). Tata laksana terdiri dari medikamentosa dan edukasi kepada orang tua pasien, berikut merupakan tatalaksana medikamentosa yaitu:

1. Dekompresi

Salah satu manifestasi klinis yang terjadi pada *hirschsprung* adalah rasa kembung pada perut, sehingga salah satu tindakan yang dapat dilakukan adalah dekompresi. Dekompresi adalah pengurangan tekanan udara dalam tubuh. Tindakan ini dilakukan dengan cara pemasangan pipa orogastrik atau nasogaster serta pemasangan pipa rektum dengan irigasi pada feses menggunakan Natrium Klorida 0,9% sebanyak 10-20 cc/kgBB (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

2. Perbaikan Keadaan Umum

2.1 Rehidrasi serta koreksi elektrolit tubuh

Manifestasi klinis lain dari hirschsprung adalah muntah berwarna kehijauan yang jika terjadi terus menerus akan menyebabkan dehidrasi. Maka dari itu, penting dilakukan rehidrasi tubuh guna mencegah penderita mengalami dehidrasi. Rehidrasi dilakukan dengan menggunakan cairan isotonik yang kemudian dilanjutkan dengan pengoreksian elektrolit dalam tubuh dengan syarat fungsi ginjal sudah dipastikan dapat berfungsi dengan baik (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

2.2 Antibiotik broad spectrum

Pemberian antibiotic broad spectrum ini didasarkan pada gejala demam dan leukositosis yang diharapkan dapat menekan pertumbuhan yang berlebih serta translokasi bakteri-bakteri di usus menuju pembuluh darah melewati dinding usus. Pemberian antibiotic broad spektrum yang biasa digunakan yaitu gentamisin, ampicilin, dan metronidazole. Antibiotic broad spectrum digunakan karena penggunaan antibiotic profilaksis yang awalnya ditujukan sebagai pencegahan penyakit hirschsprung berulang ternyata tidak terbukti efektif dan justru meningkatkan risiko terjadi resistensi antibiotic (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

3. Tindakan Pembedahan

Penyembuhan hirschsprung yang dinilai paling efektif adalah tindakan pembedahan meliputi pengangkatan segmen usus yang tidak memiliki ganglion yang dilanjutkan dengan pengembalian usus secara kontinuitas. Tindakan ini bertujuan untuk memperbaiki aganglionik di kolon agar tidak terjadi obstruksi dan

mengembalikan motilitas kolon dengan tujuan utama yaitu dapat berfungsi secara normal baik pada kolon ataupun sfingter ani internalnya. Tindakan pembedahan yang dapat dilakukan dibagi menjadi dua jenis yaitu Tindakan bedah sementara dan Tindakan bedah definitive yang dibagi lagi menjadi beberapa jenis prosedur yaitu prosedur Swenson, Duhamel, reihbein, soave, transanal endorectal pull-through, dan laparoscopic assisted pull-through (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

3.1 Tindakan bedah sementara

Tindakan bedah sementara berupa pemasangan dan pembuatan stoma dibagi menjadi dua yaitu Tindakan bedah sementara elektif dan Tindakan bedah sementara emergensi. Tindakan bedah sementara emergensi dilakukan jika tatalaksana dekompresi rectum tidak berhasil, sedangkan Tindakan bedah sementara elektif dilakukan sebelum operasi definitive dengan syarat dekompresi rectum telah berhasil (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

