

# PENYAKIT HIRSCHSPRUNG

## Tujuan

### 1. Tujuan Instruksional Umum (TIU):

- Peserta didik memahami dan mengerti tentang embriologi, anatomi, dan fisiologi saluran cerna; memahami dan mengerti patologi dan patogenesis penyakit Hirschsprung; memahami dan mengerti diagnosis dan pengelolaan penyakit Hirschsprung dan dapat melakukan tindakan operasi untuk penanganan penyakit Hirschsprung, serta perawatan pasca operasi.

### 2. Tujuan Instruksional Khusus (TIK):

- a. Mampu menjelaskan embriologi, anatomi, dan fisiologi saluran cerna.
- b. Mampu menjelaskan patologi dan patogenesis penyakit Hirschsprung.
- c. Mampu menjelaskan dan membuat diagnosis penyakit Hirschsprung.
- d. Mampu menjelaskan indikasi dan interpretasi hasil pemeriksaan imaging dalam rangka diagnostik penyakit Hirschsprung
- e. Mampu menjelaskan teknik operasi dan melakukan operasi kolostomi dan operasi definitif pada penyakit hirschsprung dan mengatasi komplikasinya
- f. Mampu melakukan persiapan pra operatif dan perawatan pasca operatif penyakit Hirschsprung
- g. Mampu mengenal dan menangani komplikasi pasca operasi kolostomi dan pull through.

## A. Pendahuluan

Penyakit Hirschsprung adalah kelainan bawaan berupa tidak adanya sel ganglion parasimpatis usus (pleksus submukosa Meissner dan pleksus mienterikus Auerbach) mulai dari sfingter anus internal ke arah proksimal dengan panjang segmen tertentu. Sekitar 90% aganglionosis mengenai daerah rektum dan sigmoid. Aganglionosis ini menyebabkan gangguan peristaltik sehingga menyebabkan obstruksi saluran cerna.

Riwayat penyakit: adanya keterlambatan keluarnya mekonium, perut kembung, muntah, dan obstipasi kronis pada anak.

Pemeriksaan fisik: perut kembung yang melebar ke arah samping dan feses menyemprot saat dilakukan rectal toucher.

Pemeriksaan penunjang: darah rutin, BNO, Barium enema, Biopsi hisap, atau full thickness rectum.

Pengelolaan:

1. Colostomi
2. Pull through Duhamel procedure (definitive)

*Intestinal neuronal dysplasia* dideskripsikan sebagai malformasi plexus enterik dan dihubungkan dengan Hirschsprung's disease. Berdasarkan gambaran klinis dan histologis, intestinal neuronal dysplasia dapat dibedakan dalam dua kelompok sub-tipe. Tipe A, didapatkan pada kurang lebih 5% kasus yang ditandai oleh adanya aplasia atau hipoplasia kongenital dari inervasi simpatis serta ditemukan pada periode neonatal berupa gambaran klinis akut dengan episode obstruksi intestinal, diare, dan kotoran berdarah. Tipe B, secara klinis tidak dapat dibedakan dengan Hirschsprung's disease, ditandai oleh adanya malformasi plexus parasimpatis submukosa dan plexus myenterikus, serta merupakan 95% dari seluruh kasus intestinal neuronal dysplasia.

## **B. Menegakkan Diagnosa**

- a. Anamnesa: Riwayat pengeluaran mekonium terlambat, riwayat obstipasi kronis.
- b. Pemeriksaan fisik : abdomen cembung, terutama di sisi lateral, gambaran kontur usus dan pergerakan usus terlihat di dinding perut. Feses dapat keluar saat jari ditarik pada dilakukan pemeriksaan rectal toucher.

## **C. Pengelolaan Penderita**

- a. Persiapan menjelang operasi
  1. Informed consent.
  2. Puasa dilakukan 4-6 jam sebelum pembedahan.
  3. Pasang infuse dan beri cairan standard N4 dengan tetesan sesuai kebutuhan.
  4. Antibiotik prabedah diberikan secara rutin.
  5. Premedikasi anestesi sudah dapat dimulai sejak persiapan di ruangan.
- b. Teknik Operasi

### **Kolostomi**

Setelah penderita diberi narkose dengan *endotracheal tube*, penderita dalam posisi terlentang. Desinfeksi lapangan pembedahan dengan larutan antiseptik, kemudian dipersempit dengan linen steril. Dibuat insisi transversal pada abdomen kiri bawah .

