

*Subjektif*

**Karya Akhir PPDS I Ilmu Bedah Umum**

**EVALUASI HASIL OPERASI PENYAKIT HIRSCHSPRUNG  
DENGAN TEHNIK MODIFIKASI BOLEY**

*PPDS.IB.'37/10  
Har  
e*



**MILIK  
PERPUSTAKAAN  
UNIVERSITAS AIRLANGGA  
SURABAYA**

Oleh:

**TAUFAN HARIJANTO**

**Pembimbing:**

**PURWADI**

Lab / SMF Bedah Umum RSUD Dr. Soetomo / FK Unair

**SURABAYA**

**LEMBAR PERSETUJUAN**

**EVALUASI HASIL OPERASI PENYAKIT HIRSCHSPRUNG  
DENGAN TEHNIK MODIFIKASI BOLEY**

Telah disetujui Panitia Penguji Karya Akhir PPDS I Ilmu Bedah Umum pada tanggal 20 Juni 2000.

Memenuhi persyaratan Program Pendidikan Dokter Spesialis I Ilmu Bedah Umum FK Unair / RSUD Dr. Soetomo Surabaya.

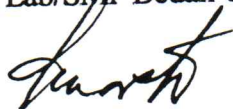
Disetujui Pembimbing



**Dr. Purwadi SpB**

Disetujui

Ketua Program Studi Bedah Umum Lab/SMF Bedah Umum FK Unair/RSUD Dr. Soetomo



**Dr. Sunarto Reksoprawiro SpB**

**PANITIA PENGUJI KARYA AKHIR**  
**PPDS I ILMU BEDAH UMUM**

**Ketua :**

**DR. Dr. Med. Paul Tahalele SpB**

**Anggota :**

**Dr. Sunarto Reksoprawiro SpB**

**Dr. Purwadi SpB**

**Dr. Kustiyo Gunawan SpB**

**PANITIA PENGUJI KARYA AKHIR**  
**PPDS I ILMU BEDAH UMUM**

**Ketua :**

**DR. Dr. Med. Paul Tahalele SpB**

**Anggota :**

**Dr. Sunarto Reksoprawiro SpB**

**Dr. Purwadi SpB**

**Dr. Kustiyo Gunawan SpB**



## DAFTAR ISI

	<b>halaman</b>
DAFTAR ISI	i
DAFTAR TABEL	iv
DAFTAR GAMBAR	v
KATA PENGANTAR	vi
BAB I. PENDAHULUAN	1
1.1. Definisi	1
1.2. Latar Belakang Masalah	1
1.3. Identifikasi Masalah	2
1.4. Pembatasan Masalah	3
1.5. Rumusan Masalah	3
BAB II. TUJUAN DAN MANFAAT PENELITIAN	4
2.1. Tujuan Penelitian	4
2.2. Manfaat Penelitian	4
BAB III. TINJAUAN KEPUSTAKAAN	5
3.1. Sejarah	5
3.2. Angka Kejadian	6
3.3. Anatomi dan Fungsi Normal Rektum dan Anus	7
3.4. Prosedur Diagnosis Penyakit Hirschsprung	8
3.5. Prosedur Bedah Pada Penyakit Hirschsprung	15
3.5.1. Tindakan Bedah Sementara	15
3.5.2. Tindakan Bedah Definitif	16

<b>BAB IV. METODOLOGI PENELITIAN</b>	<b>27</b>
4.1. Rancangan Penelitian	27
4.2. Waktu dan Tempat Penelitian	27
4.3. Populasi dan Sampel Penelitian	27
4.3.1. Kriteria Inklusi	27
4.3.2. Kriteria Eksklusi	28
4.4. Data Yang Perlu Untuk Penelitian	28
4.4.1. Prosedur Diagnostik Penyakit Hirschsprung	28
4.4.2. Tatalaksana Penyakit Hirschsprung	28
4.5. Kriteria Keberhasilan Pembedahan Definitif	30
4.6. Kriteria Kebocoran Usus	30
4.7. Kriteria Komplikasi Striktur	30
4.8. Kriteria Enterokolitis	31
<b>BAB V. HASIL PENELITIAN</b>	<b>32</b>
5.1. Karakteristik Penderita	32
5.2. Usia dan Jenis Kelamin	32
5.3. Evakuasi Mekonium Pertama	33
5.4. Gejala dan Tanda Gangguan Pasase Usus	34
5.5. Pemeriksaan Radiologi	35
5.5.1. Gambaran Iregularitas Mukosa Pada Pemeriksaan Radiologi	35
5.5.2. Gambaran Daerah Transisi Secara Radiologis	36
5.6. Jumlah Tahapan Operasi Definitif	38
5.7. Distribusi Umur Saat Operasi Definitif	38

5.8. Kejadian Komplikasi dan Kematian	39
5.9. Lama Perawatan Pasca Bedah	40
VI. PEMBAHASAN DAN DISKUSI	42
VII. KESIMPULAN DAN SARAN	51
7.1. Kesimpulan	51
7.2. Saran	51
SUMMARY	53
DAFTAR PUSTAKA	55

## DAFTAR TABEL

<b>Tabel</b>	<b>Halaman</b>
I.1. Komplikasi Pascabedah Pada 483 Kasus Yang Ditangani Swenson	17
III.1. Angka Kejadian Enterokolitis Menurut Swenson	26
IV.1 Ukuran Busi Berdasarkan Umur	31
V.1. Distribusi Usia dan Sex Penderita Hirschsprung	33
V.2. Distribusi Antara Riwayat Evakuasi Mekonium Pertama dengan Letak Segmen Aganglionik	33
V.3. Distribusi Antara Umur dengan Jenis Gangguan Pasase Usus	34
V.4. Distribusi Gambaran Radiologis Barium Enema Penderita Hirschsprung	35
V.5. Hubungan Umur Dengan Gambaran Iregularitas Mukosa	36
V.6. Gambaran Hubungan Umur dengan Daerah Transisi	37
V.7. Distribusi Gambaran Radiologis Lokasi Daerah Transisi	37
V.8. Distribusi Jenis Tahapan Operasi Definitif	38
V.9. Distribusi Umur Pada Saat Operasi Definitif	39
V.10. Kejadian Komplikasi Prosedur Modifikasi Boley	39
V.11. Kematian Akibat Komplikasi Pascabedah	40
V.12. Jumlah Lama Perawatan Pascabedah Prosedur Modifikasi Boley	41
VI.1. Gambaran Komplikasi Kebocoran Anastomosis Penderita Hirschsprung Yang Dioperasi dengan Beberapa Teknik	46
VI.2. Kejadian Striktur Dari Beberapa Penulis	47
VI.3. Insiden Enterokolitis Dari Beberapa Penulis	48

## DAFTAR GAMBAR

	Halaman
Gambar 1. Posisi penderita telentang. Incisi infraumbilical horisontal	
Diperdalam lapis demi lapis hingga membuka peritonium	20
Gambar 2. Penyuntikan aquades submucosa pada usus aganglionik sebagai	
Langkah awal pemisahan seromuskuler	21
Gambar 3. Dilakukan diseksi seromuskuler pada usus aganglioner	21
Gambar 4. Diseksi seromuskuler ke distal hingga daerah linea dentata	21
Gambar 5. Setelah dilakukan diseksi seromuskuler komplet, mukosa usui	
Aganglioner diprolapskan keluar anus	22
Gambar 6. Kolon proksimal dijahitkan setengah sampai satu sentimeter	
di atas linea dentata	22



## KATA PENGANTAR

Makalah ini kami buat sebagai persyaratan dalam rangka pendidikan Dokter Spesialis I pada Laboratorium / SMF Bedah Fakultas Kedokteran UNAIR / RSUD dr. Soetomo Surabaya, serta merupakan karya ilmiah akhir kami selama dalam pendidikan.

Topik sesuai dengan judul di atas kami pilih dengan pertimbangan apakah hasil operasi dengan tehnik modifikasi Boley yang dilakukan pada penderita Hirschsprung di seksi Bedah Anak Laboratorium / SMF Bedah FK UNAIR / RSUD .dr. Soetomo Surabaya cukup baik.

Seandainya hasil operasi dengan tehnik modifikasi Boley ini yang dikerjakan di rumah sakit ini cukup baik maka tehnik operasi ini perlu dipertimbangkan sebagai salah satu alternatif dari berbagai macam tehnik operasi pada penderita Hirschsprung.

Puji syukur kami ucapkan kehadiran Tuhan Yang Maha Esa yang telah melimpahkan taufik dan hidayah-Nya kepada kami sehingga dapat menyelesaikan makalah ini.

Kami mengucapkan terima kasih yang setulus-tulusnya kepada pembimbing kami dr. Purwadi yang dengan sabar dan penuh perhatian memberikan bimbingan serta semangat kepada kami untuk segera menyelesaikan makalah ini. Juga kepada dr. IGB Adria Hariastawa atas dorongan serta referensi yang telah diberikan kepada kami.

Kepada Prof. dr. H.M. Sajid Darmadipura sebagai kepala Laboratorium / SMF Bedah Fakultas Kedokteran UNAIR / RSUD dr. Soetomo kami ucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya atas kesempatan yang diberikan kepada kami untuk mengikuti dan menyelesaikan pendidikan keahlian ini, serta bimbingan dn penanaman rasa tanggung jawab dalam menjalankan tugas.

Kepada dr. Sunarto Reksoprawiro sebagai Ketua Program Studi Ilmu Bedah Umum PPDS I FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo, kami ucapkan terima kasih yang setinggi-tingginya atas bimbingan, petunjuk dan penanaman disiplin selama pendidikan.

Kepada DR.Dr.Med.dr. Paul Tahalele selaku Ketua Biro Pendidikan Pasca Sarjana Laboratorium / SMF Bedah FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo, kami mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya atas tuntunan, petunjuk serta bimbingannya selama kami menjalani pendidikan.

Kepada dr. Jatno selaku Ketua TKP PPDS I kami ucapkan terima kasih yang sedalam-dalamnya atas kesempatan yang diberikan kepada kami untuk menjalani program pendidikan dokter spesialis Bedah di FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo.

Kepada semua jajaran senior dilingkungan Laboratorium / SMF Bedah FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo kami ucapkan terima kasih atas bimbingan serta arahan yang telah diberikan kepada kami selama pendidikan.

Kepada Prof.dr. H. Dikman Angsar selaku Direktur Rumah Sakit Dr. Soetomo Surabaya yang telah memberikan kesempatan mengikuti pendidikan keahlian dan melakukan penelitian di rumah sakit ini sampai akhir pendidikan, kami ucapkan terima kasih yang setulus-tulusnya.

Kepada para penderita yang telah dirawat di Laboratorium / SMF Bedah FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo, khususnya yang telah kami lakukan penelitian, kami mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya serta kami berikan rasa hormat yang setulus-tulusnya.

Kepada para teman sejawat residen bedah, paramedis dan staf administrasi Laboratorium / SMF Bedah FK UNAIR / RSUD dr. Soetomo, kami ucapkan terima kasih atas kerja samanya.

Akhirnya kepada semua yang tidak dapat kami sebutkan satu persatu, yang secara langsung maupun tidak langsung telah membantu kami dalam menyelesaikan karya akhir ini, kami ucapkan banyak terima kasih.

Akhir kata semoga karya akhir ini dapat berguna bagi para sejawat dan masyarakat, semoga Tuhan Yang Maha Esa selalu memberkahi kita semua.

Surabaya, April 2000

Penulis



## BAB I

## PENDAHULUAN

**1.1. Definisi**

Penyakit Hirschsprung adalah suatu kelainan yang diakibatkan karena adanya segmen usus yang tidak mempunyai ganglion parasimpatis dari Meishner / Auerbach secara kongenital. (Swenson dkk,1990 ; Kleinhaus S dkk,1979 ; Spitz L dkk,1989)

**1. 2. Latar Belakang Masalah**

Penyakit Hirschsprung yang tidak ditangani dengan dengan baik mengakibatkan 70% meninggal dalam masa neonatal atau bulan-bulan pertama kehidupan (Swenson O dkk,1975). Hal ini disebabkan oleh kurangnya perhatian terhadap penyakit Hirschsprung dan adanya faktor-faktor lain sehingga penyakit hirschsprung tidak terdiagnosa, dan konsekuensinya tidak ditangani secara adekuat. Manifestasi klinis penyakit ini adalah gangguan pasase usus secara fungsional yang mengakibatkan akumulasi feses dengan segala akibatnya.

Penyakit Hirschsprung dapat dan harus ditegakkan secara dini, sebaiknya dalam masa neonatal, keterlambatan diagnosis dapat menimbulkan komplikasi dan kematian (Swenson O dkk,1975). Penanganan dini setelah diagnose ditegakkan akan sangat mengurangi angka morbiditas dan mortalitas.

Tindakan segera yang harus dilakukan adalah melancarkan defekasi, dapat secara pengaturan diet, obat laksatif atau lavemen serta pemasangan pipa rektum secara berkala, bila gagal dilakukan pembuatan kolostomi. Langkah berikutnya adalah melakukan tindakan definitif yang dilakukan secara elektif.

Keterlambatan dan kegagalan tindakan bedah, baik tindakan bedah sementara maupun tindakan bedah definitif, dapat mengakibatkan cacat, dan bahkan kematian. Kematian tersebut disebabkan oleh komplikasi seperti enterokolitis, perforasi usus, sepsis dsb.

Penyakit ini sudah lama dikenal, namun masih terdapat beberapa masalah dalam penatalaksanaannya. Salah satu masalah adalah banyak macamnya prosedur bedah definitif yang pernah dikerjakan pada penyakit ini. Masing-masing prosedur bedah tsb mempunyai keuntungan dan kerugian masing-masing.

Evaluasi ini mencoba melakukan analisa tentang keuntungan dan kerugian salah satu prosedur bedah tsb yaitu tehnik modifikasi **Boley**. Hal ini juga berdasarkan belum adanya standar prosedur pada operasi penyakit Hirschsprung sehingga perlu dipertimbangkan prosedur yang efektif, aman, murah serta prosedur yang mudah.

