

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Penyakit Hirschsprung atau megakolon kongenital adalah penyakit yang ditandai oleh ketiadaan sel ganglion pada usus besar yakni pleksus Mienterikus (*Auerbach*) dan pleksus Submukosa (*Meissner*) yang merupakan bagian dari sistem saraf enterik usus (Chanpong *et al.*, 2022). Peran vital sistem saraf enterik ini terbukti pada anak-anak dengan penyakit Hirschsprung, dimana tidak adanya sel ganglion ini mengakibatkan inkoordinasi gerakan peristaltik sehingga terjadi gangguan pasase usus yang dapat menyebabkan suatu obstruksi usus fungsional (Mohsen Ali *et al.*, 2022).

Pada penyakit Hirschsprung, proses migrasi dan diferensiasi sel *neural crest* dalam sistem saraf enterik terganggu, yang dikendalikan oleh gen RET dan ligannya. Gangguan ini mengakibatkan ketiadaan sel ganglion di pleksus saraf. Sebagai hasilnya, usus menjadi sangat aktif dengan pelepasan asetilkolin yang terus-menerus, menyebabkan kontraksi berkelanjutan pada segmen kolon yang menyempit dan dilatasi progresif pada bagian kolon proksimal yang sehat (Tang *et al.*, 2018).

Penyakit Hirschsprung terjadi pada 1 dari 5000 kelahiran hidup dan secara umum lebih sering terjadi pada anak laki-laki dibanding perempuan dengan rasio 4:1. Insidensi penyakit ini bervariasi di berbagai kelompok populasi di Eropa, Afrika, dan Asia, dengan masing-masing mencapai 15, 21, dan 28 kasus per 100.000 kelahiran hidup (Iskandar *et al.*, 2019). Menurut Gunadi *et al.* (2018), angka kejadian penyakit Hirschsprung di Indonesia dilaporkan lebih tinggi dibanding rata-rata global, yaitu mencapai 1:3.250 kelahiran hidup. Angka mortalitas pada pasien dengan penyakit Hirschsprung yang tidak mendapatkan penanganan mencapai 80%, sementara bagi pasien yang mendapatkan penanganan, tingkat kematian berkurang menjadi sekitar 30% (Ahmad *et al.*, 2022).

Diagnosis penyakit Hirschsprung dapat ditegakkan berdasarkan aspek klinis, pemeriksaan histologis yang didapatkan melalui spesimen biopsi dinding rektum, serta pemeriksaan radiologi dan anorektal manometri (Widyasari *et al.*, 2018). Pemeriksaan histopatologis pada biopsi dinding rektum mengonfirmasi bahwa diagnosis penyakit ini dengan menunjukkan adanya asosiasi antara ketiadaan sel ganglion di pleksus submukosa dan mienterikus dengan hipertrofi serabut saraf di segmen aganglionik (Gonzalo & Plesec, 2013). Penyakit ini biasanya terdeteksi pada saat bayi lahir namun tidak jarang muncul secara persisten dan nantinya menyebabkan konstipasi yang berat. Diagnosis dini sangat penting mengingat komplikasi sangat berpeluang untuk menyebabkan kematian (MD & MD, 2017).

Diagnosis penyakit Hirschsprung pada tahap dini berbeda dengan diagnosis yang gnososis dini, terutama pada bayi baru lahir, gejalanya biasanya nda-tanda klinis seperti kegagalan bayi untuk mengeluarkan am pertama kehidupan (90%), kesulitan buang air besar, masalah abdomen yang semakin parah, serta muntah berwarna hijau (80%). 1 kasus diagnosis terlambat, gejala klinis lebih sering berupa ng semakin memburuk, obstruksi feses yang berulang, gagal si (Ahmad *et al.*, 2022)



Setelah diagnosis ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Pasien dengan penyakit Hirschsprung harus segera mendapatkan penanganan. Prinsip utama dalam penanganannya adalah mereseksi bagian usus yang tidak memiliki sel ganglion, kemudian menarik usus yang memiliki sel ganglion melalui area yang berada tepat di atas garis dentatum (Wibowo *et al.*, 2023).

