

GAMBARAN PASIEN HIRSCHSPRUNG DI RSUP PROF. DR. R. D. KANDOU MANADO PERIODE JANUARI 2010 – SEPTEMBER 2014

¹**Elfianto D. Corputty**
²**Harsali F. Lampus**
²**Alwin Monoarfa**

¹Kandidat Skripsi Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulangi Manado
²Bagian Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulangi Manado
Email: e.corputty11_167@yahoo.com

Abstract: Hirschsprung disease is a developmental disorder of the intrinsic component of the enteric nervous system that is characterized by the absence of ganglion cells in the myenteric and submucosal plexuses of the distal intestine. Because these cells are responsible for normal peristalsis, patients with Hirschsprung disease present with functional intestinal obstruction at the level of aganglionosis. This researched purpose to know the description of Hirschsprung disease patient in RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado for period January 2010 to September 2014. The research method used was a descriptive retrospective. This study found 45 cases of Hirschsprung Disease. Males are more than females with ratio 1,3:1 with the age group are from 2 day to 45 years old. Most Hirschsprung disease patients came with the main complaints: abdominal distension, difficult to defecate and not defecation from birth, with the concomitant complaints, that is vomiting and abdominal pain. The most supporting examination of Hirschsprung disease is radiologic evaluation, that is plain abdominal x-ray and barium enema, and patologi anatomi evaluation, that is mucosal biopsy and suction biopsy. The most used surgery technique of Hirschsprung disease patients is colostomy and duhamel procedure. The most frequent complication of Hirschsprung disease is sepsis. The most outcome is improved clinical condition.

Keywords: Hirschsprung disease, description of patient

Abstrak: Penyakit Hirschsprung merupakan kelainan perkembangan komponen intrinsik pada sistem saraf enterik yang ditandai oleh absennya sel-sel ganglion pada plexus myenterik dan submukosa di intestinal distal. Karena sel-sel ini bertanggung jawab untuk peristaltik normal, pasien-pasien penyakit Hirschsprung akan mengalami obstruksi intestinal fungsional pada level aganglion. Tujuan Penelitian ini untuk mengetahui gambaran pasien Hirschsprung di RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado periode Januari 2010 sampai September 2014. Metode penelitian ini bersifat deskriptif retrospektif. Pada penelitian ini ditemukan 45 kasus penyakit Hirschsprung. Laki-laki lebih banyak dari perempuan dengan rasio 1,3:1 dengan umur mulai dari 2 hari sampai 45 tahun. Secara umum, pasien Hirschsprung datang dengan keluhan utama yaitu perut kembung, tidak BAB sejak lahir dan sulit BAB, disertai keluhan penyerta yaitu muntah atau nyeri perut. Secara umum pemeriksaan penunjang yang digunakan adalah pemeriksaan radiologi yaitu foto polos abdomen dan barium enema, dan pemeriksaan patologi anatomi yaitu biopsi eksisi dan biopsi hisap. Sebagian besar pasien Hirschsprung dilakukan tindakan bedah kolostomi dan duhamel. Komplikasi pada umumnya adalah sepsis. Hasil akhir penatalaksanaan pada umumnya cukup baik

Kata kunci: penyakit hirschsprung, gambaran pasien

Penyakit Hirschsprung merupakan kelainan perkembangan komponen intrinsik pada sistem saraf enterik yang ditandai oleh absennya sel-sel ganglion pada pleksus myenterik dan submukosa di intestinal distal. Karena sel-sel ini bertanggung jawab untuk peristaltik normal, pasien-pasien penyakit Hirschsprung akan mengalami obstruksi intestinal fungsional pada level aganglion.¹

Insiden penyakit Hirschsprung di Indonesia tidak diketahui secara pasti, tetapi berkisar di satu di antara 5000 kelahiran hidup. Dengan jumlah penduduk Indonesia 220 juta dan tingkat kelahiran 35 permil, maka diprediksikan setiap tahun akan lahir 1540 bayi dengan penyakit Hirschsprung. Kartono mencatat 40 sampai 60 pasien penyakit Hirschsprung yang dirujuk setiap tahunnya ke RS Cipto Mangunkusumo Jakarta.² Bersamaan dengan penyakit Hirschsprung, Down Syndrome (5-10%) dan kelainan urologi (3%) adalah kelainan yang paling sering diantara beberapa kelainan kongenital lainnya.^{3,4}