Prosedur **Boley** yang asli melakukan "Endorectal pull through" dan anastomose primer ujung ke ujung jarak  $\frac{1}{2}$  - 1 cm di atas linea dentata. Sedangkan prosedur modifikasi **Boley** dilakukan "Endorectal pull through" tetapi tidak dilakukan anastomose primer dari ujung ke ujung dan dipasang pipa rektum transanastomose untuk dekompresi.

Prosedur bedah definitif lain yang dikenal adalah prosedur tarik-terobos retrorektal **Duhamel**, (Duhamel B, 1982) prosedur tarik-terobos endorektal **Soave** (Soave F, 1964) dan prosedur **Rehbein** (Rehbein F dkk, 1982 ; Rehbein F dkk, 1996) dengan masing-masing modifikasinya.

### 1.3. Identifikasi Masalah.

Masalah yang dihadapi adalah banyaknya prosedur bedah definitif yang ada, sehingga harus dipilih salah satu prosedur yang paling aman, efektif, efisien dan murah.

Prosedur modifikasi **Boley** merupakan salah satu prosedur yang dipilih untuk dilakukan evaluasi.

#### 1.4. Pembatasan Masalah.

Apakah tehnik modifikasi Boley ini dapat memberikan rasa aman, efektif, efisien dan mudah penerapannya ?

Evaluasi ini dilakukan secara retrospektif yang diambil dari catatan medik RSUD Dr. Soetomo Surabaya selama periode Januari 1995 sampai dengan September 1999. Data yang diambil adalah semua penderita Hirschsprung yang diperlakukan pemeriksaan fisik, pemeriksaan radiologi, tindakan operasi modifikasi Boley dan pemeriksaan patologi-anatomi.

#### 1.5. Rumusan Masalah

Dengan latar belakang ringkas tersebut dapat dirumuskan pertanyaan penelitian sebagai berikut:

1. Berapa prosentase angka kejadian mortalitas dan morbiditas dalam hal ini kebocoran anastomosis, striktur rektum dan enterokolitis dengan tehnik modifikasi Boley ?
2. Apakah prosedur Soave Boley ini memperpendek masa mondok di rumah sakit ?
3. Berapa biaya yang dikeluarkan ?

Pertanyaan nomor 1 diajukan oleh karena terdapat anggapan bahwa dengan anastomosis primer akan memperbesar kemungkinan terjadinya striktur dan kebocoran anastomosis.

## BAB II

### TUJUAN DAN MANFAAT PENELITIAN

#### 2.1. TUJUAN PENELITIAN

##### 2.1.1. Tujuan Umum

2.1.1.1. Memilih teknik operasi yang aman, efektif, efisien dan mudah penerapannya.

##### 2.1.2. Tujuan Khusus

1.1.2.1. Evaluasi tehnik operasi tarik terobos endorektal cara Modifikasi Boley tentang angka keberhasilan, kejadian penyulit, lama rawat inap, dan biaya.

#### 2.2. Manfaat Penelitian

Manfaat penelitian ini adalah dapat menyumbangkan salah satu pilihan tehnik operasi yang telah teruji, juga dapat dipakai data dasar untuk mengembangkan penelitian-penelitian lanjutan.



## BAB III

## TINJAUAN KEPUSTAKAAN

## 3.1. Sejarah

**Harold Hirschsprung** (1886) melaporkan perjalanan klinis hingga saat kematian dua orang penderita dengan gangguan fungsi usus yang berat, masing-masing berumur 7 dan 11 bulan. Laporan tersebut disertai uraian terinci mengenai penampilan makroskopis kolon yang dilatasi dan hipertrofi yang oleh Hirschsprung dinilai sebagai gangguan fungsi usus. Diuraikan pula keadaan rektum yang tidak mengalami dilatasi dan tampak lebih kecil dengan mukosa yang mengalami ulserasi, inflamasi, serta edema. Sejak uraian tersebut banyak dilaporkan penderita dengan karakter klinis dan gambaran patologi yang sama, sehingga sindrom tersebut dikenal dengan eponim penyakit Hirschsprung (Swenson O dkk,1975).

Penyebab penyakit Hirschsprung belum jelas diketahui sampai tahun 1930-an. Penyebab sindrom tersebut baru jelas setelah **Robertson** dan **Kernohan** (1938) serta **Tifin, Chandler** dan **Faber** (1940) mengemukakan bahwa megakolon pada penyakit Hirschsprung primer tersebut disebabkan oleh bagian usus distalnya yang tak berganglion sehingga terjadi gangguan peristaltik (spasme). (Swenson O dkk,1990 ; Swenson O dkk,1975)

**Swenson** dalam laporannya pada tahun 1948 dan 1949 menerangkan tentang penyempitan kolon distal yang terlihat dalam barium enema dan tidak terdapatnya peristalsis dalam kolon distal. Pengangkatan segmen kolon ini dengan disertai preservasi sfingter ani interna akan menyembuhkan penyakit Hirschsprung. Laporan ini merupakan laporan pertama yang menerangkan bahwa defek ganglion ada hubungannya dengan terjadinya penyakit ini. (Swenson O dkk,1975)

Studi manometri anorektal menunjukkan bahwa dalam kolon sempit tsb tidak terdapat relaksasi melainkan terjadi spasme sehingga tidak mempunyai daya dorong, bahkan segmen tsb merupakan rintangan terhadap aliran feses. Keadaan ini menyebabkan sumbatan usus secara fungsional. Segmen kolon sempit tsb tidak mengalami hipertrofi walaupun dalam keadaan spasme yang terus-menerus. Sebaliknya segmen kolon proksimal yang berganglion mengalami hipertrofi dalam upaya melewati sumbatan fungsional tsb dan dilatasi akibat akumulasi feses di dalamnya. Jadi sebenarnya konsep patofisiologi penyakit Hirschsprung ialah adanya disrupsi mekanisme normal motilitas kolon dan proses defekasi serta tidak adanya refleksi dari rekto-sfingter ani interna.

**Bodian dkk** menyatakan bahwa aganglionis pada penyakit Hirschsprung bukan merupakan akibat kegagalan perkembangan inervasi parasimpatik ekstrinsik, melainkan oleh lesi primer pada ganglion Meisner dan Auerbach intra mural, sehingga ketidakseimbangan autonomik yang terjadi tidak dapat dikoreksi dengan melakukan simpatektomi. Kenyataan ini mendorong **Swenson** untuk mengembangkan prosedur bedah definitif pada penyakit Hirschsprung berupa pengangkatan segmen aganglionis dengan preservasi sfingter ani. (Swenson O dkk, 1975)

**Okamoto dan Ueda** menerangkan proses terjadinya aganglionosis tsb adalah terhentinya pertumbuhan sel neuroblas yang bermigrasi dari krista neuralis saluran cerna bagian atas dan selanjutnya mengikuti serabut-serabut vagal ke kaudal. Sehingga dari tempat berhentinya pertumbuhan sel neuroblas tsd ke distal (ke anal) tidak terbentuk ganglion intramural.

### 3.2. Angka Kejadian

Angka kejadian kelainan ini berkisar 1 diantara 2.000 sampai 12.000 kelahiran, dengan rata-rata kejadian 1 diantara 5.000 kelahiran. (Swenson O dkk, 1990)

Data tentang penyakit Hirschsprung di Indonesia belum ada, bila diambil 1 diantara 5.000 kelahiran, maka dengan penduduk Indonesia sebanyak 200 juta dan angka kelahiran 35 permil, diperkirakan akan lahir 1200 bayi dengan penyakit Hirschsprung setiap tahun di Indonesia.



### 3.3. Anatomi dan Fungsi Normal Rektum dan Anus

#### 3.3.1. Anatomi Sfingter dan Otot-Otot Dasar Panggul

Sfingter terdiri dari otot polos dan otot lurik yang membentuk saluran anal. Otot polos sfingter interna adalah intrinsik pada dinding usus, menempati 2/3 bagian distal saluran anal, sebagian besar terletak distal dari garis pektinea; otot tersebut merupakan penebalan muskulus sirkuler yang diperkuat muskulus longitudinal di bagian luarnya. Sfingter eksterna merupakan lingkaran otot memanjang mengelilingi katup anal (anal valves) sampai orifisium anal, tersangga di antara muskulus perinei superfisialis dan *ano-coccygeal raphe*. Disamping otot-otot sfingter terdapat otot-otot dasar panggul yang terletak pada pintu keluar rongga pelvis berupa otot-otot levator ani yang terdiri dari otot pubo-koksigeus, ileo-koksigeus, dan pubo-rektalis.

#### 3.3.2. Persarafan Colon dan Rektum

*Persarafan parasimpatis* berasal dari cabang anterior saraf sakralis ke 2, 3 dan 4. Persarafan preganglion ini membentuk 2 saraf erigentes yang memberikan cabang langsung ke rektum dan melanjutkan diri sebagai cabang utama ke pleksus pelvis untuk organ-organ intrapelvis. Di dalam rektum, serabut saraf ini berhubungan dengan pleksus ganglion Auerbach.

*Persarafan simpatis* berasal dari dalam ganglion lumbal ke 2, 3 dan 4 serta pleksus praaorta. Persarafan ini menyatu pada kedua sisi membentuk pleksus hipogastrikus di depan vertebra lumbal 5 dan melanjutkan diri ke arah postero-lateral sebagai persarafan presakral yang bersatu dengan ganglion pelvis pada kedua sisi.

Persarafan simpatis dan parasimpatis ke rektum dan saluran anal berperan melalui ganglion pleksus Auerbach dan Meissner untuk mengatur peristalsis dan tonus sfingter interna. Serabut saraf simpatis dikatakan sebagai inhibitor dinding usus dan motor sfingter interna, sedang parasimpatis sebagai

motor dinding usus dan inhibitor sfingter. Sistem saraf parasimpatis juga merupakan persarafan sensorik untuk rasa distensi rektum.

Proses defekasi terjadi oleh karena adanya hubungan yang sinkron antara pengosongan daerah rektosigmoid dengan struktur otot volunter yang relaksasi di daerah anus. Mekanismenya tergantung dari 3 faktor yaitu:

1. Struktur muskulus volunter.

Struktur ini terdiri dari m. levator ani dan kompleks otot sfingter eksterna, digunakan secara singkat pada saat feses berada di area anorektal setelah didorong oleh kontraksi involunter dari rektosigmoid. Kontraksi dari muskulus ini terjadi beberapa menit pada saat defekasi.

2. Sensasi daerah anorektal.

Sensasi dirasakan setelah terjadi distensi dari rektum karena tumpukan feses padat yang kemudian terjadi peregangan otot-otot volunter.

3. Motilitas rektosigmoid.

Kontraksi rektosigmoid menyebabkan ingin defekasi. Pada saat itu terjadi pula relaksasi muskulus volunter sehingga feses dapat melewati daerah anal kanal

Mekanisme defekasi terjadi mulai dari sensasi daerah rektum oleh karena penumpukan feses yang terdorong dari kontraksi rektosigmoid. Muskulus levator ani dan kompleks otot sfingter eksterna relaksasi pada saat bersamaan serta dibantu dengan mekanisme valsava maka feses dapat dikeluarkan.

### 3.4. Prosedur Diagnosis Penyakit Hirschsprung

Diagnosis penyakit Hirschsprung harus ditegakkan dini. Keterlambatan diagnosis menyebabkan timbulnya komplikasi seperti perforasi usus, enterokolitis, dan sepsis yang merupakan penyebab kematian tersering. (Kleinhaus dkk, 1979 ; Clausen EG, 1963) bahkan sejak



tahun 1946 **Ehrenpreis** dalam tesisnya etiologi dan patogenesis penyakit Hirschsprung, menekankan bahwa diagnosis penyakit Hirschsprung dapat ditegakkan pada masa neonatal.

Pelbagai tehnik tersedia untuk menegakkan diagnosis penyakit Hirschsprung. Namun demikian dengan melakukan anamnesis yang cermat, pemeriksaan fisis yang teliti, pemeriksaan radiologis, serta pemeriksaan patologi-anatomi biopsi isap rektum, diagnosis penyakit Hirschsprung pada sebagian besar kasus dapat ditegakkan.

### 3.4.1. Gambaran Klinis

Manifestasi klinis penyakit Hirschsprung yang khas biasanya terjadi pada bayi cukup bulan dengan *keterlambatan keluarnya mekonium pertama*, diikuti dengan perut kembung dan muntah, mirip tanda-tanda obstruksi usus setinggi ileum.

Pada bayi normal, mekonium pertama biasanya sudah keluar dalam waktu 24 jam pertama setelah kelahiran, namun 90% atau lebih kasus penyakit Hirschsprung mekonium keluar setelah 24 jam. (Swenson O, 1990 ; Evans WA, 1957) Mekonium tersebut bersifat normal, berwarna hitam kehijauan, dan jumlahnya cukup.

Perut kembung merupakan gejala penting lain. Swenson pada tahun 1973 mendapatkan tanda perut kembung pada 87,1% kasus penyakit Hirschsprung bayi. Tanda-tanda peritonitis seperti edema, bercak-bercak kemerahan sekitar umbilicus, punggung dan sekitar genetalia ditemukan bila telah terjadi penyulit. Gambaran abdomen tersebut ini mirip dengan gambaran abdomen pada penyakit lain seperti enterokolitis nekrotikans neonatal, atresia ileum dengan penyulit perforasi, peritonitis intrauterin dsb.

*Muntah* berwarna hijau sering terjadi pada penyakit Hirschsprung. Hal ini diakibatkan oleh adanya obstruksi fungsional usus. Muntah seperti ini dapat pula terjadi pada kelainan lain yang

mengakibatkan gangguan pasase usus, contohnya: enterokolitis nekrotikans neonatal, atresia ileum, atau peritonitis intrauterin.

Penyakit Hirschsprung dengan penyulit enterokolitis atau enterokolitis oleh sebab lain menampilkan distensi abdomen dengan disertai diare berupa feses cair bercampur mukus dan berbau busuk, dengan atau tanpa darah.