Salah satu penanganan definitif yang dapat dilakukan untuk penyakit Hirschsprung yaitu operasi *Pull-through* (Kwon *et al.*, 2023). Terapi definitif untuk penyakit Hirschsprung adalah menghilangkan bagian yang tidak memiliki sel ganglion dan melakukan anastomosis antara usus besar yang mengandung sel ganglion dengan anus (*Pull-through*) (Gunadi *et al.*, 2020). Beberapa prosedur *Pull-through* yang dapat digunakan pada penyakit Hirschsprung meliputi metode *Swenson*, *Soave*, dan *Duhamel*. Penelitian sebelumnya menunjukkan bahwa pemilihan jenis prosedur operasi definitif pada penyakit Hirschsprung dapat mempengaruhi luaran fungsional usus jangka panjang, termasuk risiko terjadinya komplikasi. Hal ini menunjukkan bahwa teknik bedah yang digunakan tidak hanya berdampak pada keberhasilan jangka pendek, tetapi juga memainkan peran penting dalam kualitas hidup pasien pasca operasi (Gunadi *et al.*, 2022; Wibowo *et al.*, 2023).

Sekitar 32% anak-anak mengalami komplikasi setelah operasi. Beberapa komplikasi yang umum meliputi konstipasi persisten, enterokolitis berulang, atau inkontinensia fekal. Komplikasi tersebut dapat disebabkan oleh masalah fungsional pada usus besar, striktur anastomosis, *seromuscular cuff* yang menyebabkan obstruksi, spasme pada sfingter ani internal, atau adanya sisa segmen aganglionik (Elsherbeny and Abdelhay, 2019).

Beberapa studi menunjukkan bahwa berbagai faktor dapat mempengaruhi risiko terjadinya komplikasi pasca operasi *Pull-through*. Faktor-faktor tersebut antara lain usia saat operasi, jenis kelamin, panjang segmen aganglionik, dan jenis teknik operasi. Namun, sejauh ini belum ada penelitian yang pasti mengenai faktor-faktor risiko tersebut, dan variasi hasil antar studi masih beragam. Selain itu, sebagian besar penelitian dilakukan di luar negeri, dengan kondisi populasi, sistem pelayanan kesehatan, dan karakteristik pasien yang berbeda dengan di Indonesia, khususnya di Makassar, Sulawesi Selatan.

Melihat latar belakang tersebut, dapat diketahui bahwa penyakit Hirschsprung merupakan salah satu kelainan kongenital yang paling sering menyebabkan obstruksi usus pada neonatus dan anak-anak. Komplikasi pasca operasi *Pull-through* dapat berdampak serius terhadap kondisi klinis hingga kualitas hidup pasien. Namun, dengan tingginya angka kejadian komplikasi pasca operasi *Pull-through*, hingga saat ini belum tersedia data yang cukup terkait faktor-faktor yang berkontribusi terhadap kejadian tersebut. Oleh karena itu, penulis bermaksud untuk meneliti apa saja faktor risiko yang babkan komplikasi yang mungkin terjadi pada pasien dengan g yang telah dilakukan operasi *Pull-through* di RSUP Dr. Wahidin sar.



1.2 Rumusan Masalah

Sampai saat ini belum ada penelitian yang menganalisis faktor risiko komplikasi pada pasien dengan penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through* di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar. Sehubungan dengan hal tersebut, timbul rumusan masalah sebagai berikut:

- Apakah jenis kelamin mempengaruhi kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*?
- Apakah usia mempengaruhi kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*?
- Apakah tipe Hirschsprung mempengaruhi kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*?
- Apakah jenis prosedur *Pull-through* mempengaruhi kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Menganalisis faktor risiko komplikasi pada pasien dengan penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through* di RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo Makassar periode Januari 2020 – Desember 2024.

1.3.2 Tujuan Khusus

- Menganalisis pengaruh jenis kelamin dengan kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*
- Menganalisis pengaruh usia dengan kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*
- Menganalisis pengaruh tipe Hirschsprung dengan kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*
- Menganalisis pengaruh jenis prosedur *Pull-through* dengan kejadian komplikasi kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan operasi *Pull-through*

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Klinis

Dengan adanya penelitian ini, diharapkan mampu menyediakan wawasan lebih lanjut tentang apa saja faktor risiko komplikasi pada pasien dengan penyakit Hirschsprung yang telah dilakukan operasi *Pull-through*.

1.4.2 Manfaat Akademis

Dengan adanya penelitian ini, diharapkan dapat menjadi bahan acuan untuk penelitian selanjutnya.



BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Penyakit Hirschsprung

2.1.1 Definisi

Penyakit Hirschsprung adalah suatu kelainan bawaan berupa tidak adanya ganglion pada usus besar, mulai dari sfingter ani interna ke arah proksimal, termasuk rektum, dengan gejala klinis berupa gangguan pasase usus (Kemenkes RI, 2017). Sebagian besar pasien datang pada periode neonatal dengan keluarnya mekonium pertama yang tertunda lebih dari 24 jam, perut kembung dan muntah. Sindrom yang berhubungan dengan penyakit Hirschsprung termasuk trisomi 21, sindrom Mowat – Wilson, sindrom hipoventilasi sentral bawaan, sindrom Shah – Waardenburg dan hipoplasia tulang rawan-rambut (Montalva *et al.*, 2023). Beberapa gen yang diduga terlibat dalam penyakit Hirschsprung familial dan terisolasi, yang paling umum adalah proto-onkogen RET dan EDNRB (Tang *et al.*, 2018).