3.2 Tindakan bedah definitive

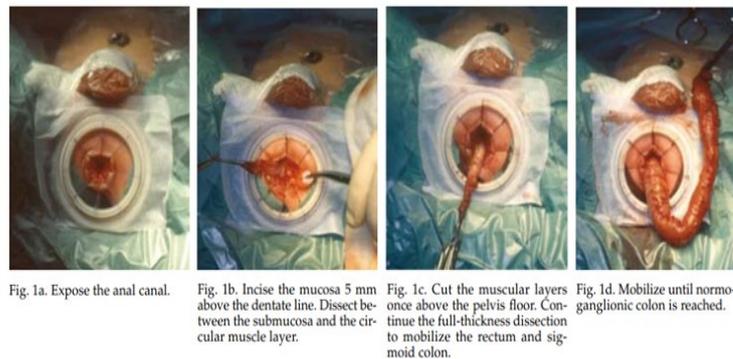
Tindakan bedah definitif dapat dilakukan tanpa Tindakan bedah sementara dengan syarat telah berhasil didekompresi rectum dan dilakukan irigasi rectum selama beberapa waktu dengan tujuan dapat mengembalikan kaliber kolon yang mengalami distensi dan hipertrofi. Jenis prosedur dari Tindakan bedah definitive ini berbeda-beda baik operasi terbuka atau dengan bantuan laparaskopi (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

3.2.1 Prosedur Transanal endorectal pull-through

Prosedur ini banyak digunakan saat ini karena prosedurnya dilakukan tanpa kolostomi yaitu pembuatan lubang pada abdomen, tanpa

membuka perut, dan dinilai memiliki angka morbiditas yang kecil. Pada prosedur ini pasien diminta berbaring atau posisi litotomi dilanjutkan dengan membuka anal canal dan menginsisi mukosanya sedalam 5mm diatas dentate line.

Kemudian dilakukan mukosektomi distal rectum dari anus hingga segmen kolon yang normal dan dianastomosis ke anus (Gunnarsdóttir & Wester, 2011; Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

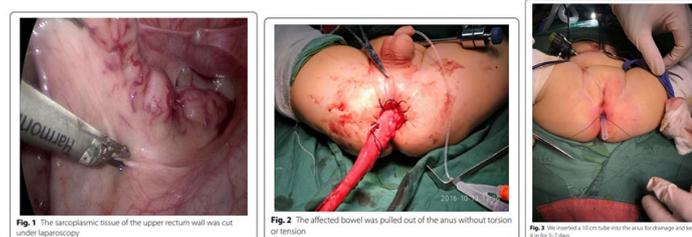


Gambar 4. Prosedur Transanal endorectal pull-through (Gunnarsdóttir & Wester, 2011)

3.2.2 Prosedur Soave

Teknik utama pada prosedur ini adalah pembuangan mukosa rectum aganglionik yang kemudian ditarik kolon proksimal ganglionic masuk ke rectum dengan mukosa yang sudah dilepas. Pelepasan tersebut dilakukan dengan bantuan

laparoscopi sedalam 0,5-1 cm diatas dentate line rectum hingga mencapai lipatan retroperitoneal yang nantinya akan dipasang pipa kecil berukuran 10 cm di anus sebagai pipa pembuangan selama 3-7 hari (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017; Wang et al., 2022).



Gambar 5. Prosedur Soave (Wang et al., 2022)

3.2.3 Prosedur Swenson

Prosedur ini dilakukan dengan cara rektosigmoidektomi dengan preservasi pada sfingter ani dan meninggalkan 2 cm rectum anterior dan 0,5-1 cm rectum posterior (Haikal et al., 2022; Kementerian

Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

3.2.4 Prosedur Duhamel

Prosedur ini biasa dilakukan pada bayi kurang dari 1 tahun. Dilakukan dengan cara menarik kolon bagian proksimal ganglionic

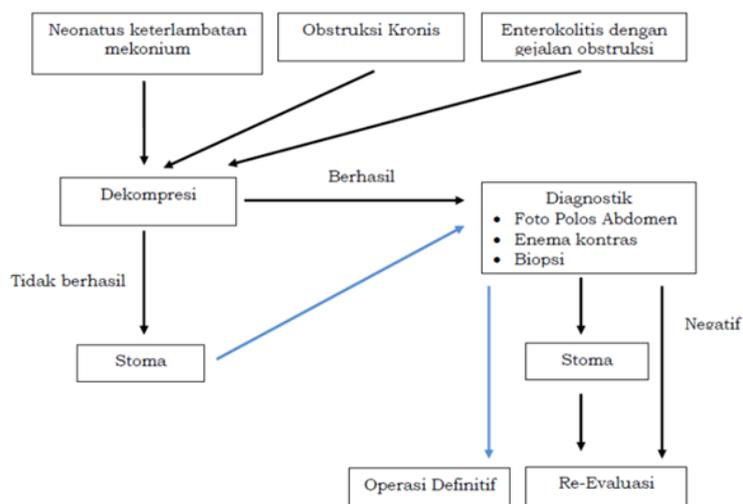
ke arah anal lewati posterior rectum aganglionik dan menyatukan dinding posterior rectum aganglionik dengan dinding anterior kolom proksimal ganglionic sampai membentuk rongga baru (Mao et al., 2018).