### 3.4.2. Pemeriksaan Radiologis

Pemeriksaan foto polos abdomen dan pemeriksaan enema barium merupakan pemeriksaan diagnostik yang terpenting untuk mendeteksi penyakit Hirschsprung secara dini pada bayi. Keberhasilan pemeriksaan radiologis sangat tergantung pada kesadaran dan pengalaman ahli radiologi terhadap penyakit ini pada bayi, disamping tehnik yang baik dalam memperlihatkan tanda-tanda yang diperlukan untuk penegakan diagnostik.

#### Foto Polos Abdomen

Penyakit Hirschsprung pada bayi cenderung menampilkan gambaran obstruksi usus letak rendah. Gambaran obstruksi usus letak rendah ini dapat ditemukan pada penyakit lain, seperti atresia ileum, sindrom sumbatan mekonium, atau sepsis, termasuk diantaranya enterokolitis nekrotikans. (Clausen EG, 1963 ; Berdon WE, 1965)

Foto polos abdomen dapat menyingkirkan diagnosis lain, seperti peritonitis intrauterin atau perforasi gaster. Pada bayi sangat sulit dibedakan antara distensi usus halus dan distensi usus besar. Pada penderita bayi dan anak gambaran pembesaran kolon dan gambaran massa feses lebih jelas dapat terlihat.

Foto polos dianjurkan dibuat posisi kepala rendah untuk orname AP dan posisi "Knee Chest" untuk posisi orname lateral. Hasilnya bisa dilihat tidak adanya udara dalam rongga pelvis.

## Foto Enema Barium

Foto enema barium harus dikerjakan pada neonatus dengan keterlambatan evakuasi mekonium, distensi abdomen, dan muntah hijau, meskipun dengan pemeriksaan colok dubur gejala dan tanda-tanda obstruksi mereda atau menghilang.

Tanda-tanda radiologis yang khas untuk penyakit Hirschsprung adalah:

1. Tampak daerah penyempitan di bagian rektum ke proksimal yang panjangnya bervariasi.
2. Terdapat daerah transisi, terlihat di proksimal daerah penyempitan ke arah daerah dilatasi.
3. Terdapatnya daerah pelebaran lumen proksimal di daerah transisi.

Permukaan mukosa mungkin terlihat tidak teratur yang menunjukkan adanya proses enterokolitis. Juga dapat terlihat lipatan garis-garis melintang, khususnya bila barium mengisi kolon yang terdilatasi dan dalam keadaan kosong. Pada kolon aganglion seluruh kaliber kolon tampak lebih kecil dibandingkan kolon normal. (De Campo JF, 1984)

## Foto Retensi Barium

Retensi barium 24 sampai 48 jam setelah enema merupakan tanda penting penyakit Hirschsprung, khususnya pada masa neonatal. (Evans WA, 1957) Barium tampak membaaur dengan feses ke arah proksimal dalam kolon berganglion normal. Retensi barium dengan obstipasi kronik yang bukan karena penyakit Hirschsprung terlihat menggumpal di daerah rektum. Foto retensi barium digunakan apabila pada foto enema barium tidak terlihat tanda-tanda khas penyakit Hirschsprung, atau bila ragu-ragu.

### 3.4.3. Pemeriksaan Patologi-Anatomi

Diagnosis patologi anatomis penyakit Hirschsprung dengan melakukan biopsi. Biopsi yang dikerjakan ada 2 macam :



1. **Biopsi tebal.** Swenson pada tahun 1955 melakukan eksisi seluruh tebal dinding muskulus rektum sehingga plexus mienterik dapat diperiksa. Ditemukannya sel ganglion dalam spesimen biopsi menyingkirkan diagnosis penyakit Hirschsprung; sebaliknya bila tidak ditemukan sel ganglion membuktikan diagnosis. Prosedur biopsi ini secara teknis adalah sulit, memerlukan anestesi umum, menyebabkan inflamasi dan pembentukan jaringan fibrosis yang mempersulit pembedahan selanjutnya.

Biopsi ini mengandung dua lapis muskulus, yaitu lapis muskulus sirkuler dan lapis muskulus longitudinal, untuk mendeteksi sel ganglion Auerbach berikut serabut sarafnya. Prosedur biopsi ini dikerjakan dengan anestesi umum dan terdapat kemungkinan timbul komplikasi perdarahan, infeksi, dan fibrosis perirektal. Walaupun hasilnya mempunyai akurasi tinggi, tetapi prosedur ini dianggap sulit, disamping terdapatnya kemungkinan komplikasi fibrosis pascabiopsi yang akan mempersulit pembedahan selanjutnya. Biopsi seluruh tebal dinding rektum dikerjakan bila hasil pemeriksaan klinis, radiologis, dan biopsi isap meragukan. **Swenson** tidak menganggap biopsi seluruh tebal dinding rektum suatu yang rutin untuk penegakan diagnosis.

2. **Biopsi isap mukosa dan submukosa rektum** dengan mempergunakan alat **Rubin** atau **Noblett** dapat dikerjakan lebih sederhana, aman dan dilakukan tanpa anestesi. Spesimen hasil biopsi dapat dilakukan pengecatan.

Cara:

a. **Pengecatan dengan pewarnaan hematoxilin dan eosin.**

Diagnosis ditentukan dengan tidak ditemukannya sel ganglion Meissner dan ditemukannya penebalan serabut saraf.

**Junis dkk** melaporkan akurasi pemeriksaan ini 100%. **Andrassy dkk** melaporkan pengalaman mereka dengan 302 pasien berumur kurang dari 1 tahun menghasilkan akurasi 100% juga; tidak terdapat positif ataupun negatif semu, dan 69 di antaranya merupakan

penyanggah penyakit Hirschsprung.

**Smith** berpendapat bahwa bayi baru lahir, pleksus persarafan rektum masih imatur dan pleksus Meissner kurang berkembang dibandingkan dengan pleksus Auerbach; penemuan sel ganglion imatur dalam pleksus Meissner diartikan menyingkirkan diagnosis penyakit Hirschsprung.

#### b. Teknik pewarnaan histokimia asetilkolin-esterase

Teknik ini berdasarkan terdapatnya kenaikan aktivitas asetilkolin-esterase pada serabut saraf dalam lamina propria dan muskularis mukosa pada penderita penyakit Hirschsprung. Penemuan ini paralel dengan tidak ditemukannya sel ganglion; dengan pewarnaan Karnovsky & Roots penebalan serabut saraf lebih mudah terlihat. Pewarnaan untuk asetilkolin-esterase dengan teknik yang sama sangat membantu menemukan sel ganglion di submukosa ataupun di lapisan submuskularis, khususnya dalam segmen usus dengan hipoganglionosis ataupun dalam menentukan segmen berganglion normal pada waktu pembedahan.

**Huntley** dkk tidak menemukan hasil negatif semu pada biopsi isap 21 penderita Hirschsprung yang dilaporkan. (Huntley dkk, 1982)

#### c. Pemeriksaan imunohistokimia pada penyakit Hirschsprung

Pewarnaan histokimia asetilkolinesterase pada sediaan potong beku memang membantu penegakan diagnosis, tetapi interpretasinya memerlukan pengalaman, dan perdarahan mukosa yang mungkin terjadi dapat mempersulit pemeriksaan. Pewarnaan imunohistokimia potongan parafin jaringan biopsi isap rektum terhadap *enolase spesifik neuron dan protein S-100* dengan teknik peroksidase-antiperoksidase dapat memudahkan penegakan diagnosis penyakit Hirschsprung. Pewarnaan enolase spesifik neuron, sel ganglion imatur dan serabut saraf hipertrofik lebih mudah terlihat. (Vinores SA, 1985) Pewarnaan untuk protein S-100 menunjukkan sel ganglion berupa daerah



negatif yang dikelilingi oleh pewarnaan sitoplasma dan nuklei sel-sel Schwann. Secara umum cara imunoperoksidase memudahkan identifikasi positif sel ganglion imatur pada neonatus, baik pewarnaan perikarya sel ganglion oleh enolase spesifik neuron, penampilan negatif protein S-100 ataupun penampilan serabut saraf yang jelas mengarah pada satuan neuron pada kedua pewarnaan.

#### 3.4.4. Pemeriksaan lain

Pemeriksaan lain yang dikerjakan saat ini adalah pemeriksaan elektromanometri anorektal.

Pemeriksaan ini pertama kali dilakukan oleh **Swenson** (1944) yang dapat menerangkan secara patofisiologi penyakit Hirschsprung. (Sherman JO dkk, 1989)

Pengukuran dilakukan dengan memasukkan balon kecil dengan kedalaman yang berbeda-beda dalam rektum, dan kolon kontraksi yang terjadi dalam segmen aganglionik tidak ada hubungannya dengan kontraksi dalam kolon proksimal yang berganglion normal.

Studi manometri pada penyakit Hirschsprung memberika hasil sebagai berikut. (Mernier P dkk, 1978)

1. Dalam segmen dilatasi terdapat hiperaktivitas dengan aktivitas propulsif yang normal.
2. Dalam segmen aganglionik tidak terdapat gelombang peristalsis yang terkoordinasi. Motilitas normal digantikan oleh kontraksi yang tidak terkoordinasi dengan intensitas dan kurun waktu yang berbeda-beda.
3. Refleks inhibisi antara rektum dan sfingter ani interna tidak berkembang. Refleks relaksasi sfingter ani interna setelah distensi rektum tidak terjadi, bahkan terdapat kontraksi spastik dan tidak terlihat relaksasi yang spontan.

Pemeriksaan tersebut membantu diagnosis, dan dikerjakan manakala hasil pemeriksaan klinis, radiologis, dan histologis meragukan, misalnya pada kasus asimptomatik dan penyakit Hirschsprung ultrapendek yang menurut beberapa ahli lebih tepat disebut sebagai *akalasia rekti*,

namun dalam praktek kasus yang asimtomatik sangat jarang dijumpai; Swenson hanya menemukan 0,6% dari 501 kasus yang ditelitinya.

### 3.5. Prosedur Bedah pada Penyakit Hirschsprung

Prosedur bedah yang ideal pada penyakit Hirschsprung adalah melakukan reseksi segmen usus aganglioner dan menyambungkannya dengan anus secara anatomis, sehingga kontinuitas aliran feses dapat lancar. Teknik ini dikerjakan oleh Swenson, tetapi kenyataannya tidaklah mudah dan didapatkan banyak penyulit yang terjadi, sehingga kemudian banyak teknik modifikasi yang dikenal.

Tindakan bedah pada penyakit Hirschsprung ada 2, yaitu : Tindakan bedah sementara dan tindakan bedah definitif.

#### 3.5.1. Tindakan Bedah Sementara.

Tindakan bedah sementara bertujuan untuk dekompresi dan mengalihkan aliran feses sementara dengan pembuatan kolostomi di kolon yang sudah berganglion normal paling distal merupakan tindakan bedah pertama yang harus dilakukan. Tindakan ini dapat menghilangkan obstruksi usus serta mencegah enterokolitis yang dikenal sebagai penyebab kematian utama. Enterokolitis yang timbul sebelum tindakan dekompresi cenderung timbul kembali setelah tindakan bedah definitif.

Kolostomi dikerjakan pada:

##### 1. Pasien neonatus.

Tindakan bedah definitif langsung tanpa kolostomi menimbulkan banyak komplikasi dan kematian. Kematian dapat mencapai 28,6%, sedangkan pada bayi 1,7%. Kematian ini disebabkan oleh kebocoran anastomosis dan abses dalam rongga pelvis.

**Daniel H. Teitelbaum dan Arnold (1998)** melaporkan bahwa dari 24 neonatus yang dilakukan operasi definitif langsung tanpa kolostomi tidak ditemukan adanya kebocoran anastomosis. (Teitelbaum DH, 1998)

2. Pasien anak dan dewasa yang terlambat diagnosis.

Kelompok pasien ini mempunyai kolon yang sangat lebar, sehingga terlalu besar untuk dianastomosiskan dengan rektum.

Tindakan kolostomi, kolon akan mengecil dalam jangka 3 sampai 6 bulan sehingga anastomosis dapat dikerjakan dengan hasil yang baik pula.

3. Pasien dengan enterokolitis berat dan dengan keadaan umum yang buruk.

Tindakan ini dilakukan untuk mencegah penyulit pascabedah; dengan kolostomi biasanya pasien akan cepat mencapai keadaan umum yang baik.

Pada pasien yang tidak termasuk dalam kategori 1, 2, dan 3 tersebut langsung dilakukan tindakan bedah definitif.

### 3.5.2. Tindakan Bedah Definitif

Penanganan penyakit Hirschsprung telah dikembangkan prosedur bedah definitif sejak tahun 1948 ketika **Swenson** dan **Bill** mengembangkan prosedur rekto-sigmoidektomi dengan tehnik tarik-terobos abdomino-perineal. Beberapa prosedur lain telah pula dikembangkan, masing-masing oleh **Duhamel**, **Soave** dan **Rehbein**, dengan tujuan mengurangi komplikasi dan memperbaiki keberhasilan fungsional.



### 3.5.2.1. Prosedur Swenson

Prosedur **Swenson** merupakan prosedur bedah definitif pertama yang dilakukan Swenson pada tahun 1948, berupa pengangkatan segmen aganglionis dengan preservasi sfingter ani. Prosedur ini dapat memberikan kesembuhan fisiologis pada sebagian besar penderita, namun masih cukup sering dijumpai pelbagai komplikasi seperti yang dilaporkan oleh **Swenson** sendiri (tabel I-1). Salah satu komplikasi yang sering adalah terjadinya kebocoran anastomosis, sehingga dapat menyebabkan atau menambah beratnya komplikasi lain, seperti infeksi, enterokolitis, striktur, serta gangguan sfingter.

