

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Hirschsprung Disease (penyakit *hirschsprung*) dengan bahasa yang sederhana disebut sebagai suatu keadaan di mana area kolon tidak dapat mendorong tinja sebagaimana mestinya sehingga dapat menyebabkan penyumbatan sebagian atau keseluruhan kolon. Gunadi, dengan bahasa yang lebih teknis menyebut bahwa penyakit *hirschsprung* adalah kelainan bawaan lahir yang terjadi pada sistem saraf usus yang disebabkan oleh tidak adanya sel ganglion intramural pada pleksus Auerbach dan Meissner, sehingga mengakibatkan obstruksi fungsional usus besar (Gunadi, Ningtyas, et al., 2020).

Banyak peneliti mengemukakan penyakit *hirschsprung* terjadi pada sekitar 1 dari 5000 kelahiran hidup (Pecoraro et al., 2021), (Hagens et al., n.d.). Insidensi penyakit *hirschsprung* juga berbeda di antara ras. Penelitian Anderson dkk misalnya, menunjukkan bahwa di antara ras kulit hitam, anak-anak dari ras Afrika-Amerika memiliki insidensi paling tinggi yaitu 4,05 dari 10.000 kelahiran hidup, anak-anak kepulauan Asia-Pasifik 2,45 dari 10.000 kelahiran hidup. Sedangkan untuk anak-anak ras kulit putih dan Kaukasia angkanya adalah 1,89 dari 10.000 kelahiran hidup (Anderson et al., 2018). Di Indonesia kasus penyakit *hirschsprung* lebih tinggi yaitu 1 dari 3.250 kelahiran hidup (Gabriela et al., 2020). Selain itu, penelitian- penelitian tentang penyakit *hirschsprung*, di samping melibatkan ras jugamelibatkan variable-variabel lain seperti jenis kelamin penderita penyakit *hirschsprung*. Sebagian besar penelitian tersebut menemukan bahwa penderita laki-

laki secara signifikan lebih banyak daripada penderita perempuan (Oh et al., 2020), (Anderson et al., 2018) dan (Parahita et al., n.d.).

Salah satu komplikasi dari penyakit *hirschsprung* adalah *Hirschsprung-associated enterocolitis* (HAEC) yang serius dan mengancam nyawa pasien. Adalah Harold Hirschsprung, seorang dokter anak Denmark, yang pertama kali mendeskripsikan megakolon kongenital pada tahun 1886 berdasarkan pengamatannya terhadap dua anak yang meninggal pada usia 7 dan 11 bulan, yang diduga karena serangan HAEC berulang (Demehri et al., 2013). Hubungan kausal antara penyakit *hirschsprung* dengan HAEC diakui oleh Swenson dan Fisher pada tahun 1956 dan proses tersebut kemudian dijelaskan secara rinci oleh Bill dan Chapman pada tahun 1962.

Meskipun dengan kemajuan-kemajuan yang telah dicapai dalam pengobatan penyakit *hirschsprung*, HAEC tetap menjadi komplikasi penyakit *hirschsprung* yang sering dengan morbiditas dan mortalitas yang nyata, dan etiologi dan patofisiologinya masih kurang dipahami (Shono et al., 2020). Kemajuan yang signifikan dalam pengobatan penyakit *hirschsprung* telah berkembang dalam 50 tahun terakhir, dimulai dengan Swenson dan Bill pada tahun 1948 dan kemudian operasi oleh Duhamel, Soave, dan lain-lain.