3.2.5 Prosedur Reihbein

Prosedur ini dilakukan dengan cara pengangkatan sebagian rectum dan dilanjutkan dengan anastomose ent to end

diantara usus ganglionik dengan rectum sebesar 2-3 cm di atas anal verge. Kemudian dilakukan penjahitan satu lapis secara intraabdominal ekstrapéritoneal (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017; Visser et al., 2010).

Untuk tata cara pengambilan putusan untuk tata laksana dapat dilihat dalam gambar berikut



Gambar 6. Tatalaksana Hirschsprung (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017)

Setelah melakukan tatalaksana medikamentosa, pemberian edukasi pada orang tua pasien juga penting dilakukan yaitu dengan cara memberi tahu kepada orang tua pasien terkait pemantauan tanda dan gejala komplikasi akibat tindakan yang dilakukan seperti adanya stenosis, konstiksi, inkontinensia, dan pengosongan usus yang tidak adekuat (Kementerian Kesehatan Republik Indonesia, 2017).

KESIMPULAN

Hirschsprung's disease (HSCR) atau megakolon kongenital adalah kondisi hilangnya kemampuan dilatasi

dan peristaltik usus akibat tidak adanya sel ganglion pada pleksus Myentericus (Auerbach) dan pleksus submukosa (Meissner). Pada neonatus biasanya ditandai dengan pengeluaran mekonium yang tertunda (>48 jam), intoleransi makan, distensi abdomen, dan emesis empedu. Diagnosis HSCR berdasar dari presentasi klinis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan penunjang seperti foto polos abdomen, kontras enema, manometri anorektal, dan biopsi rektal. Pemeriksaan tersebut memiliki spesifisitas dan sensitivitas yang berbeda-beda. Metode diagnosis pada *hirschsprung disease* berupa *rectal suction biopsy* memiliki sensitivitas tertinggi sebesar 99,7%

dengan metode yang sederhana, aman, cepat, dan murah. Ketepatan diagnosis berpengaruh terhadap respon tatalaksana dari HSCR. Beberapa tindakan medikamentosa yang dapat dilakukan meliputi dekompresi, perbaikan keadaan umum, dan tindakan pembedahan. Selain tatalaksana medikamentosa, pemberian edukasi pada orang tua pasien juga penting dilakukan yaitu dengan cara memberi tahu kepada orang tua pasien terkait pemantauan tanda dan gejala komplikasi akibat tindakan yang dilakukan.