Gejala klinis penyakit Hirschsprung biasanya mulai pada saat lahir. Sembilan puluh Sembilan persen bayi lahir cukup bulan mengeluarkan meconium dalam waktu 48 jam setelah lahir. Penyakit Hirschsprung harus dicurigai apabila seorang bayi cukup bulan (penyakit ini tidak biasa terjadi pada bayi kurang bulan) yang terlambat mengeluarkan tinja.³ Terlambatnya pengeluaran mekonium merupakan tanda yang signifikan. Distensi abdomen dan muntah hijau merupakan gejala penting lainnya. Pada beberapa bayi yang baru lahir dapat timbul diare yang menunjukkan adanya enterokolitis dengan gejala berupa diare, distensi abdomen, feses berbau busuk dan disertai demam.⁵

Tujuan penelitian ini untuk mengetahui gambaran pasien Hirschsprung di RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado periode Januari 2010 – September 2014

METODE PENELITIAN

Penelitian ini adalah penelitian deskriptif retrospektif melalui pengum-

pulan data rekam medik pasien Hirschsprung yang dirawat di RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado periode Januari 2010–September 2014. Penelitian dilakukan selama 3 bulan, dimulai dari bulan Oktober 2014 sampai bulan Desember 2014. Penelitian dilakukan di bagian rekam medik RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado. Subyek penelitian adalah seluruh data pasien Hirschsprung yang dirawat di RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado periode Januari 2010 – September 2014. Variabel penelitian terdiri atas jumlah kasus per tahun, umur dan jenis kelamin, keluhan utama dan keluhan penyerta, pemeriksaan penunjang, tindakan pembedahan, komplikasi pasien, dan hasil akhir pasien

HASIL PENELITIAN

Berdasarkan data yang diambil dari bagian rekam medik pasien dengan diagnosis Hirschsprung yang dirawat di RSUP Prof. Dr. R. D. Kandou Manado periode Januari 2010 – September 2014, diperoleh data sebanyak 45 kasus.

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan jumlah kasus per tahun

Tabel 1. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan jumlah kasus per tahun

| Tahun | Jumlah | Persentase |
|--------------|-----------|--------------|
| 2010 | 5 | 11,11 % |
| 2011 | 10 | 22,22 % |
| 2012 | 9 | 20 % |
| 2013 | 11 | 24,45 % |
| 2014 | 10 | 22,22 % |
| Total | 45 | 100 % |

Dari Tabel 1 dapat dilihat bahwa jumlah kasus tertinggi yaitu pada tahun 2013 dengan 11 pasien (24,45%) dan terendah yaitu pada tahun 2010 dengan 5 pasien (11,11 %).

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan jenis kelamin dan umur pasien

Tabel 2. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan jenis kelamin pasien

| Jenis Kelamin | Jumlah | Persentase |
|---------------|-----------|--------------|
| Laki-laki | 26 | 47,78 % |
| Perempuan | 19 | 42,22 % |
| Total | 45 | 100 % |

Dari penelitian ini ditemukan 26 (47,78%) kasus dari 45 kasus yang didiagnosis Hirschsprung adalah laki-laki, dan sisanya 19 (42,22) kasus adalah perempuan.

Tabel 3. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan umur pasien

| Umur | Jumlah | Persentase |
|---------------|-----------|--------------|
| 0 – 1 bulan | 15 | 38,46 % |
| 1 – 12 bulan | 5 | 12,82 % |
| 1 – 5 tahun | 7 | 17,94 % |
| 6 – 14 tahun | 6 | 15,38 % |
| 15 – 25 tahun | 3 | 7,695 % |
| 26 – 45 tahun | 3 | 7,695 % |
| Total | 39 | 100 % |

Dari 45 pasien Hirschsprung, 6 pasien diantaranya tidak diketahui data mengenai umurnya. Dari penelitian ini didapatkan usia pasien termuda adalah 2 hari dan usia tertua adalah 45 tahun.