Dinding dibuka lapis demi lapis sehingga peritoneum kemudian dilakukan identifikasi kolon sigmoid. Kemudian kolon dikeluarkan ke dinding abdomen dan dilakukan penjahitan "spur" 3–4 jahitan dengan benang PGA 4/0 sehingga membentuk double loop. Kemudian usus dijahit ke peritonium fascia dan kulit sehingga kedap air ( water tied ). Selanjutnya usus dibuka transversal dan dijahit ke kulit.

### **Teknik operasi Pullthrough Duhamel**

Dipasang pipa nasogastrik, kateter foley. Penderita dalam posisi terlentang (supine). Kedua kaki dibungkus dengan kain steril. Fleksi ekstremitas bawah oleh asisten agar eksposur yang baik dicapai saat anastomosis anal. Insisi "hockey-stick" atau oblik saat melepaskan kolostomi. Usus dimobilisasi ke luar abdomen untuk meyakinkan cukup panjang untuk dilakukan pullthrough.

Secara umum, kolon harus dapat mencapai regio perineum tanpa tension. Mesenterium dipendekkan, arteri mesenterika inferior diligasi pada aortic root, dengan mempreservasi beberapa cabang/arkus pembuluh agar vitalitas usus tetap terjaga. Ureter diidentifikasi. Refleksi peritoneum antara rektum dan buli di insisi. Rektum distal dimobilisasi sekitar 4 cm dibawah refleksi tersebut

Bagian kolostomi diangkat. Dibuat ruang retro rektal dengan diseksi langsung pada posterior midline. Diseksi tersebut akan membuka dasar pelvis, sehingga jari asisten dapat teraba jika dimasukkan 1-1,5cm kedalam anus. Proses diseksi dapat dibantu dengan menggunakan "towel-clamp" atau jari telunjuk operator. Setelah ruangan retro-rektal terbentuk, segmen aganglion usus direseksi kebawah ke refleksi peritoneal. Jahitan kendali ditempatkan di sisi kiri dan kanan usus agar dapat diretraksikan ke anterior saat melakukan pullthrough. Segmen usus ganglionik diberi tanda antara bagian mesenterik dan anti mesenterik dengan menggunakan benang, agar orientasi posisi usus tidak hilang saat melakukan pullthrough ke anus.. Dengan menggunakan cauter, dibuat insisi full-thickness posterior, 1-1,5cm proksimal dari linea dentata. Tiga jahitan silk 4-0 ditempatkan di aspek inferior insisi ( tengah, kiri dan kanan). Jahitan dilakukan dari bagian mukosa hingga ruang retro rektal. Tiga jahitan tambahan (4-0 polyglycolic – absorbable) ditempatkan dibagian atas insisi pada posisi yang sama. "long ring clamp"dimasukkan melalui celah insisi dianus menuju ruang retro rektal hingga ke rongga abdomen. Ikatan kendali segmen usus ganglionik dijepit, dan ditarik kebawah. Harus dipastikan bahwa usus tidak terpuntir saat proses penarikan dilakukan.