Terdapat tiga prosedur *pull-through* definitif yang telah diperkenalkan untuk penyakit *hirschsprung* yaitu Teknik Operasi Swenson, Soave, dan Duhamel (Holschneider & Puri, 2008), yang dapat dilakukan dengan menggunakan pendekatan terbuka atau minimal invasif (Taguchi et al., 2008). Pada tahun 1963 Soave memperkenalkan Transanal endorektal *pull-through* (TEPT) sebagai teknik operasi barunya. Konsep dasar operasi ini adalah operasi dari lubang anus (Taguchi

et al., 2008). Prosedur ini sebenarnya pertama sekali diperkenalkan Rehbein tahun 1959 untuk tindakan bedah pada malformasi anorektal letak tinggi. Namun oleh Soave diperkenalkan untuk tindakan bedah definitif penyakit *hirschsprung*. Tujuan utama dari prosedur Soave ini adalah membuang mukosa rektum yang aganglionik, kemudian ditarik menerobos kolon proksimal yang ganglionik masuk kedalam lumen rectum yang telah dikupas (Grosfeld *et al.*, 2006; Peña and Levitt, 2011).

Meskipun endorektal *pull-through* untuk penyakit *hirschsprung* dilakukan dengan benar, sekitar 40% pasien penyakit *hirschsprung* diperkirakan menderita HAEC. HAEC yang secara sederhana dapat diartikan sebagai suatu keadaan inflamasi usus pre atau pasca operasi pada penyakit *hirschsprung*. HAEC pasca operasi merupakan salah satu komplikasi dengan mortalitas dan morbiditas yang tinggi (Plekhoa *et al.*, 2021). Namun masih sedikit informasi yang diperoleh melalui penelitian tentang efektifitas dalam mengurangi resiko HAEC setelah operasi.

Etiologi dari HAEC, terutama setelah operasi belum banyak diketahui. Beberapa gejala yang dialami oleh pasien HAEC di antaranya diare, perut kembung, dan muntah, selain itu juga disertai demam, dan akhirnya syok septik (Singer *et al.*, 2018). HAEC merupakan penyebab morbiditas serta mortalitas penderita penyakit *hirschsprung*. Insidensi HAEC di seluruh dunia berkisar antara 6-58% (Nakamura *et al.*, 2018). Sedangkan angka mortalitas pada HAEC cukup tinggi yaitu antara 6-30% dan pada penderita yang disertai dengan tuberkulosis angka mortalitas bisa mencapai 50% (Song *et al.*, 2021).

Penelitian ini bermaksud untuk membandingkan skor HAEC pada pasien HAEC pasca *pull-through* antara Teknik Operasi TEPT dengan Teknik Operasi

Duhamel dari sudut jenis kelamin dengan mengontrol umur pasien di RSUP Dr. M. Djamil Padang.

1.2 Rumusan Masalah

Ada beberapa masalah sehubungan dengan HAEC di RSUP Dr. M. Djamil Padang, diantaranya: 1) Belum ada profil penderita HAEC pasca Tindakan pull-through yang terinfentarisasi dengan baik, 2) Administrasi penilaian skor HAEC belum sepenuhnya terlaksana secara rutin dilakukan. 3) Data tentang penderita HAEC masih belum menjadi informasi yang dapat digunakan baik untuk menyusun kebijakan pelayanan maupun untuk pedoman penentuan tindakan medis.

Dalam melaksanakan penelitian ini peneliti memilih variabel-variabel sebagai berikut: (1) Skor HAEC pasca *pull-through* sebagai variabel terikat, (2) Teknik operasi sebagai variabel bebas yang memiliki dua kategori yakni a) Teknik operasi Duhamel dan b) Teknik operasi *Transanal endorectal pull-through* (TEPT) dan (3) Jenis kelamin dengan kategori a) laki-laki dan b) perempuan dan (4) Umur pasien sebagai covariat.

Selanjutnya masalah dapat dirumuskan sebagai berikut.