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan keluhan utama dan keluhan penyerta pasien

Tabel 4. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan keluhan utama

| Keluhan utama | Jumlah | Persentase |
|-----------------------|-----------|--------------|
| Perut kembung | 10 | 55,5 % |
| Sulit BAB | 4 | 22,23 % |
| Tidak BAB sejak lahir | 3 | 16,67 % |
| Demam | 1 | 5,5 % |
| Total | 18 | 100 % |

Tabel 5. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan keluhan penyerta

| Keluhan penyerta | Jumlah | Persentase |
|----------------------------|-----------|------------|
| Muntah | 11 | 64,29 % |
| Nyeri perut | 3 | 14,29 % |
| Batuk | 1 | 7,24 % |
| Kekakuan pada kedua tangan | 1 | 7,24 % |
| Total | 14 | 100 |

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan pemeriksaan penunjang pasien

Tabel 6. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan pemeriksaan penunjang

| Pemeriksaan Penunjang | Jumlah | Persentase |
|-------------------------------|-----------|--------------|
| Barium enema | 2 | 18,18 % |
| Foto polos abdomen | 4 | 36,36 % |
| Suction biopsy | 3 | 27,28 % |
| Barium enema + suction biopsi | 1 | 9,09 % |
| Biopsi eksisi | 1 | 9,09 % |
| Total | 11 | 100 % |

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan tindakan pembedahan pasien

Tabel 7. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan tindakan operasi

| Tindakan pembedahan | Jumlah | Persentase |
|-----------------------|----------|--------------|
| Duhamel | 1 | 14,28 % |
| Kolostomi | 2 | 28,57 % |
| Kolostomi + Ileostomi | 1 | 14,28 % |
| Kolostomi + Duhamel | 3 | 42,85 % |
| Total | 7 | 100 % |

Pada Tabel 7. dapat dilihat tindakan operasi kolostomi + duhamel tidak

dilakukan secara bersamaan, tetapi pasien sudah pernah di kolostomi dan datang ke rumah sakit untuk dilakukan operasi duhamel.

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan komplikasi pasien

Tabel 8. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan komplikasi pasien

| Komplikasi | Jumlah | Persentase |
|--------------|----------|-------------|
| Sepsis | 6 | 100 % |
| Total | 6 | 100% |

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan hasil akhir pasien

Tabel 9. Distribusi pasien Hirschsprung berdasarkan hasil akhir pasien

| Hasil akhir | Jumlah | Persentase |
|--------------|-----------|--------------|
| Membaik | 13 | 81,25 % |
| Pulang paksa | 3 | 18,75 % |
| Meninggal | 0 | 0 |
| Total | 16 | 100 % |

BAHASAN

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan jumlah kasus per tahun

Hasil penelitian Sarioqlu A dkk (1997) dari tahun 1976 – 1993 di Ankara, Turki menunjukkan terdapat 302 orang yang menderita penyakit Hirschsprung.⁶ Penelitian yang dilakukan Rahman Z. dkk (2010) dari tahun 2005 sampai 2009, di rumah sakit Chittagong Bangladesh, mendapatkan pasien Hirschsprung sebanyak 181 kasus.⁷ Penelitian yang dilakukan Henna N. dkk (2011) dari maret 2009 – oktober 2009 di Pakistan, menunjukkan proporsi jumlah kasus penyakit Hirschsprung sebanyak 51 pasien.⁸ Penelitian yang dilakukan Kartono (2004) di RS Cipto Mangunkusumo mencatat penderita penyakit Hirschsprung sebanyak 175 orang.² Penelitian Irwan B. (2003) dari tahun 1997 – 2002 mencatat ada 163 kasus penyakit Hirschsprung dari 6 provinsi yang diteliti, yaitu Sumatra Utara,

Aceh, Riau, Sumatra Barat, Jambi dan Bengkulu.⁹ Pada penelitian ini selama kurun waktu 5 tahun, mendapatkan jumlah penderita penyakit Hirschsprung sebanyak 45 orang.