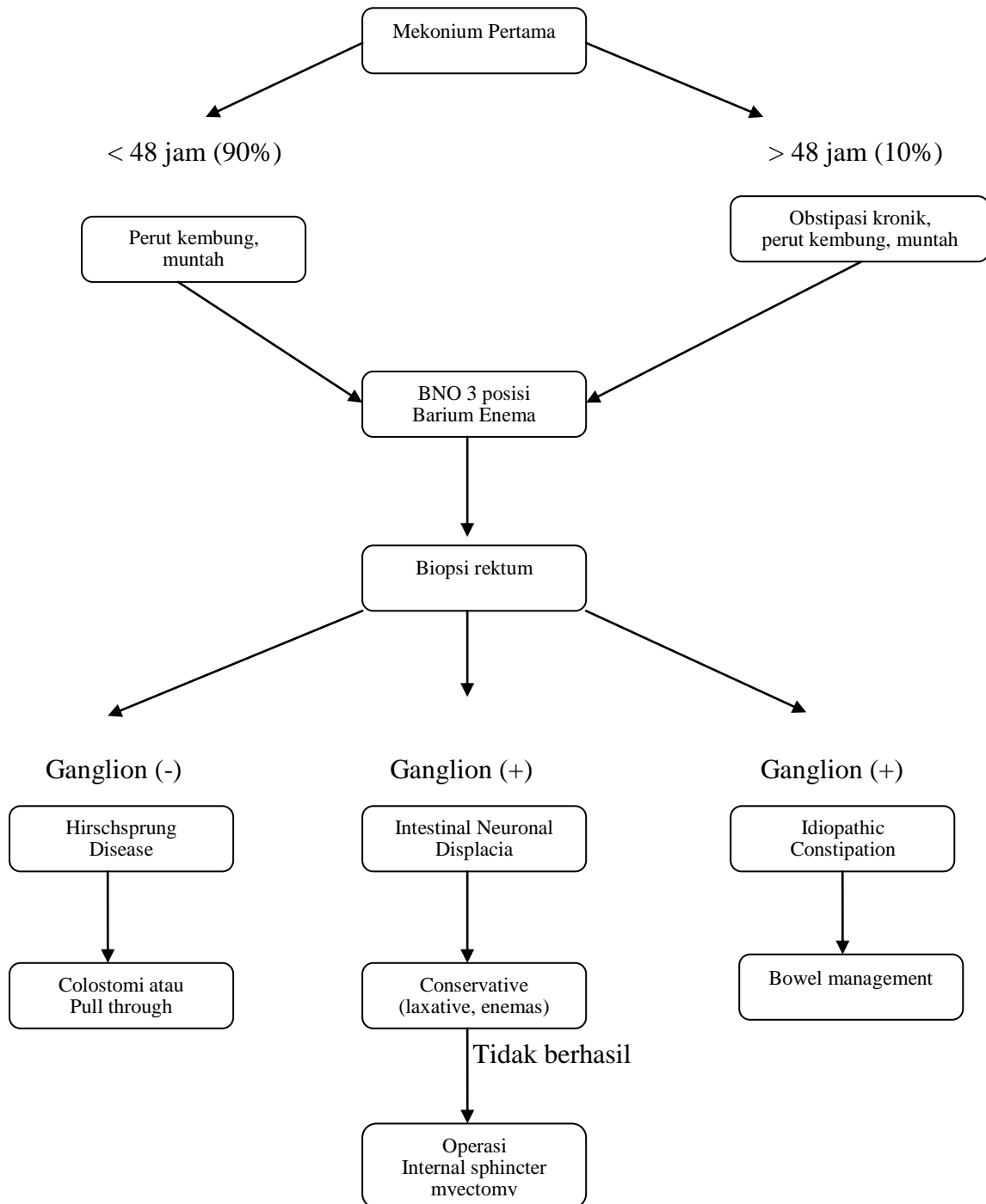
### **3. Pasca bedah**

Antibiotik pasca bedah dan perawatan luka operasi

Komplikasi kolostomi antara lain perdarahan, infeksi, hernia parastoma, retraksi, prolaps kolostomi

Komplikasi Pasca Pull through antara lain perdarahan, infeksi, stenosis ani.

# Algoritma



#### **D. Referensi**

1. Oldham, KT, et all. Principles and Practice of Pediatric Surgery 4<sup>th</sup> ed. Dalam Hirschsprung Disease. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. p 1343-1360
2. Puri.P., Hoolwarth.M. Pediatric Surgery. Dalam Hirschsprung. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2006. p 275-289
3. Holschneider A, Ure BM. Hirschsprung's Disease. Dalam Keith W. Ashcraft Pediatric Surgery 3rd ed. W.B Saunders Company. 2000. P 453-468.
4. O'Neill JA, et all. Hirschsprung Disease. Dalam Principles of Pediatric Surgery 2<sup>nd</sup> ed. Mosby. 2003. p 573-586.