2.1.2 Epidemiologi

Insidensi penyakit Hirschsprung di dunia adalah 1:5000 kelahiran hidup. Di Amerika dan Afrika dilaporkan penyakit Hirschsprung terjadi pada satu kasus setiap 5.400-7.200 kelahiran hidup. Di Eropa Utara, insiden penyakit ini adalah 1,5 dari 10.000 kelahiran hidup sedangkan di Asia tercatat sebesar 2,8 per 10.000 kelahiran hidup (Siswandi A, 2015). Sebuah studi terbaru bahkan menunjukkan tingkat kejadian yang lebih tinggi di Indonesia, yaitu 1:3.250 kelahiran hidup. Secara umum, penyakit Hirschsprung lebih sering terjadi pada anak laki-laki dibanding anak perempuan dengan rasio 4:1 (Gunadi *et al.*, 2018)

2.1.3 Etiologi

Tabung saraf mulai terbentuk dan berpindah ke arah *craniocaudal*, mencapai rektum pada minggu ke-12. Pembentukan pleksus mienterikus *Auerbach* terjadi lebih awal, diikuti oleh pembentukan pleksus submukosa *Meissner*. Beberapa kelainan pada proses penurunan *neural tube* ke distal rektum termasuk perubahan pada matriks protein ekstraseluler, interaksi sel intra yang tidak normal (tidak adanya molekul adhesi sel saraf), dan ketiadaan faktor neurotropik yang dapat menyebabkan terjadinya aganglionik kolon (Kemenkes RI, 2017).

2.1.4 Patofisiologi

Tidak adanya ganglion meliputi pleksus *Auerbach* yang berada di lapisan otot dan pleksus *Meissner* di submukosa, menghasilkan hipertrofi pada serabut saraf dan peningkatan kadar asetilkolinesterase. Enzim ini diproduksi secara spontan oleh serabut saraf dari saraf parasimpatis ganglia otonom untuk mencegah penumpukan etilkolin pada *neuromuscular junction*. Gangguan invasi t mengakibatkan peristaltik yang tidak terkoordinasi, menghambat Obstruksi yang berlangsung dalam jangka waktu yang lama dapat isi abdomen dan meningkatkan risiko terjadinya enterokolitis



2.1.5 Klasifikasi

Pada penyakit Hirschsprung, segmen aganglionosis terbentuk dengan panjang yang bervariasi, sebagai akibat dari kolonisasi dan migrasi dari sel neural yang tidak sempurna. Berdasarkan panjang segmen atau titik di mana aganglionosis secara histopatologis dimulai, Hirschsprung diklasifikasikan menjadi *ultra-short segment*, *short segment*, *long segment*, atau *total colonic aganglionosis* (Gao *et al.*, 2022).

- a. *Ultrashort-segment* Hirschsprung, daerah aganglionis di 1/3 distal rektum.
- b. *Short-segment* Hirschsprung, daerah aganglionis sampai dengan rektosigmoid.
- c. *Long-segment* Hirschsprung, daerah aganglionis dari anus hingga ke kolon descenden atau bahkan kolon transversus.
- d. *Total colonic aganglionosis* Hirschsprung, daerah aganglionis pada seluruh segmen colon.

Tipe yang paling umum (sekitar 80-85%) adalah Hirschsprung *short segment*, Hirschsprung *long segment* terjadi pada 20% pasien, dan *total colonic aganglionosis* ditemukan pada 3-10% pasien (Chanpong *et al.*, 2022).

2.1.6 Diagnosis

Diagnosis penyakit Hirschsprung perlu ditegakkan sedini mungkin, karena keterlambatan dalam menegakkan diagnosis dapat memicu berbagai komplikasi, seperti enterokolitis, perforasi usus, dan sepsis, yang merupakan penyebab kematian yang paling umum. Terdapat berbagai teknologi yang dapat digunakan untuk menegakkan diagnosis penyakit Hirschsprung. Namun, dengan anamnesis yang cermat, pemeriksaan fisik yang teliti, pemeriksaan radiologi, dan evaluasi patologi anatomi melalui biopsi isap rektum, diagnosis penyakit Hirschsprung pada sebagian besar kasus dapat ditegakkan (Kemenkes RI, 2017).