Angka kejadian penyakit Hirschsprung di Amerika Serikat adalah 1 kasus diantara 5400 – 7200 kelahiran hidup.¹⁰ Penelitian yang dilakukan Russel MB. dkk (1994) di Rumah Sakit Gentofte Denmark, menunjukkan insiden penyakit Hirschsprung 1 : 7165 kelahiran hidup.¹¹ Di Indonesia berkisar di satu di antara 5000 kelahiran hidup.² Jika angka kelahiran hidup di Sulawesi Utara pada tahun 2013 yaitu berjumlah 41.298,¹² maka diperkirakan terdapat 8 pasien yang menderita penyakit Hirschsprung pada tahun 2013. Namun pada penelitian ini didapatkan jumlah pasien lebih banyak yaitu 11 pasien.

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan jenis kelamin dan umur pasien

Penelitian yang dilakukan oleh Izadi M dkk (2009) dalam kurun waktu 6 tahun (1995-2001) di rumah sakit porsina Iran, menunjukkan proporsi jenis kelamin laki-laki 67% (39 dari 58 kasus) lebih banyak dari perempuan 33% (19 dari 58 kasus) dengan rasio 2:1.¹³ Penelitian yang dilakukan Rahman Z. dkk (2010) dari tahun 2005 sampai 2009 di rumah sakit Chittagong Bangladesh, mendapatkan proporsi jenis kelamin laki-laki (122 dari 181 kasus) lebih banyak dari perempuan dengan rasio 2,08:1.⁷ Penelitian yang dilakukan Henna N. dkk (2011) dari Maret 2009 – Oktober 2009 di Pakistan, menunjukkan proporsi jenis kelamin laki-laki (41 dari 51 kasus) lebih banyak dari perempuan dengan rasio 4,1 : 1.⁸ Penelitian yang dilakukan Abbas M dkk. (2012) di India menunjukkan proporsi penyakit Hirschsprung pada laki – laki (46 dari 60 kasus) lebih tinggi dari perempuan (14 dari 60 kasus) dengan rasio 3,28:1.¹⁴ Ishfaq M(2014) di rumah sakit Nishtar dan Ibn-e-Siena, Multan mendapatkan perbandingan laki-laki dan perempuan sebesar 5:1.¹⁵

Menurut penelitian Kartono (2004) yang menangani penyakit Hirschsprung di RS Cipto Mangunkusumo, perbandingan laki-laki dan perempuan adalah 3:1.² Dalam penelitian ini juga mendapatkan jumlah laki-laki lebih banyak dari perempuan, tetapi memiliki rasio yang lebih kecil yaitu 1,3 : 1.

Pada penelitian yang dilakukan Rahman Z. dkk (2010), mencatat umur pasien saat didiagnosis berumur 1 hari – 3 tahun,⁷ dan penelitian Henna N. dkk mencatat rata-rata umur adalah 1,9 tahun.⁸ Abbas M dkk. (2012) di India mendapatkan hasil umur terendah 3 bulan dan tertinggi 12 tahun.¹⁴ Pada penelitian kartono (2004) proporsi penyakit Hirschsprung lebih banyak ditemukan pada pasien berumur 0-1 bulan yaitu sebesar 42,9 %.² Pada penelitian ini didapatkan pasien dengan rentang usia dari 2 hari sampai 45 tahun dengan jumlah terbanyak pada pasien berumur 0-1 bulan yaitu sebesar 38,46 % . Banyak kasus penyakit Hirschsprung pada usia neonatus,⁷ namun pada penelitian ini didapatkan kasus pada usia dewasa. Dari beberapa varian penyakit Hirschsprung, terdapat penyakit Hirschsprung dengan perjalanan klinis ringan yang dapat mencapai usia remaja bahkan dewasa.^{1,2} Riwayat obstipasi kronik dimulai sejak usia dini diikuti distensi abdomen yang selalu bertambah setiap hari. Feses yang keluar tidak tuntas dan tertumpuk di kolon rektosigmoid. Pertumbuhan pasien kurang baik, tampak kurus, pucat dan anemia.²