**Table I.1. Komplikasi Pascabedah Pada 483 Kasus Yang Ditangani Swenson**

JENIS KOMPLIKASI	PERSENTASE
Infeksi luka	4,6%
Dehisensi luka	1,2%
Kebocoran anastomosis	5,0%
Abses pelvis	2,9%
Obstruksi usus	2,7%
Sepsis	2,9%
Striktur rektal	6,2%

Pada masa pascabedah ditemukan beberapa enterokolitis yang diduga disebabkan oleh spasme rektum yang di-tinggalkan. Sebenarnya sisa rektum yang ditinggalkan merupakan segmen aganglionis, tetapi tidak ikut direseksi karena dapat terjadi inkontinensia. Prosedur ini dikenal sebagai prosedur **Swenson I**. Untuk mengurangi spasme sfingter ani, Swenson melakukan sfingterotomi posterior. Pada tahun 1964, Swenson memperkenalkan sfingterektomi parsial langsung dalam bedah definitif. Puntung rektum ditinggalkan 2 cm di bagian anterior dan 0,5-1 cm di bagian posterior. Prosedur bedah definitif ini disebut sebagai prosedur **Swenson II**, dan banyak dipakai oleh dokter bedah yang memakai prosedur Swenson sampai saat ini.

### 3.5.2.2. Prosedur Duhamel

Duhamel memperkenalkan prosedur bedah definitif dengan rektum dipertahankan pada tahun 1956. Kolon normal di proksimal ditarik retrorektal transanal dan dilakukan anastomosis kolorektal ujung ke sisi. Prosedur Duhamel asli dinilai kurang baik sebab sering terjadi striktur, inkontinensia, dan pembentukan fekaloma dalam puntung rektum yang ditinggalkan terlalu panjang. Untuk mencegah kekurangan tersebut di atas dikembangkan pelbagai modifikasi. Anastomosis kolorektal dilakukan untuk membentuk rektum baru dengan menghilangkan septum. Teknik anastomosis dikerjakan dengan bermacam-macam cara. Beberapa teknik anastomosis yang dikenal adalah:

1. Prosedur Duhamel asli (1956). Pada prosedur ini anastomosis dikerjakan dengan pemasangan 2 buah klem. Anastomosis terjadi 6-8 hari kemudian setelah kedua klem lepas.
2. Prosedur Duhamel modifikasi Grob (1959). Anastomosis dikerjakan dengan pemasangan 2 buah klem melalui sayatan endoanal setinggi 1,5-2,5 cm di atas garis muko-kutan. Modifikasi ini dikerjakan untuk menghindari inkontinensia yang sering terjadi pada prosedur Duhamel asli.
3. Prosedur Duhamel modifikasi Talbert dan Ravitch. Modifikasi ini melakukan reseksi septum langsung dengan *stapler gastrointestinal*. Anastomosis yang dilakukan adalah anastomosis dari sisi ke sisi yang cukup panjang tanpa sisa septum.
4. Prosedur Duhamel modifikasi Ikeda. Reseksi septum dilakukan dengan pemasangan klem khusus yang dibuat Ikeda sendiri. Anastomosis terjadi pada 6-8 hari kemudian, setelah klem lepas.
5. Prosedur Duhamel modifikasi Adang. Kolon yang ditarik retrorektal transanal untuk sementara dibiarkan prolaps. Anastomosis dikerjakan secara tidak langsung, yaitu pada hari ke 7-14 pascabedah dengan cara memotong kolon yang prolaps dan pemasangan 2 buah klem;



kedua klem dilepas pada hari berikutnya. Pemasangan klem di sini lebih dititikberatkan pada fungsi hemostasis. Prosedur ini sering terjadi striktur yang diakibatkan oleh pemotongan septum yang tidak tuntas.

Disamping modifikasi yang telah disebut di atas, masih banyak lagi tehnik yang diajukan para ahli bedah, yang pada dasarnya merupakan modifikasi Duhamel. (Okamoto E,1981)

### 3.5.2.3. Prosedur Soave (Soave F,1964)

Soave mengerjakan prosedur bedah yang berbeda dengan dua prosedur bedah seperti diuraikan di atas. Ia melakukan pendekatan abdomino-perineal dengan membuang lapisan mukosa dan submukosa rekto-sigmoid dari lapisan seromuskuler. Selanjutnya dilakukan penarikan kolon normal keluar anus melalui selubung seromuskuler rektosigmoid. Prosedur ini disebut juga sebagai prosedur tarik-terobos endorektal. Setelah 21 hari, sisa kolon yang diprolapskan dipotong.

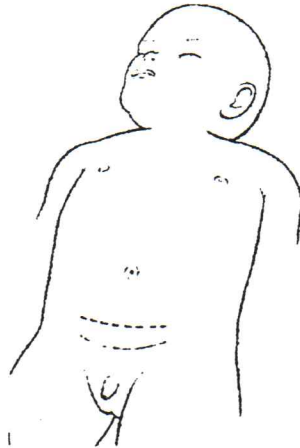
### 3.5.2.4. Prosedur Modifikasi Boley

**Boley** melakukan modifikasi prosedur Soave dengan memperkenalkan prosedur tarik-terobos endorektal dengan anastomosis langsung tanpa kolon diprolapskan lebih dahulu. (Boley SJ,1964 ; 1975 ; 1979 ; Spitz L,1989) Tehnik ini dilakukan pertama kali tahun 1964 untuk mencegah retraksi kolon bila terjadi nekrosis bagian kolon yang diprolapskan. Pada dasarnya tehnik ini melakukan mucosektomi rektum kemudian dilakukan tarik-terobos (pull-trough) selanjutnya dilakukan anastomose langsung pada daerah  $\frac{1}{2}$  - 1 cm di atas linea dentata.

#### **Tehnik operasi Modifikasi Boley**

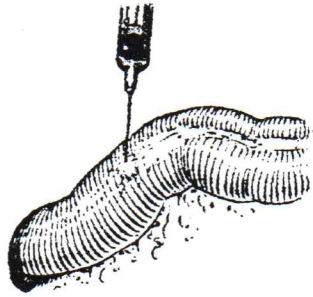
Tehnik Modifikasi Boley adalah sebagai berikut: Posisi penderita telentang. Kedua tungkai dibungkus dengan kain. Kateter urin dipasang setelah intubasi. Dilakukan incisi infraumbilical secara horisontal. Incisi diperdalam lapis demi lapis hingga membuka peritonium.

Setelah ditemukan usus yang aganglionik maka dilakukan penyuntukan aquades melingkari usus untuk mempermudah diseksi mukosa usus yang aganglionik. Dilakukan diseksi mukosa mulai dari proksimal ke distal hingga melewati anus (transanal) kemudian mukosanya dikeluarkan melalui anus, sehingga usus yang aganglionik tinggal lapisan muskulus dan serosa pada intraabdominal. Kemudian usus proksimal yang ganglionik diturunkan ke bawah (*pull through*) dan dilakukan anastomose primer pada jarak  $\frac{1}{2}$  - 1 cm di atas linea dentata tergantung dari umur penderita, makin muda umur makin dekat linea dentata. Kemudian dipasang pipa rektum (*rectal tube*). Luka operasi di abdomen ditutup primer lapis demi lapis.

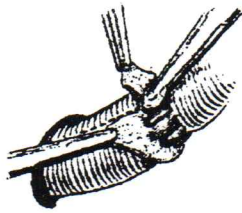


*Gambar 1.* Posisi penderita telentang. Incisi infraumbilical horisontal diperdalam lapis demi lapis hingga membuka peritonium.

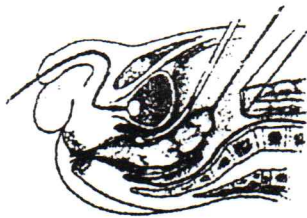
(Dikutip dari *Pediatric Surgery*, Rob and Smith, 1996)



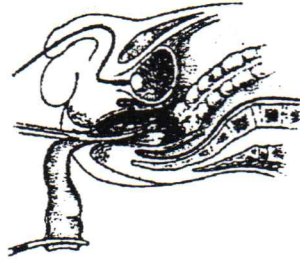
*Gambar 2.* Penyuntikan aquades submucosa pada usus aganglionik sebagai langkah awal pemisahan seromuskuler. (Dikutip dari *Pediatric Surgery*, Rob and Smith, 1996)



*Gambar 3.* Dilakukan diseksi seromuskuler pada usus aganglioner. (Dikutip dari *Pediatric Surgery*, Rob and Smith, 1996)

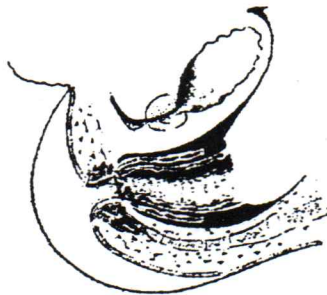


*Gambar 4.* Diseksi seromuskuler ke distal hingga daerah linea denta (Dikutip dari *Seminars in Pediatric Surgery*, Vol 7 No 2 (May), 1998)



*Gambar 5.* Setelah dilakukan diseksi seromuskuler komplet, mukosa usus aganglioner diprolapskan keluar anus. Selanjutnya usus proksimal yang ganglioner diturunkan ke distal menempati posisi mukosa yang diprolapskan.

(Dikutip dari *Seminars in Pediatric Surgery*, Vol 7, No 2 (May), 1998)



*Gambar 6.* Kolon proksimal dijahitkan setengah sampai satu sentimeter di atas linea dentata

(Dikutip dari *Pediatric Surgery*, Rob and Smith, 1996)

Kegagalan anastomose terjadi bila:

- Mobilisasi colon yang diturunkan terlalu tegang dapat menyebabkan retraksi.
- Vaskularisasi bagian akhir dari colon jelek sehingga terjadi nekrosis.
- Kegagalan koordinasi antara spingter interna dengan tempat anastomose di bagian distal.

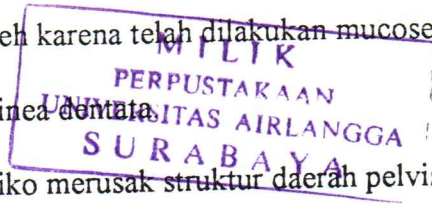
Prosedur operasi definitif penyakit Hirschsprung belum ada keseragaman hingga saat ini.

Tehnik Soave modifikasi Boley dipakai dengan beberapa harapan antara lain:

1. Kebocoran anastomosis dikurangi pada prosedur ini.



2. Striktur dan enterokolitis dapat dikurangi oleh karena telah dilakukan mucosektomi dan anastomose primer cukup rendah didaerah linea dentata.
3. Tidak dilakukan diseksi pelvis sehingga resiko merusak struktur daerah pelvis dan komplikasi yang ditimbulkan tidak ada.
4. Diseksi ekstrarektal juga tidak dilakukan sehingga tidak merusak struktur jaringan sekitarnya.
5. Dengan tehnik ini maka perlakuan tarik-terobos (*pull-through*) mukosa dapat dikerjakan sepanjang mungkin.



### 3.5.2.5. Prosedur Rehbein (Rehbein F dkk,1982 ; 1966 ; State D,1963)

Pada dasarnya prosedur Rehbein merupakan prosedur reseksi anterior yang diekstensi ke distal sampai dengan pengangkatan sebagian besar rektum. Reseksi segmen aganglionik termasuk sigmoid dilanjutkan dengan anastomosis dari ujung-ke ujung yang dikerjakan intraabdominal ekstrapéritoneal.

Selain pelbagai prosedur di atas, masih ada lagi beberapa tehnik operasi definitif, antara lain yang dikerjakan oleh **Miyano, Saing, dan Hendlund.**(Hendlund dkk,1989)

### 3.6. Permasalahan Pada Bedah Definitif

Tiap prosedur bedah definitif mempunyai tujuan yang sama, yaitu menyelesaikan secara tuntas penyakit Hirschsprung dengan hasil baik, artinya penderita dapat menguasai dengan baik fungsi sfingter ani, dan kontinen. Pada keempat prosedur bedah definitif yang telah diuraikan tersebut di atas dapat terjadi pelbagai komplikasi pascabedah, yaitu *kebocoran anastomosis* dengan segala akibatnya, *striktur*, *gangguan fungsi sfingter*, dan *enterokolitis*. Komplikasi pascabedah yang serius dapat timbul dini atau lambat sesudah pembedahan. Pengenalan komplikasi pascabedah secara dini dan diikuti dengan tindakan yang tepat akan mengurangi angka kecacatan dan kematian.

Setiap masalah yang timbul dalam waktu 4 minggu pertama setelah bedah definitif dinilai sebagai komplikasi dini pascabedah.

### **3.7. Komplikasi Pasca Bedah**

#### **3.7.1. Faktor predisposisi**

Beberapa keadaan dapat merupakan faktor predisposisi untuk terjadinya komplikasi pascabedah, diantaranya:

1. Umur saat pembedahan definitif. Lebih muda umur pasien lebih sering dijumpai komplikasi pascabedah.
2. Kondisi pasien prabedah. Persiapan perbaikan keadaan umum pasien, termasuk persiapan kolon, merupakan hal yang penting dilakukan. Keadaan umum prabedah yang kurang optimal cenderung memberikan komplikasi pascabedah.
3. Prosedur bedah yang digunakan. Setiap prosedur bedah mempunyai kecenderungan timbul penyulit yang spesifik untuk masing-masing prosedur.
4. Ketrampilan dan pengalaman dokter bedah yang melakukan.
5. Jenis dan cara pemberian antibiotika yang dipakai.
6. Perawatan pascabedah.

#### **3.7.2. Kebocoran Anastomosis**

Kebocoran anastomosis merupakan komplikasi pascabedah yang serius dan dapat menyebabkan kenaikan angka kecacatan dan kematian. Angka kejadian kebocoran anastomosis bervariasi, seperti dalam survai seksi bedah American Academy of Pediatrics. (Kleinhaus dkk, 1979) Frekuensi terjadinya kebocoran anastomosis pada prosedur Swenson yang dikerjakan oleh Swenson sendiri adalah antara 2,5% dan 5%, namun frekuensi pada prosedur Swenson yang dikerjakan oleh



ahli lain lebih tinggi. Frekwensi kebocoran anastomosis pada tehnik modifikasi Boley yang dilaporkan oleh Boley sendiri tahun 1986 adalah 3,6% dari 73 penderita yang telah dioperasi. (Spitz L,1989)

### 3.7.3. Striktur

Striktur merupakan salah satu komplikasi pascabedah yang penting, dapat disebabkan oleh:

1. Gangguan penyembuhan luka di daerah anastomosis. Infeksi primer atau akibat kebocoran anastomosis mengakibatkan pembentukan jaringan fibrosis di garis anastomosis dan sekitarnya.
2. Prosedur bedah yang dipakai. Prosedur bedah tertentu akan mempunyai kecenderungan terjadi striktur tertentu. Striktur sirkuler pada garis anastomosis dapat disebabkan oleh prosedur Swenson atau Rehbein. Striktur di bagian posterior dan berbentuk segitiga atau oval dapat disebabkan oleh prosedur Duhamel. Striktur memanjang dapat disebabkan oleh prosedur tarik-terobos endorektal.