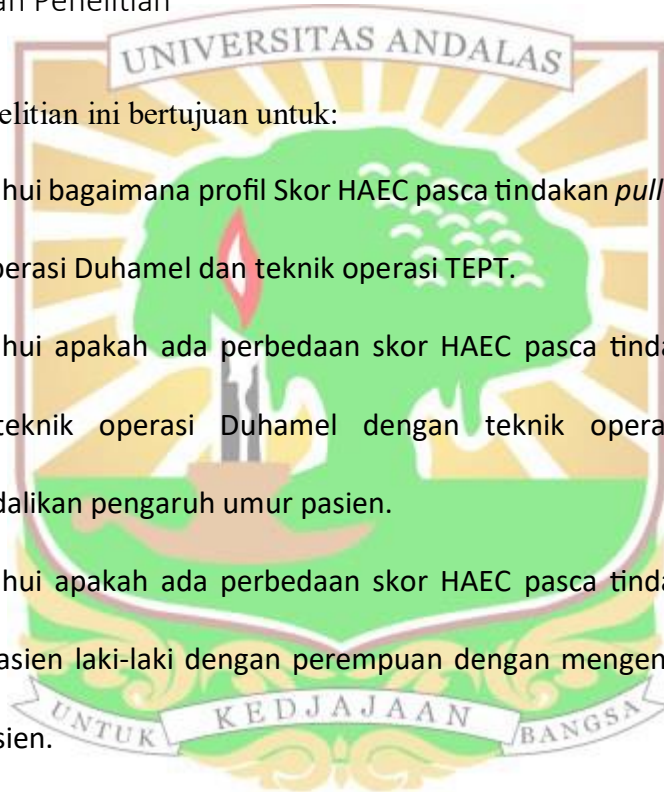
1. Bagaimana profil Skor HAEC pasca tindakan *Pull-Through* menurut teknik operasi Duhamel dan teknik operasi TEPT?
2. Apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan Pull-Through antara teknik operasi Duhamel dengan teknik operasi TEPT dengan mengendalikan pengaruh umur pasien.
3. Apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan *Pull-Through* antara pasien laki-laki dengan perempuan dengan mengendalikan pengaruh umur pasien?

4. Apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan *Pull-Through* antara kelompok hasil interaksi teknik operasi dengan jenis kelamin dengan mengendalikan pengaruh umur pasien?
5. Apakah ada perbedaan proporsi penderita HAEC pasca tindakan *pull-through* antara teknik operasi Duhamel dengan teknik operasi TEPT dengan mengendalikan pengaruh umur pasien.

1.3 Tujuan Penelitian

Penelitian ini bertujuan untuk:

- 1 Mengetahui bagaimana profil Skor HAEC pasca tindakan *pull-through* menurut teknik operasi Duhamel dan teknik operasi TEPT.
- 2 Mengetahui apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan *pull-through* antara teknik operasi Duhamel dengan teknik operasi TEPT dengan mengendalikan pengaruh umur pasien.
- 3 Mengetahui apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan *pull-through* antara pasien laki-laki dengan perempuan dengan mengendalikan pengaruh umur pasien.
- 4 Mengetahui apakah ada perbedaan skor HAEC pasca tindakan *pull-through* antara kelompok hasil interaksi teknik operasi dengan jenis kelamin dengan mengendalikan pengaruh umur pasien.
- 5 Mengetahui apakah ada perbedaan proporsi penderita HAEC pasca tindakan *pull-through* antara teknik operasi Duhamel dengan teknik operasi TEPT dengan mengendalikan pengaruh umur pasien



1.4 Manfaat Penelitian

Hasil penelitian ini diharapkan bermanfaat untuk:

1. Menambah pemahaman tentang kejadian HAEC pasca tindakan *pull-through* baik melalui teknik operasi Duhamel maupun melalui teknik operasi TEPT bagi anak yang menderita penyakit *hirschsprung*.
2. Dapat dijadikan sebagai dasar untuk memikirkan pertimbangan tindakan medis yang akan dilakukan lebih jauh pasca tindakan *pull-through* baik melalui teknik operasi Duhamel maupun melalui teknik operasi TEPT untuk mengurangi derajat keparahan HAEC.