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan keluhan utama dan keluhan penyerta pasien

Penelitian yang dilakukan Henna N. dkk (2011) dari maret 2009 – oktober 2009 di Pakistan, menunjukkan proporsi gejala klinik menunjukkan konstipasi (78%), distensi abdomen (91,7%), vomiting (58,3%), dan mekonium terlambat (47,9%).⁸ Penelitian yang dilakukan oleh Izadi M dkk (2009) dalam kurun waktu 6 tahun (1995-2001) di rumah sakit porsina Iran, menunjukkan proporsi gejala klinik dari 58 pasien Hirschsprung yang

terbanyak adalah konstipasi yaitu sebesar 79,31 % (46 orang), distensi abdomen 67,24 % (39 orang), keterlambatan pengeluaran mekonium 17,24 % (10 orang) dan muntah 8,62 % (5 orang).¹³ Sementara penelitian yang dilakukan Abbas M .dkk (2012) di India pada 60 pasien Hirschsprung, 66,67 % (40 orang) diantaranya memiliki gejala distensi abdomen.¹⁴ Dari penelitian kartono, 95,3 % (82 dari 86 kasus) ditemukan distensi usus.² Tidak jauh berbeda dengan penelitian ini yang mencatat beberapa gejala yaitu perut kembung 55,55 % (10 dari 18 kasus), sulit BAB 22,23% (4 dari 18 kasus) dan muntah 64,29 % (11 dari 14 kasus). Pada literatur disebutkan Penyakit Hirschsprung biasanya terjadi pada neonatus cukup bulan dengan manifestasi klinis yang khas yaitu pengeluaran mekonium yang terlambat, muntah hijau dan distensi abdomen.^{1,2} Terlambatnya pengeluaran mekonium merupakan tanda yang signifikan. Distensi abdomen dan muntah hijau merupakan gejala penting lainnya, biasanya dapat berkurang ketika meconium dapat dikeluarkan segera.² Pada beberapa bayi yang baru lahir dapat timbul diare yang menunjukkan adanya enterokolitis dengan gejala berupa diare, distensi abdomen, feses berbau busuk dan disertai demam. Pada anak gejala klinik yang menonjol adalah konstipasi kronis dan gizi buruk (*failure to thrive*).^{1,2}

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan pemeriksaan penunjang pasien

Penelitian yang dilakukan De Lorijn F. dkk (2005) di Emma Children's hospital AMC/Academic Medical Center Amsterdam, Belandamembandingkan akurasi diagnosis antara barium enema, manometri anorektal dan biopsi suction, dimana biopsi suction adalah pemeriksaan yang paling akurat untuk diagnosis penyakit Hirschsprung.¹⁶ Penelitian yang dilakukan Abbas M dkk. (2012) di India pada tahun 2007 – 2010 menunjukkan, perbandingan akurasi diagnosis pada pemeriksaan barium enema sebesar 76,67

% sementara biopsi rektal 100%.¹⁴Rahman Z. dkk (2010) di rumah sakit Chittagong Bangladesh, menyatakan biopsy suction adalah pemeriksaan yang mudah, aman dan diagnosis yang tepat untuk penyakit Hirschsprung.⁷Penelitian yang dilakukan Zhou XL. Dkk (2004) di *Affiliated Children's Hospital*, Cina menunjukkan bahwa pemeriksaan manometri anorektal lebih tepat untuk mendiagnosis penyakit Hirschsprung pada neonatus dari pada pemeriksaan barium enema.¹⁷Dalam penelitian yang dilakukan kartono (2004), proporsi hasil pemeriksaan radiologis (foto polos dan barium enema) yang membantu menegakkan diagnosis sebesar 97,4 % (151 dari 155 kasus) dan pemeriksaan PA biopsy isap dinding rektum sebesar 97,6% (164 dari 168 kasus).² Hal ini tidak jauh berbeda dengan penelitian ini yang menunjukkan proporsi pemeriksaan radiologis sebesar 54,54 %, pemeriksaan PA sebesar 36,37% dan sisanya 9,09 % melakukan keduanya. Tanda klasik radiografik yang khas untuk Penyakit Hirschsprung adalah segmen sempit dari sfingter anal dengan panjang segmen tertentu, daerah perubahan dari segmen sempit ke segmen dilatasi (zona transisi), dan segmen dilatasi.²Pemeriksaan elektromanometri dilakukan apabila pemeriksaan klinis, radiologi dan histologi meragukan.² Pada penelitian ini tidak didapatkan pemeriksaan penunjang menggunakan manometrik anorektal. Ini menunjukkan, secara umum pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis pasien Hirschsprung dapat dilakukan dengan pemeriksaan radiologi dan histologi.