- a. Pemeriksaan Radiologi

Pemeriksaan foto polos abdomen, terutama enema barium, merupakan metode diagnostik utama untuk mendeteksi penyakit Hirschsprung secara dini pada bayi baru lahir. Keberhasilan pemeriksaan radiologi pada neonatus sangat dipengaruhi oleh pengetahuan dan pengalaman dokter spesialis radiologi tentang penyakit ini, serta teknik yang tepat dalam menampilkan tanda-tanda yang diperlukan untuk memastikan diagnosis (Alehossein *et al.*, 2015).

1. Foto Polos Abdomen

Penyakit Hirschsprung pada neonatus cenderung menunjukkan gambaran obstruksi usus di bagian bawah. Pada pemeriksaan radiologi, daerah pelvis terlihat kosong tanpa adanya udara. Foto polos abdomen dapat membantu menyingkirkan diagnosis lain, seperti peritonitis intrauterin atau perforasi lambung, dengan memberikan gambaran yang jelas tentang kondisi internal perut dan mengidentifikasi tanda-tanda yang khas dari kondisi-kondisi tersebut

(Kemenkes RI, 2017).





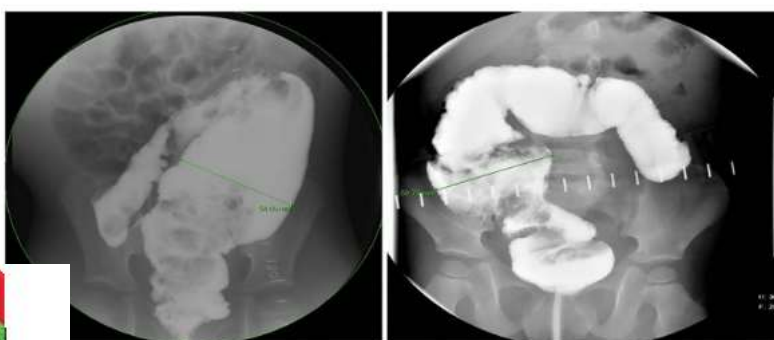
Gambar 2.1 Foto polos abdomen pada neonatus dengan penyakit Hirschsprung

2. Foto Barium Enema

Pemeriksaan barium enema harus dilakukan pada neonatus yang mengalami keterlambatan pengeluaran mekonium disertai dengan distensi abdomen dan muntah hijau, meskipun gejala obstruksi usus tampak mereda atau hilang setelah pemeriksaan colok dubur (Kemenkes RI, 2017). Hasil penelitian yang menunjukkan sensitivitas yang lebih tinggi dari *colon in loop* sejalan dengan literatur, yang menyatakan bahwa penyakit Hirschsprung lebih tepat didiagnosis melalui pemeriksaan *colon in loop* (barium enema). Pemeriksaan ini dapat menunjukkan adanya zona transisi, kontraksi yang tidak teratur, serta ketidakteraturan pada mukosa. Sesuai dengan harapan, keberadaan zona transisi menjadi indikator yang paling akurat dalam memprediksi penyakit Hirschsprung (Siswandi A, 2015).

Ada tiga jenis gambaran zona transisi yang dapat ditemukan pada pemeriksaan enema barium:

- Abrupt*, yaitu perubahan yang tiba-tiba,
- Cone*, yang berbentuk menyerupai corong atau kerucut,
- Funnel*, yang berbentuk seperti cerobong.



saan barium enema kontras. Tampak bahwa kolon proksimal tidak si, serta terlihat zona transisi yang jelas pada area rektosigmoid bawah



b. Pemeriksaan Histopatologis

1. Biopsi Seluruh Tebal Dinding Rektum

Diagnosis patologi-anatomik penyakit Hirschsprung dilakukan melalui prosedur biopsi yang pertama kali dilaporkan oleh Swenson pada tahun 1955, dengan melakukan eksisi seluruh lapisan dinding otot rektum sehingga pleksus mienterikus dapat diperiksa. Kehadiran sel ganglion dalam spesimen biopsi akan menyingkirkan diagnosis penyakit Hirschsprung, sedangkan ketiadaan sel ganglion mengonfirmasi diagnosis tersebut.

Biopsi seluruh lapisan dinding rektum mencakup dua lapisan otot, yaitu lapisan otot sirkular dan longitudinal, yang menjadikannya ideal untuk mendeteksi sel ganglion *Auerbach* beserta serabut sarafnya. Namun, prosedur ini memerlukan anestesi umum dan memiliki risiko komplikasi seperti perdarahan, infeksi, dan fibrosis perirektal. Meskipun memberikan akurasi tinggi, biopsi ini dianggap lebih rumit dibandingkan biopsi isap karena memerlukan anestesi umum. Biopsi seluruh lapisan dinding rektum dilakukan apabila hasil pemeriksaan klinis, radiologis, dan biopsi isap tidak memberikan hasil yang meyakinkan (Kemenkes RI, 2017).