### 3.7.4. Enterokolitis

Enterokolitis yang terjadi pada penyakit Hirschsprung atau yang disebut sebagai kolitis Hirschsprung merupakan penyebab penting kecacatan dan kematian. Dapat dibedakan antara enterokolitis Hirschsprung sebagai enterokolitis inflamasi yang sering dijumpai, dan enterokolitis nekrotikans iskemik yang jarang dijumpai tetapi berakibat lebih fatal. Enterokolitis dapat terjadi mulai pada awal kehidupan neonatal dan dapat juga timbul pada setiap umur, baik sebelum ataupun sesudah pembedahan. Penyulit ini perlu diketahui secara dini karena dapat mengakibatkan kematian pada setiap saat bila pengelolaannya tidak memadai.

**Tabel III.1. Angka Kejadian Enterokolitis Menurut Swenson**

Enterokolitis neonatal	24,0%
Enterokolitis pascabedah	16,4%
Enterokolitis lambat	20,7%
Kematian lambat akibat enterokolitis	1,2%

**Thomas dkk** untuk pertama kali melaporkan kolitis pseudomembran sebagai komplikasi penyakit Hirschsprung. Lima dari enam pasien kolitis Hirschsprung ditemukan *Clostridium difficile* dalam tinja dan empat diantaranya terdapat toksin dengan konsentrasi tinggi. **Brearily dkk** menyokong bahwa toksin *Clostridium defficile* berperan kausal dalam kolitis penyakit Hirschsprung.

### 3.7.5. Gangguan Fungsi Sfingter Pascabedah

Pembedahan definitif dikatakan berhasil bila pasien dapat defekasi spontan, setiap hari, tanpa bantuan obat-obat laksans ataupun supositoria, dan pasien dapat menguasai fungsi sfingter ani. Gangguan fungsi sfingter ani dapat dibedakan sebagai berikut:

**Inkontinensia;** pasien tidak dapat menguasai sfingter ani sama sekali. Feses terus menerus keluar. Keadaan ini disebabkan oleh pemotongan rektum terlalu rendah atau dekat garis mukokutan.

**Kecipirit;** pasien kadang-kadang tidak kuasa menahan defekasi sehingga feses keluar dan menyebabkan pengotoran.

**Obstipasi berulang;** pasien tetap tidak dapat defekasi spontan dan harus ditolong dengan laksans atau supositoria dengan ataupun tanpa manifestasi gangguan pasase usus. Keadaan ini disebabkan oleh sfingter ani yang masih spastik, atau segmen aganglionik masih terlalu panjang ditinggalkan.

## BAB IV

### METODOLOGI PENELITIAN

#### 4.1. RANCANGAN PENELITIAN

Menjawab pertanyaan-pertanyaan seperti yang dirumuskan dalam bab I, maka disusun suatu desain penelitian sebagai berikut:

1. Penelitian deskriptif untuk memperoleh data tentang prosedur bedah definitif modifikasi Boley dalam hal terjadinya kebocoran anastomose, striktur dan enterokolitis.
2. Penelitian deskriptif untuk memperoleh data karakteristik klinis pasien dengan penyakit Hirschsprung untuk penelitian lanjutan.

#### 4.2. WAKTU DAN TEMPAT PENELITIAN

Penelitian dilakukan di RSUD Dr. Soetomo Surabaya. Data diambil dari rekam medik penderita yang dirawat antara bulan Januari 1995 sampai dengan September 1999.

#### 4.3. POPULASI DAN SAMPEL PENELITIAN

Populasi target evaluasi ini adalah semua penderita anak berusia antara 0 sampai 12 tahun yang menderita penyakit Hirschsprung. Populasi terjangkau penelitian adalah semua pasien penyakit Hirschsprung berusia 0 sampai 12 tahun yang berobat di RSUD Dr. Soetomo Surabaya dari Januari 1995 sampai dengan September 1999.

##### 4.3.1. Kriteria Inklusi.

- 4.3.1.1. Semua pasien dengan gejala klinis penyakit Hirschsprung dan berdasarkan pemeriksaan bantuan yang ada di Rumah Sakit Dr. Soetomo (Colon in loop) menyokong diagnosa Hirschsprung.



4.3.1.2. Berusia antara 0 sampai 12 tahun.

4.3.1.3. Evaluasi penderita telah dilakukan bedah definitif paling lambat bulan September 1999.

#### **4.3.2. Kriteria Eksklusi.**

4.3.2.1. Pasien sudah ditangani dengan tindakan bedah di rumah sakit lain.

4.3.2.2. Pasien menderita kelainan bedah lain.

### **4.4. DATA YANG PERLU UNTUK PENELITIAN**

#### **4.4.1. Prosedur Diagnostik Penyakit Hirschsprung**

Evaluasi ini hanya melakukan pemeriksaan fisik serta pemeriksaan radiologi (BOF dan Colon in loop) saja untuk menegakkan diagnosa. Sedangkan dua pemeriksaan lain yang mendukung diagnosa Hirschsprung tidak dilakukan.

#### **4.4.2. Tatalaksana Penyakit Hirschsprung**

Prosedur bedah eksploratif yang dikerjakan adalah bedah sementara dan bedah definitif. Penemuan dalam bedah eksploratif dianggap menyokong diagnosis penyakit Hirschsprung bila dijumpai kolon dengan kriteria sebagai berikut:

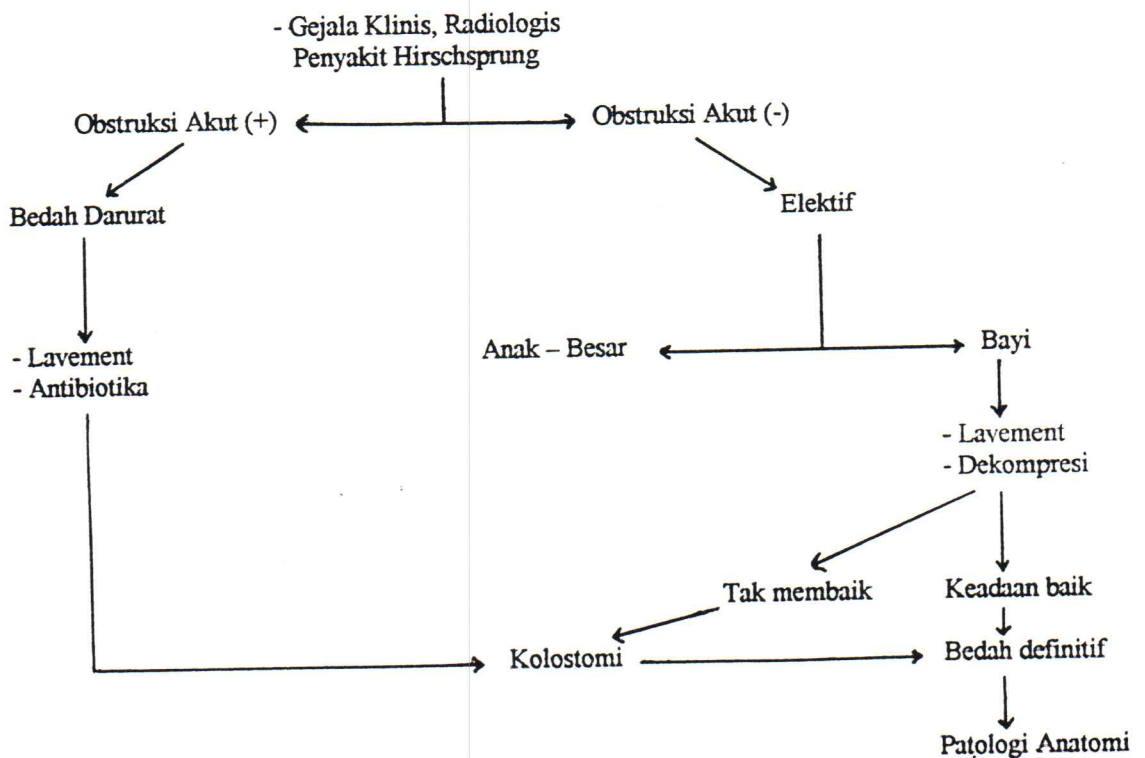
- a. Terlihat penyempitan pada segmen aganglion, daerah perubahan transisi dari penyempitan ke arah kolon yang dilatasi.
- b. Terlihat hipervaskularisasi pada segmen rektosigmoid, sigmoid atau kolon proksimal yang aganglionik.
- c. Terlihat dan teraba adanya hipertrofi dinding segmen rektosigmoid, sigmoid, atau kolon yang dilatasi.

Tindakan bedah definitif dilakukan pada semua pasien yang telah dilakukan kolostomi dan yang tanpa kolostomi dengan ketentuan dalam keadaan umum baik serta dengan lumen kolon tidak terlalu dilatasi. Operasi dilakukan oleh satu orang ahli bedah. Jenis prosedur bedah yang dilakukan adalah Modifikasi Boley.

Penderita setelah menjalani operasi dilakukan pemantauan oleh ahli bedah serta dokter peserta program pendidikan bedah. Hal-hal yang perlu dicatat adalah keberhasilan dan terdapatnya tanda-tanda komplikasi pascabedah. Bila penderita meninggal maka dicatat penyebab kematiannya:

1. Saat terjadinya kematian, pra atau pascabedah.
2. Apakah kematian disebabkan oleh komplikasi penyakit Hirschsprung atau oleh sebab lain yang tidak berkaitan dengan penyakit Hirschsprung.

**Skema tatalaksana penyakit Hirschsprung di RSUD Dr. Soetomo Surabaya.**



#### 4.5. Kriteria Keberhasilan Pembedahan Definitif

Pembedahan definitif dikatakan berhasil bila:

- a. Pasien dapat defekasi spontan, teratur setiap hari tanpa gangguan fungsi sfingter ani
- b. Tidak terdapat tanda-tanda obstipasi ulang.
- c. Tidak terjadi incontinentia alvi.

#### 4.6. Kriteria Kebocoran Usus

- a. Kebocoran dini. Kebocoran dini ditandai dengan kenaikan suhu tubuh, peritonitis lokal di rongga pelvis, peritonitis umum dan gangguan pasase usus.
- b. Kebocoran lambat, ditandai dengan tanda-tanda fistulasi rektoperineal dengan ataupun tanpa gangguan pasase usus.

#### 4.7. Kriteria Komplikasi Striktur

Striktur pascabedah ditandai oleh:

- a. Terdapatnya defekasi sedikit-sedikit dan sering.
- b. Tanda terdapatnya gangguan pasase usus seperti perut kembung.
- c. Feses dapat berbentuk cair.
- d. Pada pemeriksaan colok dubur terdapat penyempitan.

Kriteria striktur secara klinis dapat disingkirkan bila telah dilakukan businasi yang dimulai 2 minggu pasca operasi sampai 3 bulan setelah operasi. Businasi dilakukan secara terprogram 1 minggu sekali di poliklinik bedah RSUD Dr. Soetomo Surabaya disesuaikan antara umur dengan diameter dilatator dari Hegar (Tabel IV. 1). Bila sudah memenuhi batas antara umur dan diameter busi serta tidak ada keluhan secara klinis maka penelitian dihentikan. Batas waktu 3 bulan dipakai oleh karena fase penyembuhan telah menghasilkan 80% *tensile strength*.

Penelitian mengevaluasi penderita selama tiga bulan pasca bedah oleh karena komplikasi kebocoran anastomosis, striktur rekti, enteroklitis, kematian dapat digolongkan sebagai komplikasi



dini. Sehingga tiga bulan dirasa cukup untuk menilai timbulnya komplikasi dini secara klinis. Selain itu bila dalam waktu tiga bulan tidak timbul komplikasi dan tidak ada keluhan dari penderita atau orang tua penderita maka evaluasi dianggap selesai. Pada penelitian ini tidak dilakukan evaluasi terhadap komplikasi jangka panjang.

**Tabel IV.1. Ukuran busi berdasarkan umur**

<b>Umur</b>	<b>Hegar dilator</b>
<b>1 sampai 4 bulan</b>	<b>12</b>
<b>4 sampai 8 bulan</b>	<b>13</b>
<b>8 sampai 12 bulan</b>	<b>14</b>
<b>1 sampai 3 tahun</b>	<b>15</b>
<b>3 sampai 12 tahun</b>	<b>16</b>
<b>Lebih dari 12 tahun</b>	<b>17</b>

#### **4.8. Kriteria Enterokolitis**

- a. Feses cair dan berbau busuk
- b. Dapat disertai dengan gangguan pasase usus.
- c. Demam
- d. Pemeriksaan colok dubur tidak teraba ada kelainan atau dapat teraba striktur atau striktur.

**BAB V****HASIL PENELITIAN****5.1. Karakteristik Penderita.**

Penderita Hirschsprung yang menjalani operasi definitif di RSUD Dr. Soetomo Surabaya sebanyak 53 selama kurun waktu Januari 1995 sampai dengan September 1999. Sedang jumlah penderita Hirschsprung yang ditemukan sebanyak 68, sehingga terdapat 13 penderita yang belum dilakukan operasi definitif.

Diagnosa penyakit Hirschsprung ditegakkan atas dasar :

1. Pemeriksaan klinis.
2. Pemeriksaan radiologis : BOF dan barium enema.

Sebanyak 53 penderita yang dioperasi definitif telah dilakukan konfirmasi penampakan makroskopis dan pemeriksaan patologi-anatomi pada segmen distal yang aganglionik. Selain itu juga dilaporkan sudah atau tidak adanya ganglion pada bagian proksimal dari segmen yang akan dilakukan terobos tarik.