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan tindakan pembedahan pasien

Penelitian yang dilakukan De Lagausie P. dkk (1999) di rumah sakit Robert Debre Paris, Prancis mencatat dari tahun 1995 – 1998 terdapat 30 pasien yang dilakukan laparoskopi duhamel prosedur.¹⁸Travassos DV. dkk (2007) di Belanda mencatat dari tahun 1987 sampai 2003 terdapat 117 pasien yang dilakukan tindakan

pembedahan.¹⁹Penelitian Yokoi A. dkk (2009) di *Kobe children's Hospital*, Jepang mencatat dari tahun 1990 sampai 2005 terdapat 89 pasien Hirschsprung yang di lakukan juga tindakan pembedahan.²⁰ Penelitian yang dilakukan Irwan B. di RSUP H.Adam Malik dan RSUD Dr.Pirngadi Medan dari tahun 1997 – 2002 menunjukkan 96 kasus telah dilakukan tindakan bedah sementara berupa kolostomi dan 67 kasus dilakukan tindakan bedah definitif.⁹Pada penelitian yang dilakukan kartono (2004), 62 kasus dilakukan prosedur duhamel modifikasi dan 55 kasus dilakukan prosedur Swenson.² Dalam penelitian ini mencatat, 6 dari 7 kasus dilakukan tindakan bedah sementara berupa kolostomi dan 4 dari 7 kasus dilakukan duhamel. Pada banyak kasus, penanganan penyakit Hirschsprung ialah pembedahan.¹ Terapi medis perlu dipertimbangkan sebelum tindakan bedah definitif. Pemberian cairan intravena dan antibiotik spektrum luas terhadap organisme enterik hendaknya diberikan. Pemasangan pipa anus atau pemasangan pipa lambung dan irigasi rektum dapat dilakukan untuk menangani distensi abdomen. Penanganan pembedahan pada umumnya terdiri atas dua tahap yaitu tahap pertama dengan pembuatan kolostomi dan tahap kedua dengan melakukan operasi definitive.^{1,2}

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan komplikasi pasien

Penelitian yang dilakukan oleh Izadi M dkk (2009) dalam kurun waktu 6 tahun (1995-2001) di rumah sakit porsina Iran, menunjukkan komplikasi setelah 1 bulan setelah tindakan bedah yaitu inkontinensia 6,12), konstipasi 10,2 % dan enterokolitis 8,16 %.¹³Penelitian yang dilakukan De Lagausie P. dkk (1999) di rumah sakit Robert Debre Paris, Prancis mencatat komplikasi pada 30 pasien setelah tindakan bedah laparoskopi duhamel yaitu 1 pasien mengalami kebocoran anastomosis, 1 abses retrorectal, 2 infeksi saluran kencing. Tidak ada pasien yang mengalami komplikasi enterokolitis atau gejala seperti