2. Biopsi Isap

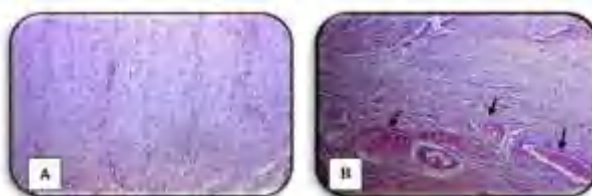
Diagnosis histopatologis anatomi merupakan metode yang paling akurat dalam mendeteksi penyakit Hirschsprung, dengan menggunakan pewarnaan hematoksilin eosin untuk mengidentifikasi aganglionosis usus. Teknik pewarnaan asetilkolinesterase adalah metode khusus yang memungkinkan identifikasi penyakit Hirschsprung dengan mudah dan cepat, biasanya dilakukan pada biopsi isap dan *frozen section*. Pewarnaan asetilkolinesterase idealnya diterapkan di pusat pelayanan level III.

Biopsi isap mukosa dan submukosa rektum, menggunakan alat Rubin atau Noblett, merupakan prosedur yang lebih sederhana dan aman, serta dapat dilakukan tanpa anestesi umum. Spesimen biopsi yang diambil kemudian diproses dalam parafin, diikuti dengan pemotongan seri dan pewarnaan hematoksilin eosin. Diagnosis Hirschsprung ditegakkan jika sel ganglion *Meissner* tidak ditemukan dan terdapat penebalan serabut saraf, dengan tingkat akurasi metode ini dilaporkan mencapai 100% (Kemenkes RI, 2017).



Gambar 2.3 Biopsi rektal dari kasus non-Hirschsprung menunjukkan (A): keberadaan di antara dua lapisan otot. (B): keberadaan pleksus *Meissner* di lapisan submukosa





Gambar 2.4 Biopsi rektal dari kasus penyakit Hirschsprung menunjukkan (A): tidak adanya plexus *Auerbach* di antara dua lapisan otot, (B): tidak adanya plexus *Meissner* di lapisan submukosa, disertai kongesti pembuluh darah (ditunjukkan dengan panah)

2.1.7 Tatalaksana

1. Dekompresi

Dekompresi dilakukan jika terdapat distensi perut dan muntah berwarna hijau, dengan memasang pipa orogastrik atau nasogastrik serta pipa rektum. Feses diirigasi menggunakan NaCl 0,9% dengan dosis 10-20 cc/kgBB. Jika irigasi berjalan efektif, prosedur dilanjutkan hingga cairan yang keluar terlihat relatif jernih (Kemenkes RI, 2017).

2. Tindakan bedah

Pada dasarnya, penyembuhan penyakit Hirschsprung hanya bisa dicapai melalui pembedahan, yang melibatkan pengangkatan segmen usus tanpa sel ganglion, diikuti dengan pemulihan kontinuitas usus. Terapi medis hanya berfungsi sebagai persiapan sebelum operasi. Tindakan bedah untuk penyakit Hirschsprung terdiri dari operasi sementara dan operasi definitif.

a. Tindakan bedah sementara (pembuatan stoma)

Tindakan bedah sementara dapat merupakan tindakan emergensi atau elektif. Tindakan emergensi diperlukan bila dekomposisi rektum tidak berhasil. Sedangkan tindakan bedah sementara elektif dilakukan bila tindakan dekomposisi berhasil untuk persiapan operasi definitif (Kemenkes RI, 2017). Sebelum prosedur definitif, kolostomi atau pembuatan stoma dilakukan sebagai pengalihan karena tingginya insiden komplikasi yang terlihat pada pengalaman awal saat operasi definitif pertama dilakukan oleh Orvar Swenson. Dr. Henry So di Filipina pertama kali melakukan penarikan primer tanpa stoma, dan ini terkait dengan keinginannya untuk menghindari pembuatan stoma, karena khawatir orang tua tidak akan merawat anak tersebut karena stigma sosial yang tinggi terkait dengan kolostomi. Meskipun ada kecenderungan untuk menghindari stoma, penting untuk diingat bahwa stoma mungkin masih diindikasikan untuk anak-anak dengan enterokolitis parah, perforasi, malnutrisi, atau usus proksimal yang sangat terdistensi (MD & MD, 2017).