**5.2. Usia dan Jenis Kelamin.**

Jumlah penderita laki-laki sebanyak 45 (84,9%) dan penderita perempuan sebanyak 8 (15,1%), rasio jenis kelamin laki-laki : perempuan = 5,6 : 1.

Rentang usia penderita saat dilakukan operasi definitif adalah dari usia 1 bulan hingga 12 tahun. Paling banyak usia operasi definitif adalah dibawah 1 tahun sebanyak 15 penderita (28,3%). (tabel V.1).

Tabel V.1. Distribusi Usia dan Sex Penderita Hirschsprung

Umur	Laki-laki	Perempuan	Jumlah
0 – 1 bulan	3	0	3
1 bl - < 1 th	12	3	15
1 th - < 2 th	12	2	14
2 th - < 3 th	6	1	7
3 th - < 4 th	3	0	3
4 th - < 5 th	3	0	3
5 th - < 10 th	5	2	7
10 th – 12 th	1	0	1
<b>TOTAL</b>	<b>45</b>	<b>8</b>	<b>53</b>

### 5.3. Evakuasi Mekonium Pertama.

Riwayat keluarnya mekonium pertama dari 53 penderita Hirschsprung sebagian besar lebih dari 48 jam sebanyak 30 (56,6%), antara 24 – 48 jam pada 19 penderita (35,8%) dan hanya didapatkan 4 penderita saja dengan riwayat keluar mekonium pertama kurang dari 24 jam (7,5%).

Tabel V.2. Distribusi Antara Riwayat Evakuasi Mekonium Pertama dengan Letak Segmen Aganglionik

Segmen Aganglion	Waktu Evakuasi Mekonium Pertama			JUMLAH
	0 – 24 jam	24 - 48 jam	> 48 jam	
Rektum	4	10	0	14
Rektosigmoid	0	9	17	26
Sigmoid	0	0	11	11
Kolon Descenden	0	0	2	2
<b>TOTAL</b>	<b>4</b>	<b>19</b>	<b>30</b>	<b>53</b>



Tabel di atas memperlihatkan bahwa segmen aganglioner di daerah rektum adalah 14 penderita dan yang mengalami evakuasi mekonium pada 24 jam pertama adalah 4 penderita atau sebesar 28,57%. Daerah rektosigmoid merupakan letak segmen aganglioner yang terbanyak dengan evakuasi mekonium pertama semuanya lebih dari 24 jam bahkan ada yang melebihi 48 jam. Makin tinggi segmen aganglioner maka makin lama evakuasi mekonium pertamanya.

#### 5.4. Gejala dan Tanda Gangguan Pasase Usus.

Gejala dan tanda gangguan pasase usus terdapat pada semua kasus dan dibedakan obstruksi akut serta obstruksi kronis. Terdapat 38 penderita mengalami obstruksi usus akut (71,7%) dan terbanyak pada kelompok umur antara 1 bulan sampai dengan 1 tahun, sedangkan 15 penderita mengalami obstruksi kronis (28,3%). Tanda-tanda peritonitis tidak didapatkan pada evaluasi ini.

**Tabel V.3. Distribusi Antara Umur dengan Jenis Gangguan Pasase Usus**

Umur	Jenis Gangguan		
	Obstruksi Akut	Obstruksi kronis	Jumlah
0 – 1 bulan	3	0	3
1 bl - < 1 th	15	0	15
1 th - < 2 th	12	1	13
2 th - < 3 th	3	1	4
3 th - < 4 th	1	4	5
4 th - < 5 th	2	4	6
5 th - < 10 th	1	3	4
10 th – 12 th	1	2	3
<b>TOTAL</b>	<b>38</b>	<b>15</b>	<b>53</b>



Gambaran dari tabel di atas menunjukkan bahwa kejadian obstruksi akut lebih banyak pada usia di bawah 2 tahun, terbanyak pada usia antara 1 bulan sampai dengan 1 tahun yaitu 15 atau 39,5% dari bayi yang mengalami obstruksi akut.

### 5.5. Pemeriksaan Radiologi.

Sebanyak 68 orang penderita Hirschsprung dilakukan pemeriksaan radiologis BOF dan Barium Enema. Hasil pemeriksaan radiologis menunjukkan gambaran Hirschsprung pada semua penderita. Namun baru 53 penderita yang menjalani operasi definitif dengan gambaran radiologis menyokong penyakit Hirschsprung (tabel V.4)

**Tabel V.4. Distribusi Gambaran Radiologis Barium Enema Penderita Hirschsprung**

Hasil Pemeriksaan Radiologis	Jumlah Kasus
Menyokong Hirschsprung	53
Tidak Menyokong Hirschsprung	0
<b>Total</b>	<b>53</b>

#### 5.5.1. Gambaran Iregularitas Mukosa Pada Pemeriksaan Radiologi.

Gambaran mukosa yang iregular pada pemeriksaan barium enema terjadi pada 17 penderita Hirschsprung (32,1%) yang dilakukan operasi definitif, sedangkan 36 penderita (67,9%) tidak mempunyai gambaran ireguler pada mukosa usus. Umur kejadian gambaran iregular yang terbanyak pada kelompok usia 1 bulan sampai < 1 tahun yaitu 9 penderita (17%).

Distribusi usia yang paling banyak dilakukan pemeriksaan barium enema adalah pada kelompok umur 1 bulan sampai dengan kurang 1 tahun, yaitu 15 penderita (28,3%). (tabel V.6).

Gambaran mukosa yang iregular menunjukkan adanya proses peradangan pada mukosa sehingga hal ini dapat dihubungkan dengan enteroklitis.

**Tabel V.5. Hubungan Umur Dengan Gambaran Iregularitas Mukosa**

Kelompok Umur	Iregularitas Positif	Iregularitas Negatif	Jumlah
0 – 1 bulan	0	3	3
1 bl - < 1 th	9	6	15
1 th - < 2 th	2	12	14
2 th - < 3 th	1	3	4
3 th - < 4 th	0	5	5
4 th - < 5 th	1	5	6
5 th - < 10 th	1	2	3
10 th – 12 th	3	0	3
<b>TOTAL</b>	<b>17</b>	<b>36</b>	<b>53</b>

### 5.5.2. Gambaran Daerah Transisi Secara Radiologis.

Data yang diperoleh pada 53 penderita yang paling banyak daerah transisinya terletak pada rektosigmoid yaitu 26 penderita (49,1%), rektum 14 penderita (26,4%), sigmoid 11 penderita (20,7%) dan kolon descendens 2 penderita (3,8%). Berdasarkan kelompok umur, daerah rektosigmoid merupakan yang paling banyak terjadi pada kelompok umur 1 bulan sampai dengan 1 tahun (20,8%). Seperti terlihat pada **tabel V.6**.

Lokasi daerah transisi juga dapat digambarkan pada pemeriksaan radiologis. Penderita yang mempunyai lokasi daerah transisi di rektosigmoid sebanyak 26 (49,1%), daerah sigmoid sebanyak 11 penderita (20,7%), daerah rektum 14 penderita (26,4%) dan 2 penderita (3,8%) mempunyai daerah transisi di kolon descendens. **Tabel V.7**.

Tabel V.6. Gambaran Hubungan Umur dengan Daerah Transisi

Umur	Daerah Transisi				JUMLAH
	Rektum	Rektosigmoid	Sigmoid	Kolon Descendens	
0 – 1 bulan	0	2	1	0	3
1 bl - < 1 th	2	11	1	1	15
1 th - < 2 th	5	5	3	0	13
2 th - < 3 th	1	3	0	0	4
3 th - < 4 th	1	1	2	1	5
4 th - < 5 th	2	2	2	0	6
5 th - < 10 th	1	1	2	0	4
10 – 12 th	2	1	0	0	3
<b>TOTAL</b>	<b>14</b>	<b>26</b>	<b>11</b>	<b>2</b>	<b>53</b>

Tabel V.7. Distribusi Gambaran Radiologis Lokasi Daerah Transisi

Lokasi	Jumlah Kasus	Persentase
Rektum	14	26,4%
Rektosigmoid	26	49,1%
Sigmoid	11	20,8%
Kolon Descendens	2	3,8%
Fleksura Lienalis	0	0%
Kolon Transversum	0	0%
Fleksura Hepatika	0	0%
Kolon Ascendens	0	0%
<b>TOTAL</b>	<b>53</b>	<b>100%</b>



### 5.6. Jumlah Tahapan Operasi Definitif.

Evaluasi studi observasional penderita Hirschsprung yang dioperasi dapat dibagi menjadi 2 jenis, yaitu menjalani operasi satu tahap dan dua tahap.

Yang dimaksud dengan satu tahap adalah dilakukan operasi definitif **modifikasi Boley** langsung tanpa sigmoidostomi (kolostomi) terlebih dahulu. Sedangkan yang dimaksud dua tahap apabila dilakukan sigmoidostomi (kolostomi) terlebih dahulu sebelum operasi definitif.

Jumlah operasi yang dilakukan dalam satu tahap adalah 7 penderita (13,2%) sedang yang dua tahap pada 46 penderita (86,8%). (tabel V.8)

**Tabel V.8. Distribusi Jenis Tahapan Operasi Definitif**

Jenis Tahapan	Jumlah Kasus	Prosentase
Satu tahap	7	13,2%
Dua tahap	46	86,8%
<b>TOTAL</b>	<b>53</b>	<b>100%</b>

### 5.7. Distribusi Umur Saat Operasi Definitif

Usia penderita saat dilakukan operasi **modifikasi Boley** yang terbanyak pada kelompok umur 1 bulan hingga 1 tahun yaitu 15 penderita (28,3%). Pada tabel V.9 terlihat 3 penderita dilakukan operasi definitif pada usia antara 0 – 1 bulan dengan operasi satu tahap.



Tabel. V.9. Distribusi Umur Pada Saat Operasi Definitif

Kelompok Umur	Laki-laki	Perempuan	Jumlah
0 - 1 bulan	3	0	3
1 bl - < 1 th	10	5	15
1 th - < 2 th	10	1	11
2 th - < 3 th	6	1	7
3 th - < 4 th	4	0	4
4 th - < 5 th	5	0	5
5 th - < 10 th	4	1	5
10 th - 12 th	2	1	3
<b>TOTAL</b>	<b>44</b>	<b>9</b>	<b>53</b>

### 5.8. Kejadian Komplikasi dan Kematian.

Prosedur modifikasi Boley yang telah dikerjakan sebanyak 53 kali ternyata ditemukan 7 komplikasi yang terjadi (13,2%). Komplikasi yang terbanyak adalah enterokolitis pada 5 penderita (9,4%), striktur rekti sebanyak 1 penderita (1,9%) dan "burst abdomen" 1 penderita (1,9%).

Kebocoran anastomosis tidak terjadi pada tehnik modifikasi Boley, baik yang dilakukan pada 2 tahap maupun yang 1 tahap. (tabel V.10)

Tabel V.10. Kejadian Komplikasi Prosedur Modifikasi Boley

Jenis Komplikasi	Jumlah	Prosentase	Keterangan
Kebocoran Anastomosis	0	0%	
Striktur	1	1,9%	
Enterokolitis	5	9,4%	
Lain-lain	1	1,9%	Burst abdomen
<b>TOTAL</b>	<b>7</b>	<b>13,2%</b>	

Kematian yang ditemukan pada prosedur **modifikasi Boley** terjadi pada 1 penderita (1,9%).

Kematian terjadi pada hari ke-6 pasca bedah oleh karena enterokolitis yang berkembang menjadi sepsis.

**Tabel V.11. Kematian Akibat Komplikasi Pascabedah**

Komplikasi	Jumlah	Prosentase	Keterangan
Kebocoran Anastomose	0	0%	
Striktur	0	0%	
Enterokolitis + Sepsis	1	1,9%	<i>Hari ke-6 pasca bedah</i>
<b>TOTAL</b>	<b>1</b>	<b>1,9%</b>	

### 5.9. Lama Perawatan Pasca Bedah.

Perawatan pasca bedah dihitung dari mulai tanggal dilakukan operasi **modifikasi Boley** hingga penderita dinyatakan boleh pulang. Terdapat 21 penderita (39,6%) dapat dipulangkan pada hari ke-8 pasca bedah. Paling cepat yang dipulangkan yaitu pada hari ke-6 pasca bedah sebanyak 3 penderita (5,7%), sedangkan yang terlama dipulangkan antara hari ke-13 hingga 15 pasca bedah sebanyak 3 penderita (5,7%).

Total jumlah hari perawatan pada 53 penderita yang dilakukan operasi definitif **modifikasi Boley** adalah 445 hari. Rata-rata jumlah hari perawatan keseluruhannya adalah 8,4 hari. (tabel V.12).

**Tabel V.12. Jumlah Lama Perawatan Pasca Bedah Prosedur Modifikasi Boley**

<b>Lama Perawatan (Hari)</b>	<b>Jumlah</b>	<b>Keterangan</b>
<b>0 – 5 hari</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
<b>6 hari</b>	<b>3</b>	<b>18</b>
<b>7 hari</b>	<b>10</b>	<b>70</b>
<b>8 hari</b>	<b>21</b>	<b>168</b>
<b>9 hari</b>	<b>13</b>	<b>117</b>
<b>10 hari</b>	<b>3</b>	<b>30</b>
<b>Lebih dari 10 hari</b>	<b>3</b>	<b>42</b>
<b>TOTAL</b>	<b>53</b>	<b>445 hari</b>
<b>RATA-RATA</b>		<b>8,4 hari</b>



## BAB VI

### PEMBAHASAN DAN DISKUSI

Penderita laki-laki lebih banyak dari perempuan dengan perbandingan laki-laki : perempuan adalah 5,6 : 1. Hal ini sesuai dengan beberapa literatur yaitu 5 : 1. (Schwartz SI and Ellis, Harold, 1985).