enterokolitis.¹⁸ Penelitian yang dilakukan Hackam DJ. dkk (1998) di *The Hospital for Sick Children*, Kanada menunjukkan dari 105 pasien, insiden enterokolitis paska operasi sebesar 32%.²¹ Penelitian Langer JC. Dkk (1999) menunjukkan dari 9 anak yang dilakukan tindakan bedah dengan prosedur soave menunjukkan 2 pasien mengalami enterokolitis, 1 mengalami kobocoran anastomosis dan 1 mengalami konstipasi dan 1 meninggal 2,5 bulan setelah operasi.²² Pada penelitian Irwan B. (2003) dijumpai kejadian enterokolitis pasca tindakan bedah definitif sebesar 4 kasus (7,5%).¹⁸ Kartono (2004) mendapatkan angka komplikasi peritonitis 2,3% (4 dari 175 kasus).² Pada penelitian ini didapatkan 100% (6 dari 6 pasien) mengalami komplikasi sepsis. Keterlambatan diagnosis penyakit Hirschsprung dapat menyebabkan timbulnya komplikasi seperti perforasi, enterokolitis dan sepsis yang merupakan penyebab kematian tersering.² Distensi usus dapat mengakibatkan hambatan sirkulasi darah pada dinding usus, sehingga dinding usus mengalami iskemia dan anoksia. Infeksi oleh kuman dapat terjadi pada jaringan iskemik nekrosis dan perforasi dan dapat menyebabkan enterokolitis.¹ Swenson mencatat hampir 1/3 kasus Hirschsprung datang dengan manifestasi klinis enterokolitis, bahkan dapat pula terjadi meski telah dilakukan kolostomi.²

Gambaran pasien Hirschsprung berdasarkan hasil akhir pasien

Dari penelitian Langer et al (1999) di *Washington University School of Medicine*, Amerika menunjukkan dari 9 anak yang dilakukan tindakan pembedahan dengan prosedur soave, terdapat 1 anak yang meninggal 2,5 bulan setelah operasi.²² Penelitian yang dilakukan Hackam DJ. dkk (1998) di *The Hospital for Sick Children*, Kanada menunjukkan dari 105 pasien paska operasi, tidak ada yang meninggal.²¹ Pada penelitian ini, 81,25% (13 dari 16 kasus) diantaranya memiliki hasil akhir membaik, sementara sisanya 18,75% (3

dari 16 kasus) tidak diketahui karena pasien pulang paksa. Secara umum, 90% pasien yang menderita penyakit Hirschsprung memiliki prognosis yang baik apabila mendapat tindak pembedahan.⁷

SIMPULAN

Rata-rata jumlah kasus pasien Hirschsprung setiap tahunnya adalah 9 kasus. Proporsi jenis kelamin laki-laki lebih banyak dari perempuan dengan rasio 1,3:1. Berdasarkan umur didapati lebih banyak pada usia neonatus. Secara umum, pasien Hirschsprung datang dengan keluhan utama yaitu perut kembung, tidak BAB sejak lahir dan sulit BAB disertai keluhan penyerta yaitu muntah atau nyeri perut. Secara umum pemeriksaan pemeriksaan penunjang yang digunakan adalah pemeriksaan radiologi yaitu foto polos abdomen dan barium enema, dan pemeriksaan patologi anatomi yaitu biopsy eksisi seluruh dinding tebal dan biopsy suction (penyedotan). Sebagian besar pasien Hirschsprung dilakukan tindakan bedah kolostomi dan duhamel. Komplikasi pasien Hirschsprung pada umumnya adalah sepsis. Hasil akhir penatalaksanaan pasien Hirschsprung pada umumnya cukup baik.

DAFTAR PUSTAKA

1. **Langer J C.** Hirschsprung Disease. Dalam: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Caldamone A, Shamberger R, editor. *Pediatric Surgery*. Edisi 7. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.h. 1265-78
2. **Kartono D.** Penyakit Hirschsprung. Edisi 1. Jakarta: Sagung Seto; 2004
3. **Riwanto I, Hamami AH, Pieter J, Tjambolang T, Ahmadsyah I.** Penyakit Hirschsprung. Dalam: Sjamsuhidajat R, Karnadihardja W, Prasetyono TOH, Rudiman R, editor. *Buku Ajar Ilmu Bedah*. Edisi 3. Jakarta: EGC; 2011.h. 786-8
4. **Kessman JMD.** Hirschsprung Disease: Diagnosis and Management. *American Family Physician*. 2006;74:1319-1322.
5. **Wyllie R.** Megakolon Aganglionik Bawaan. Dalam: Behrman RE, Kliegman R, Arvin AM, editor. *Nelson Ilmu*