bedah definitif

Pembedahan definitif untuk penyakit Hirschsprung melibatkan reseksi segmen usus yang tidak memiliki sel ganglion, termasuk zona transisi, dan menarik usus yang memiliki ganglion ke garis *dentate*, sambil menjaga fungsi



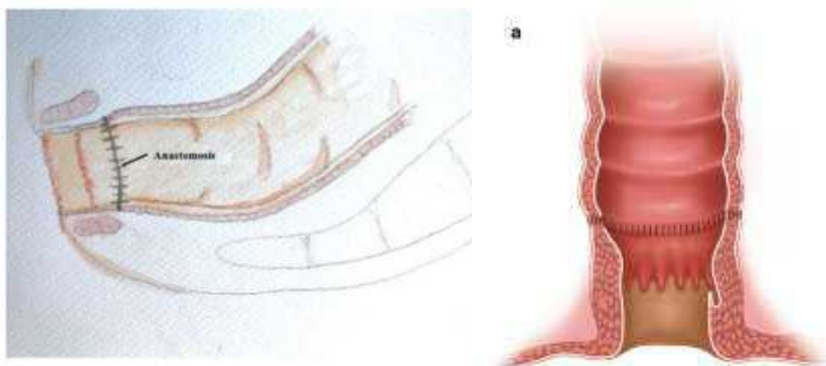
sfingter tetap utuh. Salah satu penanganan definitif yang dapat dilakukan untuk penyakit Hirschsprung yaitu operasi *Pull-through* (Kwon *et al.*, 2023).

2.2 Operasi *Pull-through*

Operasi *Pull-through* merupakan prosedur bedah yang bersifat definitif untuk penyakit Hirschsprung dengan prinsip menghilangkan bagian yang tidak memiliki sel ganglion dan melakukan anastomosis antara usus besar yang mengandung sel ganglion dengan anus (Gunadi *et al.*, 2020). Sebenarnya ada banyak jenis operasi *Pull-through* untuk penyakit Hirschsprung, namun pada penelitian ini hanya akan meneliti empat jenis yang paling umum yakni; *Swenson*, *Duhamel*, *Soave*, dan *Transanal Endorectal Pull-through* (TEPT).

2.2.1 Prosedur *Swenson*

Operasi yang dilakukan adalah rektosigmoidektomi dengan preservasi spinkter ani. Prosedur asli ini melibatkan pemisahan bagian distal yang abnormal dari panggul melalui diseksi ekstrarektal secara hati-hati hingga 2 cm di atas kanalis anus, diikuti dengan anastomosis *end-to-end*. Dengan teknik ini, jaringan aganglionik yang abnormal diangkat sepenuhnya, sementara kolon ganglionik di bagian proksimal dan kanalis anus dipertahankan dalam posisi anatomi yang normal. Prosedur *Swenson* direkomendasikan untuk penyakit Hirschsprung *long segment* karena simpel dan sedikit komplikasi. Indikasi operasi muncul ketika terdapat segmen usus yang tidak memiliki sel ganglion. Kontraindikasi untuk prosedur operasi satu tahap meliputi pelebaran ekstrem pada usus proksimal, enterokolitis berat, perforasi, malnutrisi, serta ketidakmampuan untuk secara akurat mengidentifikasi zona transisi antara usus yang sehat dan yang aganglionik (Wibowo *et al.*, 2023).



Gambar 2.5 Teknik *Swenson* dengan diseksi penuh ketebalan dinding usus

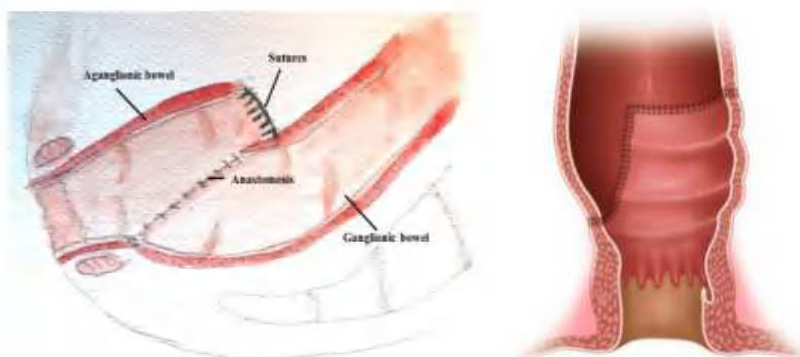
2.2.2 Prosedur *Duhamel*



Optimized using
trial version
www.balesio.com

mel melibatkan diseksi panggul yang terbatas, dan reseksi usus il dengan segmen rektum yang tidak mengandung sel ganglion ya, dihubungkan ujung-ke-ujung dengan usus besar yang sehat. ur ini adalah menarik kolon proksimal yang ganglionik ke arah anal ior rektum yang aganglionik, menyatukan dinding posterior rektum ngan dinding anterior kolon proksimal yang ganglionik sehingga aru dengan *anastomose end to side* (Gunadi *et al.*, 2018).

