

BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Perkembangan janin dalam kandungan dapat berjalan dengan normal dan juga abnormal. Perkembangan abnormal terjadi karena adanya gangguan yang meliputi kelainan genetik, faktor lingkungan, dan kombinasi dari faktor genetik dan lingkungan selama periode kritis embriogenesis. Hal tersebut berujung pada perubahan proses sitogenesis, histogenesis, dan morfogenesis yang menyebabkan neonatus lahir dengan cacat yang dikenal sebagai kelainan kongenital. Diperkirakan sekitar 7,9 juta (6%) bayi baru lahir di seluruh dunia memiliki cacat bawaan. Pada sebuah penelitian oleh Ervina et al. di RSUD Abdul Moeloek Provinsi Lampung dijelaskan bahwa kelainan kongenital terbanyak yang ditemukan adalah kelainan pada sistem gastrointestinal, dimana hirschsprung dan atresia merupakan angka kejadian terbanyak yaitu 7(21%) dan 12(37%) neonatus.¹

Penyakit Hirschsprung adalah penyakit kongenital yang ditandai dengan tidak adanya sel ganglion pleksus submucosa (*Meissner*) dan pleksus mientrik (*Auerbach*) pada saluran pencernaan yang menyebabkan gangguan defekasi (ileus fungsional) pada anak. Hal ini disebabkan karena gangguan migrasi sel kista neuralis (*neural crest cells*, NCCs) pada minggu ke-5 dan 12 masa kehamilan. Penyakit ini merupakan salah satu kelainan kongenital gastrointestinal yang paling sering ditemukan pada bayi baru lahir, dengan insidensi global diperkirakan 1:5.000 kelahiran hidup dan lebih sering ditemukan pada laki-laki (4:1).^{2,3,4}

Secara umum, Penyakit Hirschsprung diklasifikasikan menjadi *short-segment* (80%) dimana segmen aganglion tidak melebihi kolon sigmoid, *long-segment* (20% kasus) dimana segmen aganglion melebihi fleksura lienalis, dan *total colonic*

aganglionosis (TCA, 3-8% kasus), dimana semua kolon tidak mempunyai sel ganglion. Penelitian di Indonesia menunjukkan sebagian besar penderita Penyakit Hirschsprung adalah *short-segment* (80%), sedangkan *long-segment* dan TCA dijumpai pada 15% dan 7% penderita. Penyakit Hirschsprung merupakan salah satu kelainan kongenital yang dapat mengancam jiwa. Komplikasi sebelum dan setelah dilakukan operasi sering terjadi dengan angka mortalitas secara keseluruhan pada negara menengah kebawah dilaporkan 18% kasus.^{5,6}

Tidak adanya sel-sel ganglion usus di pleksus Meissner dan pleksus Auerbach menyebabkan gangguan motilitas pada usus distal yang menyempit. 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 Penyakit Hirschsprung beberapa hari setelah lahir. Sedangkan, pada anak yang lebih besar gejala yang lebih sering muncul yaitu konstipasi kronis. Gejala konstipasi biasanya mulai muncul selama masa menyusui.^{7,8}

Dengan adanya gejala obstruksi seperti yang telah disebutkan diatas, hal ini dapat menyebabkan terjadinya gagal tumbuh pada anak dengan Penyakit Hirschsprung. Oleh karena itu, status gizi pada anak dengan Penyakit Hirschsprung penting untuk dinilai. Kemudian perlu diteliti lebih lanjut apakah status gizi dapat memengaruhi munculnya komplikasi pascaoperasi dan angka mortalitas pada pasien Penyakit Hirschsprung.⁹

Penegakkan diagnosis segera setelah munculnya gejala penting untuk mencegah terjadinya komplikasi. Diagnosis dapat ditegakkan pada 65% kasus sebelum usia satu bulan dan pada 95% kasus sebelum usia satu tahun. Diagnosis Penyakit Hirschsprung berdasarkan dari presentasi klinis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan penunjang seperti foto polos abdomen, kontras enema, manometri

anorektal, dan biopsi rektal. Pemeriksaan tersebut memiliki spesifisitas dan sensitifitas yang berbeda-beda.^{7,10}

Setelah dinyatakan seorang anak mengalami Penyakit Hirschsprung, kemudian pasien perlu segera ditatalaksana. Tindakan yang dapat dilakukan meliputi dekompresi, perbaikan keadaan umum, dan tindakan pembedahan. Tujuan dari pembedahan pada penyakit Hirschsprung adalah untuk melakukan reseksi pada segmen usus yang aganglionik, dan membuat anastomosis. Tindakan pembedahan dapat dikerjakan dengan prosedur yang hanya satu tahap, atau melalui beberapa tahap (dua tahap atau lebih) dengan dilakukan pembuatan stoma terlebih dahulu. Pembedahan dengan beberapa tahapan ini biasanya dikerjakan pada pasien neonatus, pasien dengan *long-segment* atau TCA, serta pasien dengan penyulit-penyulit lainnya.¹¹

Teknik pembedahan beberapa tahap pada pasien Penyakit Hirschsprung telah berhasil dikerjakan sejak tahun 1948 oleh Swenson dan Bill, kemudian diikuti oleh Duhamel pada tahun 1960. Prosedur Duhamel dilakukan dengan cara menarik kolon bagian proksimal ganglionik ke arah anal melewati posterior dari rectum yang aganglionik dan menyatukan dinding posterior rectum aganglionik dengan dinding anterior kolon proksimal tersebut sampai membentuk rongga baru. Prosedur Duhamel asli memiliki beberapa kelemahan, diantaranya sering terjadi stenosis, inkontinensia dan pembentukan fekaloma di bagian ujung rektum yang ditinggalkan apabila terlalu panjang. Oleh sebab itu dilakukan beberapa modifikasi prosedur Duhamel diantaranya adalah modifikasi oleh Grob, Ikeda, Talbert-Ravich, dan Adang. Teknik pembedahan Duhamel Modifikasi ini merupakan Tindakan pembedahan beberapa tahap yang paling sering dikerjakan pada pasien Penyakit Hirschsprung.¹²