- Kesehatan Anak. Edisi 15. Jakarta: EGC; 2012.h.1316-9.
6. **Sarioqlu, A, Tanyel FC, Buyukpamukcu N, Hicsonmez A.** Clinical riskfactors of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Turk JPediatr.* 1997 Jan-Mar;39(1):81-9
 7. **Rahman Z, Hannan J, Islam S.** Hirschsprung's Disease: Role of Rectal Suction Biopsy-Data on 216 Specimens. *Journal of Indian Association Pediatric Surgery.* 2010;15:56-58.
 8. **Henna N, Sheikh MA, Shaukat M, Nagi H.** Children with clinical presentation of Hirschsprung's Disease – A Clinicopathological Experience. *Pakistan. Biomedica vol.27.* Hal. 1-4
 9. **Irwan B.** Pengamatan Fungsi Anorektal Pada Penderita Penyakit Hirschsprung Pasca Operasi Pull-Through. 2003 (cited on Oktober 21, 2014). Diakses dari : URL : <http://repository.usu.ac.id/bitstream/123456789/6215/1/D0300557.pdf>
 10. **Lee SL.** Hirschsprung disease. Mar 30, 2006 (cited on Oktober 19, 2014). Diakses dari: URL: <http://www.emedicine.com/med/topic1016.htm>
 11. **Russell MB, Russell CA, Niebuhr E.** An epidemiological study of Hirschsprung's disease and additional anomalies. *Acta Paediatr.* 1994 Jan;83(1):68-71.
 12. **Kementrian Kesehatan RI.** Profil Kesehatan Indonesia Tahun 2013.(cited on Januari 5, 2015). Diakses dari : URL : <http://www.depkes.go.id/folder/view/01/structure-publikasi-pusdatin-profil-kesehatan.html>
 13. **Izadi M, Mansour MF, Jafarshad R, Joukar F, Bagherzadeh AH, Tareh F.** Clinical Manifestations of Hirschsprung's Disease: A Six Year Course Review of Admitted Patients in Gilan, Northern Iran. *Middle East Journal of Digestive Diseases.* 2009;1:68-73.
 14. **Abbas M, Rashid A, Laharwal AR, Wani AA, Dar SA, Chalkoo MA, dkk.** Barium Enema in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease: A Comparison with rectal Biopsy.
 15. **Ishfaq M Ahmad UF, Manzoor S.** Hirschsprung's disease; diagnosis and management: experience at Ibn-e-Siena and Nishtar Hospital, Multan. *Professional Med J* 2014;21(1): 020-026.
 16. **De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuil WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AM, Taminiau JA, Benninga MA.** Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr.* 2005 Jun;146(6):787-92.
 17. **Zhou XL, Chen FB, Ou BY, Zhang XP, Jiang MZ.** Evaluation of clinical value of anorectal manometry for diagnosis of Hirschsprung's disease in neonate. *Chinese journal of pediatric.* 2004 Sep;42(9):681-3.
 18. **De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y.** Laparoscopic Duhamel Procedure. Management of 30 cases. *Surg Endosc.* 1999 Oct;13(10):972-4
 19. **Travassos DV, Bax NMA, Van der Zee DC.** Duhamel procedure: a comparative retrospective study between an open and laparoscopic technique. *Surg Endosc.* Dec 2007; 21(12): 2163–2165.
 20. **Yokoi A, Satoh S, Takamizawa S, Muraji T, Tsugawa C, Nishijima E.** The preliminary study of modified Swenson procedure in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2009 Aug;44(8):1560-3.
 21. **Hackam DJ, Filler RM, Pearl RH.** Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial impact. *J Pediatr Surg.* 1998 Jun;33(6):830-3.
 22. **Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, Skinner MA, Winthrop AL.** Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1999 Jan;34(1):148-51.