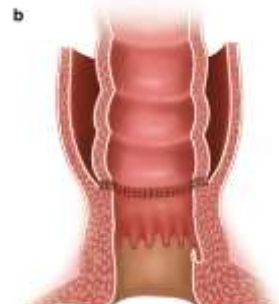
Teknik *Duhamel* tetap menjadi pilihan utama bagi ahli bedah, baik dalam bentuk open *Duhamel* maupun *Duhamel* laparoskopik, terutama untuk menangani segmen panjang dan prosedur ulang. Kelebihan teknik ini dibandingkan teknik lain seperti *Swenson* dan *Soave* adalah kemudahan pelaksanaannya, diseksi panggul yang minimal sehingga mengurangi risiko kerusakan pada struktur sekitarnya seperti cedera pada persarafan genitourinari, serta anastomosis yang lebih besar yang mengurangi risiko striktur anastomosis. Teknik *Duhamel* juga menunjukkan hasil yang sangat baik pada pasien dewasa dengan insiden komplikasi pasca operasi yang jauh lebih rendah. Komplikasi utama yang mungkin terjadi adalah kebocoran anastomosis, yang dapat menyebabkan pembentukan fistula atau abses (Sun *et al.*, 2024).



Gambar 2.6 Teknik *Duhamel* dengan anastomosis *end-to-side*

2.2.3 Prosedur Soave

Teknik *Soave* dikembangkan untuk menghindari diseksi di panggul yang dapat merusak saraf panggul dan menyebabkan disfungsi seksual atau kandung kemih neurogenik. Pendekatan ini melibatkan diseksi submukosa pada usus yang tidak mengandung sel ganglion, meninggalkan lapisan otot dari manset rektal. Usus normal kemudian ditarik melalui manset secara teleskopis dan dihubungkan just di atas garis dentat. Prosedur ini telah berkembang untuk meninggalkan manset rektal yang sangat pendek sehingga mengurangi usus yang tidak mengandung sel ganglion yang tersisa (Green *et al.*, 2016)



Teknik *Soave* dengan penarikan usus ganglionik melalui *cuff* otot aganglionik



2.2.4 Prosedur *Transanal Endorectal Pull-through* (TEPT)

Prosedur ini pertama kali diperkenalkan pada tahun 1998 oleh De La Torre-Mondragon, Ortega-Salgado, dan Langer. Saat ini, metode tersebut banyak dipilih karena memiliki tingkat morbiditas yang lebih rendah, tidak memerlukan kolostomi, tidak membutuhkan sayatan pada perut, serta bersifat minimal invasif. Dalam teknik ini, pasien diposisikan litotomi, kemudian dilakukan mukosektomi pada bagian distal rektum melalui anus hingga mencapai segmen usus yang normal, yang selanjutnya dianastomosis dengan anus. Keterbatasan dari prosedur ini adalah tidak dapat diterapkan pada pasien dengan enterokolitis berulang atau pada kasus dengan segmen aganglionik yang panjang. Untuk pasien dengan penyakit Hirschsprung segmen panjang, prosedur ini biasanya dikombinasikan dengan bantuan laparoskopi (Kemenkes RI, 2017).

2.3 Komplikasi Pasca Operasi *Pull-through*

2.3.1 Jenis Komplikasi

Hingga 60% anak mengalami komplikasi pasca operasi (Green *et al.*, 2016). Komplikasi yang terjadi setelah pasca operasi *Pull-through* penyakit Hirschsprung dapat dikategorikan menjadi komplikasi dini dan lanjut. Berikut beberapa komplikasi dini dan lanjut yang mungkin terjadi setelah operasi *Pull-through* pada kasus penyakit Hirschsprung:

1. Stenosis anastomosis

Istilah stenosis anastomosis mengacu pada penyempitan usus, yang mengakibatkan gejala klinis obstruksi usus lengkap atau sebagian. Stenosis anastomosis adalah penyempitan pada area di mana usus yang sehat disambung dengan rektum setelah segmen usus yang aganglionik (tanpa sel ganglion) diangkat. Ini bisa disebabkan oleh penyempitan manset rektal (*seromuscular cuff*) atau karena kebocoran (area penyambungan usus) selama penyembuhan. Ketika jaringan sembuh, jaringan parut yang terbentuk dapat menyebabkan penyempitan (Kehangas D, *et al.*, 2022).