Setelah itu prosedur pendekatan transanal satu tahap menjadi semakin populer dan merupakan pendekatan yang lebih aman karena dapat mencegah morbiditas stoma pada bayi, nyeri lebih minimal, memiliki lama rawat di rumah sakit yang lebih pendek, hasil kosmetik yang lebih baik serta komplikasi pascaoperasi yang lebih sedikit dibanding pendekatan transabdominal. Selain itu juga mengurangi angka komplikasi laparotomi seperti obstruksi akibat adhesi intestinal, komplikasi luka, dan cedera pada persarafan pelvis.¹³

Dari sebuah penelitian oleh Yan BL dkk pada tahun 2019 didapatkan TEPT memiliki waktu rawatan yang lebih rendah dibandingkan Tindakan transabdominal lainnya pada pasien Penyakit Hirschsprung (MD) = -6.74 day; 95% CIs; -13.26 -0.23; P = .04], dan memiliki angka insiden pasca operasi yang lebih rendah (ORs = 0.50; 95% CIs, 0.28-0.90; P = .02).¹³

Pada prosedur TEPT pasien diminta berbaring atau posisi litotomi dilanjutkan dengan membuka anal canal dan menginsisi mukosanya sedalam 5mm diatas linea dentata. Kemudian dilakukan mukosektomi distal rektum dari anus hingga segmen kolon yang normal dan dianastomosis ke anus. Keuntungan TEPT lainnya adalah kontinensia feces dan urin tidak akan terganggu karena sfingter anorektal tetap dapat dipreservasi saat diseksi endorectal. Sehingga TEPT menjadi prosedur yang layak dan aman untuk pasien dengan penyakit Hirschsprung rectosigmoid.^{12,13}

Meskipun banyak teknik operasi yang memadai untuk penyakit Hirschsprung dan telah banyak perbaikan pada luaran pascaoperasinya, tetapi komplikasi pascaoperasi masih dapat terjadi. Komplikasi yang terjadi setelah operasi definitif penyakit Hirschsprung terbagi menjadi komplikasi awal dan lanjut. Komplikasi awal seperti infeksi luka operasi, perdarahan, kebocoran anastomosis, abses pelvis, retraksi pada kolon yang dilakukan *pullthrough* dan komplikasi pada stoma. Sedangkan

komplikasi lanjut meliputi enterocolitis, konstipasi, obstruksi usus, inkontinensia feses, striktur, ekskoriasi perianal, disfungsi kandung kemih, dan seksual.^{13,14}

Oleh karena itu, hingga saat ini masih diperdebatkan prosedur mana yang lebih direkomendasikan dalam menatalaksana penyakit Hirschsprung, dan masih belum dapat ditentukan prosedur dengan hasil yang paling optimal. Disamping itu, studi yang membandingkan komplikasi pasca operasi antara teknik operasi Duhamel modifikasi dengan TEPT masih jarang dijumpai. Berdasarkan latar belakang tersebut, penulis ingin meneliti mengenai komplikasi awal pasca operasi pada pasien-pasien penyakit Hirschsprung yang dilakukan prosedur definitif menggunakan teknik Duhamel modifikasi dan TEPT.

Hasil penelitian ini akan dapat menjadi bukti ilmiah sebagai dasar pemilihan teknik operasi yang optimal dalam menangani pasien dengan penyakit Hirschsprung, sehingga dapat menghindari komplikasi terutama komplikasi awal pasca operasi. Diharapkan dengan berkurangnya komplikasi awal yang muncul pasca operasi, akan menurunkan angka mortalitas pasien Penyakit Hirschsprung dan dapat meningkatkan kualitas hidup pasien setelah ditatalaksana dengan baik.

1.2 Rumusan Masalah

1. Apakah terdapat perbedaan komplikasi awal pascaoperasi pada pasien yang dilakukan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT?
2. Bagaimana gambaran usia, jenis kelamin, dan status gizi pada kejadian komplikasi awal pasaca operasi pada pasien yang dilakukan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT?
3. Apakah terdapat hubungan usia, jenis kelamin, dan status gizi dengan komplikasi awal pasca operasi yang terjadi pada pasien yang dilakukan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT?

1.3 Tujuan Penelitian

1. Menganalisis perbandingan komplikasi awal pascaoperasi antara prosedur Duhamel modifikasi dengan TEPT pada anak dengan penyakit Hirschsprung.
2. Menggambarkan kejadian komplikasi awal pasca operasi pada pasien yang dilakukan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT berdasarkan usia, jenis kelamin dan status gizi.
3. Menjelaskan hubungan usia, jenis kelamin, dan status gizi dengan komplikasi awal pasca operasi pada pasien yang dilakukan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Kegunaan Keilmuan

Penelitian ini dapat menjadi pengetahuan terkini mengenai perbandingan komplikasi awal pasca operasi pasien penyakit Hirschsprung yang dilakukan prosedur definitif menggunakan teknik Duhamel modifikasi dan teknik TEPT.

1.4.2 Kegunaan Praktis

Hasil penelitian ini dapat menjadi bukti ilmiah sebagai dasar dalam pemilihan teknik operasi untuk menangani penyakit Hirschsprung dalam rangka memperbaiki komplikasi pasca operasi penderita penyakit Hirschsprung.