Jumlah penderita yang paling banyak didiagnosa penyakit Hirshsprung pada kelompok usia antara 1 bulan sampai 1 tahun yaitu 15 penderita (28,3%). Sedangkan penderita yang didiagnosa Hirschsprung dibawah umur 1 bulan sebanyak 3 (5,66%). **Kleinhaus dkk** (1979) melaporkan 814 penderita Hirschsprung diagnosis dibuat dalam bulan pertama kehidupan sebanyak 8% sedangkan 32% diagnosa dibuat pada usia 3 bulan dan sebanyak 60% diagnosa pada usia 1 tahun. **Saksono dan Ismael (1992)** mendapatkan lebih dari 50% kasusnya didiagnosa sebelum usia 1 bulan.

Penelitian ini mendapatkan prosentase yang kecil penemuan penderita Hirschsprung pada masa neonatus bila dibandingkan dengan beberapa literatur. Hal ini mungkin disebabkan :

1. Penyakit Hirschsprung yang datang ke rumah sakit Dr. Soetomo segmen aganglionernya tidak panjang, sehingga manifestasi klinisnya tidak jelas pada saat neonatus.
2. Kewaspadaan dan pengamatan terhadap penyakit Hirschsprung belum dihayati dengan baik.
3. Diagnostik hanya berdasarkan barium enema, sedangkan pemeriksaan barium enema dalam pencapaian gambaran klasik (daerah transisi) pada masa neonatus hanya 88,2% sedangkan pada usia 1 tahun sebesar 94,7% (Berdon WE dkk, 1964). Jadi masih ada kemungkinan terjadi kesalahan interpretasi.



Penyakit Hirschsprung dapat dicurigai secara klinis berdasarkan keterlambatan evakuasi mekonium pertama. Pada penelitian ini terdapat hanya 4 penderita dari 53 (7,35%) diketahui evakuasi mekonium pertamanya dalam 24 jam setelah lahir serta letak segmen aganglionernya di rektum. Sebagian besar penderita (56,6%) mengalami keterlambatan evakuasi mekonium pertama. **Swenson** melaporkan 6% penderita penyakit Hirschsprung yang diketahui evakuasi mekonium pertamanya pada 24 jam setelah kelahiran. (Boley SJ, 1964)

Evakuasi mekonium pertama pada penderita Hirschsprung dapat terjadi dalam 24 jam pertama bila bayi normal dalam arti cukup bulan (aterm) dan dengan berat badan normal. **Sherry dan Kramer (1955)** meneliti 500 bayi normal cukup bulan mendapatkan 94% mengeluarkan mekonium pertama dalam 24 setelah kelahiran.

Disamping keterlambatan mekonium pertama, untuk menegakkan diagnosa penyakit Hirschsprung juga dilakukan pemeriksaan colok dubur. Hasil pemeriksaan fisik penderita yang masuk rumah sakit menunjukkan penyemprotan kotoran (feses) pada saat colok dubur ditarik keluar. Hal ini menggambarkan terjadinya obstruksi fungsional dari rektum. Hasil yang terekam terdapat 38 penderita (71,7%) yang menampakkan tanda-tanda obstruksi usus akut. Hal ini dapat difahami oleh karena letak segmen aganglionernya agak tinggi yaitu daerah rektosigmoid ke atas, sehingga kemungkinan terjadi gangguan fungsional usus lebih besar dan menyebabkan obstruksi akut.

Makin panjang segmen aganglioner maka makin mudah terjadi obstruksi akut (Soave F, 1964). Terdapat hubungan antara panjang segmen usus aganglioner dengan terjadinya obstruksi akut. Terbanyak pada kelompok umur 1 bulan sampai dengan 1 tahun yaitu 39,5%. Sebanyak kurang lebih tiga per empat menampilkan gambaran klinis obstruksi akut dan selebihnya menampilkan gambaran klinis obstruksi usus kronis.

***Keterlambatan evakuasi mekonium pertama pada bayi cukup bulan merupakan gejala yang penting pada penyakit Hirschsprung dan dapat dipakai sebagai pegangan untuk***

*pemeriksaan selanjutnya.* Kecurigaan harus tetap ada walaupun tanda-tanda obstruksi usus menghilang dengan keluarnya mekonium baik secara spontan maupun secara bantuan. Langkah yang harus ditempuh adalah dilakukan pemeriksaan lanjutan yaitu pemeriksaan bariun enema untuk konfirmasi ada atau tidak adanya daerah yang sempit, daerah transisi dan daerah yang dilatasi.

Pemeriksaan radiologi sangat berarti dalam menegakkan diagnosis penyakit Hirschsprung. Foto polos abdomen akan terlihat gambaran khas obstruksi usus letak rendah. Foto bariun enema mempunyai gambaran yang sangat klasik yaitu terlihat penyempitan, daerah transisi dengan dilatasi kolon sebelah proksimal disertai atau tanpa disertai tanda-tanda enterokolitis.

Lima puluh tiga penderita yang dilakukan pemeriksaan bariun enema semua menyokong diagnosa Hirschsprung (100%). Hal ini bisa dimengerti bila pembaca hasil radiologi pemeriksaan bariun enema adalah yang sudah berpengalaman. **Swenson** (1975) menyatakan bahwa bila foto bariun enema pada penderita berumur lebih satu bulan memperlihatkan gambaran klasik yang khas untuk Hirschsprung maka upaya tindakan lain untuk diagnostik tidak diperlukan lagi.

Penyempitan kolon distal pada evaluasi ini paling banyak di daerah rektosigmoid yaitu 49,1%. Literatur luar negeri menyatakan bahwa 80% penyempitan kolon terbatas pada daerah rektosigmoid. Kemungkinan perbedaan ini terjadi oleh karena jumlah penderita yang dievaluasi lebih kecil dari literatur yang dilaporkan.

Daerah transisi rektosigmoid terbanyak pada kelompok umur 1 bulan hingga 1 tahun. Hal ini sesuai dengan banyaknya kelompok umur yang pertama kali diperiksa atau datang ke rumah sakit yang kemudian ditindaklanjuti dengan pemeriksaan fisik dan pemeriksaan bariun enema.

Gambaran iregularitas permukaan mukosa yang pada umumnya dianggap menggambarkan proses enterokolitis terdapat sebanyak 17 penderita (32,1%). Namun manifestasi klinis enterokolitis tidak sebesar 17 penderita tetapi hanya ditemukan sekitar 5 penderita (9,4%) dari seluruh penderita Hirschsprung yang dievaluasi. Hal ini pernah dilaporkan oleh **Pusponegoro** (1984) bahwa ada atau



tidaknya gambaran iregularitas mukosa pada kasus yang pernah mengalami diare maupun yang tidak pernah mengalami diare tidak berbeda secara statistik. Mungkin hal ini perlu penelitian lebih lanjut tentang hubungan gambaran iregularitas mukosa yang tampak dalam foto dengan manifestasi klinisnya.

Operasi definitif yang diteliti adalah tehnik modifikasi dari Boley yaitu suatu tehnik “*endorectal pull trough anastomosis*” yang sedikit berbeda dengan tehnik Boley yang asli. Pada tehnik ini dilakukan mukosektomi hingga  $\frac{1}{2}$  - 1 cm dari linea dentata kemudian diprolapskan, lalu dipotong dan dilakukan anastomose dengan kolon yang telah berganglion, lalu dipasang pipa rektum transanastomose sebagai alat dekompresi kolon proksimal dari anastomosis. Boley tidak melakukan pemasangan pipa rektum sebagai alat dekompresi dan tidak melakukan prolaps dari mukosa kolon. (Boley SJ, 1964; 1975; 1979; Spitz L, 1989)

Komplikasi operasi prosedur **modifikasi Boley** pada 53 penderita Hirschsprung terdiri dari striktur rekti 1 penderita, enterokolitis 5 penderita dan burst abdomen 1 penderita. Sedangkan kebocoran anastomosis 0 penderita.

Hasil evaluasi yang dilakukan ternyata tidak ditemukan (0%) adanya kebocoran anastomosis dari 53 penderita yang dilakukan operasi prosedur **modifikasi Boley** baik yang satu tahap maupun yang dua tahap. Hal ini dapat terjadi oleh karena pada tehnik modifikasi Boley tidak melakukan anastomose primer, tetapi merupakan “*endorectal pull trough*”.



**Tabel VI.1. Gambaran Komplikasi Kebocoran Anastomosis Penderita Hirschsprung Yang Dioperasi dengan Beberapa Teknik**

Prosedur Bedah	Prosentase Kebocoran Anastomosis
Swenson	5,0
Rehbein	2,8
Duhamel	9,5
Soave	7,7
Duhamel RSUD Dr.Soetomo th 1989 (*)	0
Modifikasi Boley	0

(\*) Ida Bagus Metria, Evaluasi Hasil Operasi Duhamel, Karya Akhir, Surabaya 1989

Tabel di atas memperlihatkan terjadinya kebocoran anastomosis pada masing-masing teknik operasi yang dikerjakan oleh beberapa ahli. Ternyata kebocoran anastomosis yang terjadi pada teknik modifikasi Boley persentasenya lebih rendah dari beberapa penulis dan sama dengan teknik Duhamel yang dilakukan di RSUD Dr. Soetomo Surabaya.

Hasil evaluasi dari 53 penderita yang dioperasi dengan teknik **modifikasi Boley** terdapat 1 penderita (1,9%) yang mengalami striktur pascabedah. Striktur dapat terjadi oleh karena penderita tidak pernah kontrol untuk dilatasi sehingga terbentuk jaringan fibrosis pada daerah anastomosis. Hal ini sering terjadi oleh karena pada dasarnya anastomosis rektum di daerah dekat mukokutan. Tindakan yang dikerjakan cukup dengan dilakukan colok dubur secara berkala, namun bila terjadi striktur yang berat harus dilakukan koreksi dengan pembedahan.

Striktur sering menimbulkan enterokolitis berulang akibat stagnasi feses.

Tabel VI.2. Kejadian Striktur Dari Beberapa Penulis

Penulis	Swenson	Duhamel Mod. Darmawan	Soave Klasik	Modifikasi Boley
Swenson	6,2%	-	-	-
Darmawan K	15,4%	9,7%	-	-
Klenihaus dkk	9,5%	-	9,4%	-
RS Dr.Soetomo	-	-	-	1,9%

Dari tabel diatas tidak dapat dibuat kesimpulan bahwa **modifikasi Boley** mempunyai prosentase yang paling sedikit, oleh karena jumlah sampel masing-masing penulis tidak sama.

Evaluasi prosedur modifikasi Boley menemukan 5 penderita (9,1%) dari 53 penderita yang dioperasi.

Enterokolitis pasca bedah merupakan penyulit yang serius dapat terjadi segera, atau beberapa lama setelah pembedahan dan enterokolitis ini merupakan bahaya laten, bila dihubungkan antara timbulnya komplikasi enteroklitis dengan jumlah penderita yang mempunyai gambaran radiologis ireguler pada mukosa (proses enterokolitis), maka insiden timbulnya enterokolitis pascabedah adalah 29,4%.

Mekanisme timbulnya enterokolitis belum diketahui secara pasti. **Weinberg G dan Boley SJ** (1998) berpendapat bahwa enterokolitis biasanya timbul oleh karena adanya sisa obstruksi seperti striktur, reseksi segmen aganglionik yang tidak adekwat, tonus yang masih tinggi pada sfingter interna di bawah tempat anastomosis, sehingga terjadi stagnasi feses di sebelah proksimalnya.

Sejalan dengan perkiraan bahwa enterokolitis disebabkan oleh proses obstruksi usus seperti striktur/stenosis rektum, spasme sfingter interna maka terdapat ketidakcocokkan antara jumlah penderita yang mengalami enterokolitis dengan jumlah penderita yang mengalami gangguan



obstruksi pascabedah. Dengan demikian banyaknya komplikasi enterokolitis tidak ada hubungannya dengan tehnik yang dipakai. Dugaan yang paling mungkin timbulnya manifestasi komplikasi enterokolitis adalah enterokolitis sudah ada sejak neonatus pada penderita-penderita dengan penyakit Hirshsprung.

**Tabel VI.3. Insiden Enterokolitis Dari Beberapa Penulis**

Penulis	Pros.Swenson	Pros.Duhamel Mod.Darmawan	Pros.Soave Kalsik	Pros.Modifikasi Boley
Swenson	16,4%	-	-	-
Klienhaus dkk	15,6%	-	2,1%	-
Darmawan K	18,5%	14,5%	-	-
RS Dr. Soetomo	-	-	-	9,1%

Kejadian burst abdomen pada penderita Hirschsprung yang dioperasi dengan tehnik modifikasi Boley sebanyak 1 penderita (1,9%). Lokasi burst abdomen pada dinding perut tempat sayatan operasi. Komplikasi ini terjadi oleh karena penderita juga mengalami gizi yang buruk dengan kadar albumin pasca bedah 1,7 g%. Kondisi penderita sebelum dilakukan operasi juga mengalami status gizi yang kurang baik, namun sebelum dilakukan tindakan operasi sudah diupayakan perbaikan gizinya.

Faktor albumin penting dalam hal penyembuhan luka, oleh karena itu peningkatan kadar albumin dalam darah sampai batas yang normal akan berpengaruh besar pada penyembuhan luka. Selain itu, terjadinya burst abdomen juga dipengaruhi oleh tekanan intra abdominal yang meningkat. Anak yang sering menangis pada pasca pembedahan dapat meningkatkan tekanan intra abdominal sehingga dapat mengganggu proses perekatan luka. Bila hal ini disertai dengan kadar albumin yang rendah dalam darah maka resiko terjadinya burst abdomen menjadi semakin besar.



Jumlah kematian pada evaluasi prosedur modifikasi Boley adalah 1 penderita (1,9%). Kematian yang terjadi adalah pada penderita laki-laki umur 13 bulan dengan riwayat evakuasi mekonium pertama setelah 48 jam. Penderita ini juga mengalami obstruksi akut serta gambaran radiologis terdapat tanda-tanda iregular pada mukosanya. Letak daerah transisinya adalah di rektosigmoid. Penderita meninggal pada hari ke-7 setelah operasi definitif oleh karena sepsis yang dimungkinkan bersumber dari enterokolitis.

Bila dibandingkan dengan hasil yang dilaporkan "*Section on Surgery of the American Academy of Pediatrics*" sebesar 1,1% (Weinberg G, Boley SJ, 1998) maka hasil kematian yang terjadi di RSUD Dr. Soetomo sebesar 1,9% secara prosentase tidak jauh berbeda.