2. Akalasia sfingter internal

Akalasia sfingter internal mengacu pada tidak adanya refleks penghambatan rektal-anal normal yang ada pada semua anak dengan penyakit Hirschsprung tetapi pada beberapa anak secara signifikan mengganggu defekasi normal setelah definitif *Pull-through*. Ini adalah diagnosis eksklusi, setelah menyingkirkan obstruksi mekanis, aganglionosis, dan dismotilitas. Diagnosis dikonfirmasi dengan manometri anal. Masalah ini cenderung sembuh dengan sendirinya pada sebagian besar anak (MD & MD, 2017).

3. Konstipasi



Konstipasi adalah kondisi di mana pasien mengalami kesulitan untuk buang air besar secara normal. Pada kasus pasca operasi Hirschsprung, konstipasi bisa terjadi karena beberapa faktor. Penyebabnya termasuk usus (pergerakan usus yang lambat), penyempitan pada area anastomosis, atau pengaruh spasme pada sfingter ani internal. Gejalanya dapat berupa buang air besar yang tidak teratur, perut kembung, nyeri perut, dan tinja yang keras (Frykman *et al.*, 2018).

4. Enterokolitis

Distensi abdomen dan enterokolitis dapat disebabkan oleh masalah patologis atau anatomis. Enterokolitis dapat terjadi sebelum dan setelah koreksi bedah penyakit dan dapat sangat parah, bahkan mengancam jiwa. Meskipun ciri-ciri klinis enterokolitis secara umum disepakati (demam, distensi abdomen, diare), definisi yang tepat belum dikembangkan dan sebagai hasilnya ada insidensi yang dilaporkan bervariasi (MD & MD, 2017).

2.3.2 Faktor Risiko Komplikasi

Faktor risiko yang dapat mempengaruhi outcome pasien Hirschsprung yang telah menjalani operasi *Pull-through* meliputi beberapa aspek, sebagaimana dijelaskan oleh Mohsen Ali *et al.* (2022), yaitu:

a. Jenis kelamin

Jenis kelamin adalah salah satu faktor awal yang dapat berpengaruh terhadap penyakit Hirschsprung dan komplikasi pasca operasi, seperti HAEC (*Hirschsprung Associated Enterocolitis*). Meskipun laki-laki diketahui memiliki risiko yang lebih tinggi untuk mengalami penyakit Hirschsprung, hubungannya dengan kejadian komplikasi pasca operasi masih belum sepenuhnya jelas. Penelitian oleh Larasati *et al.* menunjukkan bahwa jenis kelamin tidak memiliki pengaruh signifikan terhadap komplikasi pasca operasi *Pull-through*. Namun, beberapa studi lain menyebutkan bahwa pasien laki-laki lebih sering mengalami komplikasi pasca operasi dibandingkan perempuan. Perbedaan temuan ini menunjukkan perlunya penelitian lebih lanjut untuk memahami kaitan antara jenis kelamin dan komplikasi pasca operasi *Pull-through* pada kasus penyakit Hirschsprung (Larasati *et al.*, 2024).

b. Usia saat operasi definitif

Usia saat operasi merupakan salah satu faktor yang masih menjadi perdebatan terkait dengan kejadian komplikasi pasca operasi. Secara umum, diketahui bahwa keterlambatan diagnosis dapat meningkatkan risiko komplikasi, salah satunya disebabkan oleh retensi tinja yang berkepanjangan, yang dapat meningkatkan risiko terbentuknya jaringan parut setelah operasi (Demehri *et al.*, 2013).

c. Tipe Hirschsprung

Panjang segmen aganglion merupakan salah satu faktor risiko utama terjadinya HAEC (*Hirschsprung Associated Enterocolitis*), selain trisomi 21. Risiko HAEC meningkat secara signifikan pada pasien dengan aganglionosis segmen panjang, terutama karena letak segmen aganglion yang berada lebih proksimal dari fleksura splenika. Hal ini menyebabkan adanya segmen kolon yang tidak bergerak lebih panjang, sehingga meningkatkan terjadinya stasis isi usus. Persentase pasien yang mengalami HAEC lebih tinggi pada kelompok aganglionosis segmen panjang dibandingkan dengan yang memiliki lek (Frykman *et al.*, 2018).

Pull-through

ik *Pull-through* yang berbeda (misalnya, *Duhamel* vs. *Soave*) fil komplikasi yang bervariasi. Sebagai contoh, anastomosis kaitkan dengan tingkat komplikasi yang lebih tinggi dibandingkan tomosis miring (Praghati *et al.*, 2023).

