

BAB I

PENDAHULUAN

Penyakit Hirschsprung didefinisikan sebagai kurangnya sel ganglion di bagian distal usus besar pada tingkat pleksus Auerbach dan Meissner. Karena ini adalah diagnosis yang tidak umum di masa dewasa, ini sering diabaikan oleh penyedia perawatan primer. Lebih dari 90% kasus didiagnosis sebelum usia lima tahun. (Reategui *et al.*, 2021)

Penyakit Hirschsprung adalah kelainan bawaan yang ditandai dengan tidak adanya sel ganglion (GC) pada pleksus Meissner pada submukosa dan pleksus Auerbach pada muskularis di rektum terminal yang memanjang dalam jarak yang bervariasi ke proksimal. Prevalensinya bervariasi dari 1 hingga 1,63 per 10.000 kelahiran. (Lotfollahzadeh *et al.*, 2021)

Penyakit Hirschsprung, atau disebut megakolon aganglionik kongenital adalah penyakit yang umum ditemukan pada bayi baru lahir dan bayi. Namun, beberapa mungkin terlewatkan sampai masa remaja atau bahkan dewasa akhir. Gejala umum termasuk keterlambatan pengeluaran mekonium, konstipasi berulang dan gagal tumbuh pada anak usia dini. Presentasi orang dewasa biasanya termasuk sembelit berulang yang membutuhkan enema untuk menghilangkan gejala sejak masa kanak-kanak, keterbelakangan pertumbuhan, perut buncit asimetris dengan peristaltik yang terlihat. Beberapa mungkin hadir dengan gejala di masa dewasa untuk pertama kalinya. Diagnosis dipastikan ketika ada aganglionosis pada pewarnaan H&E dari biopsi rektal (Shitta *et al.*., 2014).

Sebagian besar kasus Penyakit Hirschsprung ditemukan pada bayi atau bayi baru lahir, tetapi beberapa kasus dengan bentuk yang lebih ringan luput dari pembedahan sampai masa remaja atau dewasa. Istilah "*adult Hirschsprung's*" digunakan secara umum pada kasus di mana pasien berusia lebih dari sepuluh tahun saat diagnosis ditegakkan (Miyamoto, 2005).

Penyakit ini menyebabkan spasme permanen pada segmen aganglionik dan menyebabkan pelebaran progresif dari usus besar bagian proksimal. Ini adalah sebuah kondisi yang secara umumnya didiagnosis dan diobati pada masa bayi, sehingga diagnosis Penyakit Hirschsprung di masa dewasa termasuk jarang terjadi. Diagnosis Penyakit Hirschsprung dapat tertunda dikarenakan oleh ketidaktahuan pasien, kurangnya pengetahuan dan pengobatan jangka panjang sembelit kronis. Konstipasi adalah gejala yang paling umum ditemukan. Banyak prosedur bedah yang dapat digunakan sebagai modalitas terapi, namun yang paling terkenal adalah Swenson, Duhamel, Soave dan Lynn. Tujuan dari perawatan bedah adalah untuk reseksi atau eksklusi segmen aganglionik dan untuk menurunkan usus besar yang sehat, biasanya dipersarafi di anus sambil mempertahankan fungsi sfingter (Adamou, 2019).

Pada tahun 1948, Swenson dan Bill melaporkan prosedur *pull-through* abdominoperineal sebagai tatalaksana bedah definitif pertama. Pada tahun 1960, Duhamel mendeskripsikan prosedur retrorectal pull-through, dan pada tahun 1964, Soave memperkenalkan prosedur pull-through endorektal. Pada tahun 1966, Lynn melaporkan pengalamannya dengan myektomi anorektal posterior untuk mengoreksi aganglionosis segmen pendek. Prosedur ini awalnya dikembangkan

untuk gangguan pediatrik, tetapi telah diterapkan pada orang dewasa dengan berbagai tingkat keberhasilan (Miyamoto, 2005).

Pada penelitian deskriptif *case series* ini penulis akan mendeskripsikan profil pasien penyakit Hirschprung's dewasa di divisi bedah digestif RS Dr Soetomo berkaitan dengan klinis, tindakan operasi dan temuan hasil Patologi Anatominya sebanyak 3 kasus pasien dengan Hirschprung's dewasa di periode tahun 2018-2021.

Tujuan dari penulisan *case series* ini adalah melaporkan kasus-kasus Hirschprung's dewasa di Departemen Bedah Digestif di Rumah Sakit dr Soetmo Surabaya periode tahun 2018-2021.