DAFTAR PUSTAKA

- Ambartsumyan, L., Smith, C., & Kapur, R. P. (2020). Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatric and Developmental Pathology*, 23(1), 8–22. <https://doi.org/10.1177/1093526619892351>
- Butler Tjaden, N. E., & Trainor, P. A. (2013). The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. *Translational Research*, 162(1), 1–15. <https://doi.org/10.1016/j.trsl.2013.03.001>
- Corputty, E. D., Lampus, H. F., & Monoarfa, A. (2015). Gambaran Pasien Hirschsprung Di Rsup Prof. Dr. R. D. Kandou Manado Periode Januari 2010 – September 2014. *E-CliniC*, 3(1). <https://doi.org/10.35790/ecl.3.1.2015.6822>
- Frongia, G., Günther, P., Schenk, J. P., Strube, K., Kessler, M., Mehrabi, A., & Romero, P. (2016). Contrast Enema for Hirschsprung Disease Investigation: Diagnostic Accuracy and Validity for Subsequent Diagnostic and Surgical Planning. *European Journal of Pediatric Surgery*, 26(2), 207–214. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1546755>
- Gunadi, Kapoor, A., Ling, A. Y., Rochadi, Makhmudi, A., Herini, E. S., Sosa, M. X., Chatterjee, S., & Chakravarti, A. (2014). Effects of RET and NRG1 polymorphisms in Indonesian patients with Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery*, 49(11), 1614–1618. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.04.011>
- Gunnarsdóttir, A., & Wester, T. (2011). Modern treatment of hirschsprung's disease. *Scandinavian Journal of Surgery*, 100(4), 243–249. <https://doi.org/10.1177/145749691110000403>
- Haikal, Z., Setiadi, Q. H., Sunanto, S., & Hasanah, I. (2022). Modified Swenson-like pull-through with temporary stump for redo pull-through after failed Transanal Endorectal Pull-through. *Journal of Taibah University Medical Sciences*, 17(1), 150–154. <https://doi.org/10.1016/j.jtumed.2021.09.008>
- Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. (2017). *Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Penyakit Hirschsprung*.
- Khorana, J., Phiromkanchanasak, P., Kumsattra, J., Klinoun, S., Aksorn, S., Chantakhaw, S., Tepmalai, K., & Singhavejsakul, J. (2021). Development of clinical referral score model for early diagnosis of hirschsprung's disease in suspected pediatric patients. *Healthcare (Switzerland)*, 9(6). <https://doi.org/10.3390/healthcare9060678>
- Levin, M. D. (2021). Diagnosis and pathophysiology of hirschsprung's disease. *Pelviperrineology*, 40(2), 96–102. <https://doi.org/10.34057/PPj.2021.40.02.006>
- Mao, Y. zhong, Tang, S. tao, & Li, S. (2018). Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, 53(9), 1710–1715. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.10.047>
- Meinds, R. J., Trzpziz, M., & Broens, P.

- M. . (2018). Anorectal Manometry May Reduce the Number of Rectal Suction Biopsy Procedures Needed to Diagnose Hirschsprung's Disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 67(3), 322–327.
- Novtarina, R. (2020). Peran pemeriksaan radiologis; barium enema pada penyakit hirschprung. *Wellness And Healthy Magazine*, 2(February), 187–192.
- Palissei, A. S., Ahmadwirawan, A., & Faruk, M. (2021). Hirschsprung's disease: epidemiology, diagnosis, and treatment in a retrospective hospital-based study. *Journal of Thee Medical Sciences (Berkala Ilmu Kedokteran)*, 53(3), 127–134. <https://doi.org/10.19106/jmedsci05302202103>
- Silambi, A., Setyawati, T., & Langitan, A. (2020). Case Report Hirschsprung Disease. *Jurnal Medical Profession (MedPro)*, 2(1), 36.
- Siswandi, A. (2015). *Nilai Sensitivitas dan Spesifitas Pemeriksaan Foto Polos Abdomen dan Colon In Loop terhadap Kejadian Penyakit Hirschsprung di RSUD Dr. H. Abdul Moeloek Periode Tahun 2010-2014*. 2(1), 34–39.
- Szylberg, L., & Marszalek, A. (2014). Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature. *Przegląd Gastroenterologiczny*, 9(5), 264–269. <https://doi.org/10.5114/pg.2014.46160>
- Visser, R., Van De Ven, T. J., Van Rooij, I. A. L. M., Wijnen, R. M. H., & De Blaauw, I. (2010). Is the Rehbein procedure obsolete in the treatment of Hirschsprung's disease? *Pediatric Surgery International*, 26(11), 1117–1120. <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2696-0>
- Wang, Y. jin, He, Y. bin, Chen, L., Lin, Y., Liu, M. kun, & Zhou, C. ming. (2022). Laparoscopic-assisted Soave procedure for Hirschsprung disease: 10-year experience with 106 cases. *BMC Surgery*, 22(1), 1–6. <https://doi.org/10.1186/s12893-022-01528-9>