Hari perawatan pascabedah penderita dihitung dari saat setelah pembedahan hingga dinyatakan boleh pulang. Jumlah hari perawatan dari 53 penderita adalah 445 hari sehingga rata-rata hari perawatan untuk penderita yang dioperasi dengan teknik **modifikasi Boley** ini adalah 8,4 hari.

Ada penderita yang dirawat lebih dari 10 hari, hal ini terjadi oleh karena penderita tersebut menderita komplikasi pascabedah sehingga memerlukan perawatan yang lebih lama.

Perawatan pascabedah yang relatif singkat ini dimungkinkan karena penderita hanya mengalami satu tahap operasi definitif saja. Sehingga ada perbedaan dengan teknik operasi Soave klasik atau Duhamel yang harus memotong punggut atau septum setelah operasi definitif. Akibatnya penderita masih harus menunggu beberapa hari lagi di rumah sakit untuk dilakukan pemotongan tersebut.

Besar biaya perawatan yang harus dikeluarkan penderita di RSUD Dr. Soetomo secara teoritis akan lebih rendah dibandingkan dengan menggunakan teknik lain bila dihitung dari lamanya penderita mondok di rumah sakit.

Di Amerika Serikat, besar biaya yang dikeluarkan untuk operasi penderita Hirschsprung dengan cara tarik-terobos endorektal sebesar \$ 4.190 untuk satu tahap operasi dan \$ 8.290 untuk dua tahap operasi (kolostomi dan operasi definitif). (Gerard W, Boley CJ, 1998) Bila dihitung dengan mata uang rupiah maka besarnya biaya yang dikeluarkan adalah Rp 29.330.000 hingga Rp 58.030.000 dengan kurs rupiah per \$1 sama dengan Rp.7.000

Biaya penderita Hirschsprung yang dilakukan operasi teknik modifikasi Boley di RSUD Dr. Soetomo dengan hari perawatan rata-rata 8,4 minimal adalah Rp 626.000 sudah termasuk biaya operasi untuk kelas III. Bila rata-rata waktu tunggu di ruangan hingga hari operasi rata-rata 7 hari, maka total biaya yang dikeluarkan adalah Rp 759.000. Biaya 1 hari Rp 19.000 sudah termasuk jasa pelayanan.

## BAB VII

## KESIMPULAN DAN SARAN

**KESIMPULAN.**

Studi observasional untuk mengevaluasi tehnik modifikasi Boley yang dikerjakan pada penderita penyakit hirschsprung mulai Januari 1995 sampai dengan September 1999 menggambarkan keadaan sebagai berikut :

1. Tehnik modifikasi Boley yang dikerjakan sampai saat ini tidak ada kebocoran anastomosis.
2. Striktur rekti terjadi sebanyak 1,9% dari keseluruhan penderita yang dioperasi.
3. Enterokolitis terjadi pada 5 penderita (9,1%); burst abdomen pada 1 penderita (1,9%).
4. Hari perawatan pasca operasi relatif lebih pendek yaitu rata-rata 8,4 hari.
5. Biaya perawatan yang dikeluarkan juga relatif lebih sedikit oleh karena masa perawatan pasca bedah yang cukup singkat.
6. Kematian yang terjadi sebanyak 1 penderita (1,9%) yang disebabkan oleh karena sepsis dengan kemungkinan bersumber dari enteroklitis.

Hasil evaluasi ini tidak dapat dibandingkan dengan tehnik lain oleh karena studi observasional ini hanya mengevaluasi satu macam tehnik saja. Hasil-hasil yang didapat bisa digunakan sebagai data dasar untuk penelitian selanjutnya.

**SARAN.**

1. Hasil evaluasi dapat dipakai sebagai bahan penelitian lanjutan seperti diantaranya :
  - 1.1. Hubungan antara gambaran iregularitas permukaan mukosa pada foto barium enema dengan manifestasi kilinis enteroklitis.



- 1.2. Penelitian lanjutan prosedur modifikasi Boley pada satu tahap operasi yang kemudian dibandingkan dengan dua tahap.
2. Prosedur modifikasi Boley dapat ditawarkan sebagai prosedur pilihan untuk bedah definitif pada penderita penyakit Hirschsprung dengan mengingat teknik operasi yang relatif mudah, efektif dan efisien.
3. Pemanfaatan gambaran karakteristik klinis dan radiologis khususnya foto barium enema untuk dokter umum dan dokter spesialis dalam hal menegakkan diagnosis dini dan pengelolaan selanjutnya.

## SUMMARY

Hirschsprung's disease is a congenital anomaly due to intestinal aganglionosis involving rectum with variable length. The most important manifestation is functional obstruction of the intestine.

The diagnosis of Hirschsprung's disease can be, and should be, established in the neonatal period. In most cases the diagnosis of this disease can be established by careful history taking and physical examination, radiographic examination including barium enema.

The Hirschsprung's disease should be managed immediately after the diagnosis is established. The initial procedure required colostomy to relief intestinal obstruction, followed by definitive surgery performed electively. Without proper treatment, 70% patients with Hirschsprung's disease succumb in the first months of life, most of them in the neonatal period. The cause of death is complication of the disease including enterocolitis, intestinal perforation and sepsis. Delay in surgical management may lead to significant morbidity and mortality.

There have been several definitive procedure for Hirschsprung's disease. The first known definitive procedure is Swenson operation, consisting of removal of aganglionic segment with anal spincter preservation. Although this procedure result in physiological cure in most cases, some complication may occur. One of the most important complication has been anastomosis leakage that may cause or aggravate other complication such as infection, enterocolitis, stricture and anal spincter dysfunction.

The purpose of this study was to evaluate Bolcy's modification procedure in terms of morbidity, mortality and cost benefit. The study was held in dr. Soetomo hospital, Surabaya, from Januari 1995 until September 1999.

All patients with history, physical examination and radiological characteristic of Hirschsprung's disease were enrolled in this study. The age of the patients ranged from 1 day to 12 years old.

Out of 53 patients, 45 (84,9%) were male and 8 (15,1%) were female, giving male to female ratio of 5,6 : 1. History of first meconium was passed after 48 hours of birth and in only 7,5% of cases did meconium pass before 24 hours of age.

Symptoms and signs of intestinal obstruction were found in all cases. In more than 71% of cases there were signs of acute intestinal obstruction, 28,3% presented with chronic intestinal obstruction.

In 53 patients, whom radiological examination was performed, all of them that shown characteristic radiological changes.

Leakage at the site of anastomosis was not observed in the patient managed with Boley's modification procedure. Stricture was found in 1 case (1,9%) in this evaluation. Enterocolitis was found in 5 cases (9,1%) and burst abdomen was found 1 cases (1,9%).

Mortality was found in 1 patient (1,9%) after Boley's modification procedure was performed. The cause of death is suggested complication of enterocolitis in the sixth day after operation.

Mean length of stay after Boley's modification procedure have performed was 8,4 days. So, cost benefit was relative cheaper.



## DAFTAR PUSTAKA

1. **Adang ZK.** *Penyakit Hirschsprung.* Dokumen Bagian Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia / RS Dr. Cipto Mangunkusumo, 1967.
2. **Andrassy RJ, Isaacs H, Weitzmen JJ.** *Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease.* Ann Surg 1981; 193: 419-24.
3. **Berdon WE, Baker DH.** *The Roentgenographic diagnosis of Hirschsprung's disease in infancy.* Am Roentgenol 1965; 93: 432-5.
4. **Boley SJ.** *New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease.* Surgery, 1964; 56: 1015-7.
5. **Boley SJ.** *Hirschsprung's disease: Soave operation-Boley's technique,* Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph JG, ed Pediatric Surg, Chicagho-London: Year Book Medical Publ, 1979: 1056-7.
6. **Boley SJ.** *Hirschsprung's disease: Soave operation-Boley's technique,* Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph JG, ed Pediatric Surg, Chicagho-London: Year Book Medical Publ, 1979: 1056-7.
7. **Clausen EG, Davies OG.** *Late complication of the Swenson pull-through operation for Hirschsprung disease.* Am J Surg 1963; 105: 372-80.
8. **Cremin BJ.** *Diagnosis of Hirschsprung's disease.* Holschneider AM. Stuttgart: Hippokrates Verlag, 1982: 55-56.
9. **De Campo JF, Mayne V, Boldt DW, De Campo M.** *Radiological findings in total aganglionosis coli.* Pediatr Radiol 1984; 14: 205-9.
10. **Duhamel B.** *Retrorectal and transanal pull-through (Duhamel's procedure).* Holschneider AM, Stuttgart: Hippokrates Verlag, 1982: 164-7.
11. **Evans WA, Willis R.** *Hirschsprung disease: The Roentgen diagnosis in infant.* Am Roentgenol

1957; 78: 1024-48.

12. **Hendlund H, Hagberg S, Rubenson A, Sillen U.** *Use of a circular stapler for the surgical treatment of Hirschsprung's disease.* *Pediatr Surg Int*, 1989; 4: 291-4.
13. **Huntley Cc, Shaffner LS, Challa VR, Lyerly AD.** *Histochemical diagnosis of Hirschsprung's disease* *Pediatrid*, 1982: 69: 755-61.
14. **Ikeda K.** *New technique in the surgical treatment of Hirschsprung's disease.* *Surgery* 1967; 61: 503-08.
15. **Junis EJ, Dibbins AW, Sherman FE.** *Rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease in infant.* *Arch Pathol Lab Med* 1976; 100: 329-33.
16. **Kartono D.** *Masalah penanganan penyakit Hirschsprung. Simposium penyakit Hirschsprung, Pertemuan Ilmiah Tahunan VI Ikatan Ahli Bedah Indonesia, Bandung 5-8 Juli 1989*
17. **Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, Sieber WK.** *Hirschsprung disease: A survey of the Members of Surgical Section of The American of Pediatrics.* *J. Pediatr Surg* 1979; 14: 588-97.
18. **Martin LW, Altemeier WA.** *Clinical experience with a new operation (Modified Duhamel Procedure) for Hirschsprung's disease.* *Ann Surg* 1962; 156: 678-81.
19. **Mernier P, Marechel J, Mollard P.** *Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease.* *J Pediatr Surg* 1978; 13: 411.
20. **Metria IB, S.Satjadibrata MA, Hamami AH.** *Evaluasi Hasil Operasi Duhamel, Lab/UPF Ilmu Bedah FK Unair/RSUD Dr. Soetomo Surabaya, 1989.*
21. **Okamoto E, Ueda T.** *Embryogenesis of intramural ganglia of the gut ang its relation to Hirschsprung's disease.* *J. Pediatr Surg* 1967; 2: 437-443.
22. **Okamoto E, Ohashi S.** *Simple modification of Duhamel's operation for the treatment of Hirschsprung's disease.* *Am J Surg*, 1981; 142: 302-05.
23. **Puspongoro HD.** *Penyakit Hirschsprung.* Tesis. Bagian Ilmu Kesehatan Anak FKUI/RSCM,

Jakarta, 1984.

24. **Rehbein F, Morger R, Kundert JB, Meier-Ruge W.** *Surgical problem in congenital megacolon: A comparison of surgical technique.* J. Pediatric Surg 1966; 1:526-33.
25. **Rehbein F, Booss D.** *Surgical treatment of Hirschsprung disease: Rehbein procedure (Deep anterior resection)* Holschneider AM ed, Stuttgart: Hippokrates Verlag 1982: 189-95.
26. **Saksono S, Ismael C.** *Gambaran Penyakit Hirschsprung di FKUP/RS Dr. Hasan Sadikin, Bandung dari tahun 1988 – 1991.* Pertemuan Ilmiah VIII, Ikatan Ahli Bedah Indonesia, Malang, 9 – 11 Januari 1992.
27. **Schwartz SI and Ellis, Harold.** *Maingot's Abdominal Oparetion*, 8<sup>th</sup> ed, vol 2, 1985. Appleton Century, Conn. P 1289 – 1309.
28. **Sherman JO, Snyder ME, Weitzmen JJ.** *A 40 years multinational retrospective study of 880 Swenson procedure.* J Pediatric Surg, 1989; 24: 833-38.
29. **Sherry SN, Kramer I.** *The time of passage of the first stool and the first urine by the newborn infant.* J Pediatric 1955; 46: 158.
30. **Shim WKT, Swenson O.** *Treatment of megacolon congenital in 50 infants.* Pediatrics 1966; 38: 185-93.
31. **Soave F.** *A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease.* Surgery 1964; 56:1007-14
32. **Spitz L.** *Hirschsprung's Disease and Anomalies.* Appleton & Lange 1989: 979-1005.
33. **State D.** *Segmental colon resection in the treatment of congenital megacolon.* Am J Surg, 1963; 105: 93.
34. **Stephen FD, Smith ED.** *Ano-rectal malformation in children.* Chicago: Year Book Medical Publ, 1971: 14-32.
35. **Swenson O, Sherman O, Fisher JH, et all.** *The treatment and postoperative complications of*



*congenital megacolon: A 25 year follow up.* Ann Surg 1975; 182: 266-73.

36. **Swenson O, Raffensperger JG.** Hirschsprung disease; Welch KJ ed. Pediatric Surgery, York: Appleton & Lange, 1990: 555-77.
37. **Teitelbaum DH, Coran G Arnold.** *Primary Pull-Trough in the Newborn.* Seminar in Pediatric Surgery Vol 7. No 2 1998: 103-107.
38. **Thomas DFM, Fernie DS, Bayston R, Spitz L, Nixon HH.** *Enterocolitis in Hirschsprung's disease: A controlled study of the etiologic role of clostridium difficile.* J Pediatric Surg, 1986; 21: 22-5.
39. **Vinores SA, May E.** *Neuron-specific enolase as an immunohistochemical tool for the diagnosis of Hirschsprung's disease.* Am J Surg Pathol, 1985; 9: 281-95.
40. **Weinberg G, Boley J. Scott.** *Endorectal Pull Through With Primary Anastomosis for Hirschsprung's Disease.* Seminar in Pediatric Surgery vol 7 No 2 1998: 96-102.