

KARAKTERISTIK KLINIKOPATOLOGI

PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DI RSUP SANGLAH DENPASAR TAHUN 2019-2020

Ida Bagus Ardy Kurnia Wilananda¹, I Gusti Ayu Sri Mahendra Dewi², Ni Wayan Winarti², Ni Putu Sriwidnyani²

Program Studi Sarjana Kedokteran dan Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana
Departemen Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Udayana/ RSUP Sanglah Denpasar
e-mail: ardyawilananda@gmail.com

ABSTRAK

Penyakit Hirschsprung merupakan keadaan abnormal kolon dengan ciri khas submukosus meissneri, plexus dan plexus mienterikus aurbachi tanpa sel ganglion parasimpatis. Manifestasi penyakit hirschsprung terlihat pada pengeluaran mekonium tidak keluar dalam 24 jam pada. Kemudian adanya tanda-tanda obstruksi pada saluran gastrointestinal, muntah cairan empedu, konstipasi, dan defekasi tidak teratur. Pada tahun 2017 terdapat 2,5 juta kematian pada anak berumur kurang dari 1 bulan di seluruh dunia. 47% kematian anak di bawah usia 5 tahun terjadi pada bayi baru lahir, yaitu sekitar 7.000 kematian. Kasus penyakit *hirschsprung* sendiri terjadi dalam 1:5000-7000 kelahiran, dengan kasus pada bayi laki-laki 4 kali lebih banyak dari perempuan. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui karakteristik klinikopatologi penyakit *hirschsprung* di RSUP Sanglah Denpasar pada tahun 2019-2020 berdasarkan gejala klinis, usia, jenis kelamin, dan lokasi segmen usus aganglionik.

Penelitian ini dilaksanakan pada tahun 2021 di Instalasi Patologi Anatomi (PA) RS Sanglah Denpasar, dengan menggunakan data tahun 2019-2020. Penelitian dilakukan dengan metode potong lintang, dengan data sekunder berupa data pasien yang ada di Laboratorium PA RSUP Sanglah Denpasar, dan total sampling. SPSS versi 26 digunakan untuk menganalisis data.

Hasil dari penelitian ini menunjukkan bahwa pasien penyakit *hirschsprung* di RSUP Sanglah Denpasar pada tahun 2019-2020 sejumlah 78 orang dan seluruhnya telah memenuhi kriteria inklusi. Kasus penyakit *hirschsprung* terbanyak di RSUP Sanglah Denpasar paling banyak mengalami perut kembung yaitu sebanyak 38 kasus dengan persentase sebesar 36,5%. Kasus didominasi oleh pasien dengan rentang usia 0-12 bulan dengan jumlah 64 orang dengan persentase 82,1%, serta didominasi oleh laki-laki sebanyak 50 orang dengan persentase sebesar 64,1%,. Lokasi segmen usus aganglionik yang paling sering ditemukan adalah rektum sebanyak 49 orang dengan persentase sebesar 62,8%.

Dari hasil penelitian disimpulkan bahwa pasien penyakit *hirschsprung* di RSUP Sanglah pada tahun 2019-2020 paling banyak laki-laki, paling banyak pada rentang usia 0-12 bulan, dengan gejala klinis paling banyak adalah perut kembung, dan lokasi segmen usus aganglionik paling banyak ditemukan pada rektum. Hasil penelitian ini kemudian dapat dijadikan dasar dan juga bahan studi pada penelitian dan pembelajaran terkait selanjutnya.

Kata kunci : Penyakit Hirschsprung., megakolon kongenital., aganglionik., karakteristik klinikopatologi.

ABSTRACT

Hirschsprung's disease is an usual condition that affects the colon with characteristics of the Meissneri submucosus, myenteric plexus and Aurbachi plexus without parasympathetic ganglion cells. Manifestations of Hirschsprung's disease are seen in the discharge of meconium that does not come out within 24 hours. Then there are signs of obstruction to the gastrointestinal tract, vomiting bile, constipation, and irregular bowel movements. In 2017, 2.5 million death of children under 1 month old. 47% of deaths of children under the age of 5 years occur in newborns, which is about 7,000 deaths. Cases of Hirschsprung's disease itself occur in 1:5000-7000 births, with cases in boys 4 times more than girls. This study aims to determine the clinicopathological characteristics of Hirschsprung's disease at Sanglah Hospital Denpasar in 2019-2020 based on clinical symptoms, age, gender, and location of the aganglionic bowel segment.

This study was carried out in 2021 at the Sanglah Hospital Denpasar Anatomical Pathology (PA) installation, using data from the years 2019-2020. It was conducted using a cross-sectional method, with secondary data in the form of patient data available at the Sanglah Hospital Denpasar PA Laboratory, and total sampling. SPSS version 26 was used to analyze the data.

The results of this study showed that there were 78 patients with Hirschsprung's disease at Sanglah Hospital Denpasar in 2019-2020 and all of them met the criteria of inclusion. Most cases of Hirschsprung's disease in Sanglah Hospital Denpasar experienced the most flatulence, namely 38 cases with a percentage of 36.5%. Cases were dominated by patients within age of 0-12 months with total of 64 people with 82.1% percentage, and dominated by men as many as 50 people with 64.1% percentage. The aganglionic most frequently found in the rectum as many as 49 people with a percentage of 62.8%.

It was concluded from the study result that Hirschsprung's disease patients at Sanglah Hospital in 2019-2020 were mostly male, mostly in the age range 0-12 months, with the most clinical symptoms being flatulence, and the most common aganglionic location found in the rectum. This result may then be used as a basis and also study material for further related research and learning.

Keywords : Hirschsprung's disease., congenital megacolon., aganglionic., clinicopathological characteristics.

1. PENDAHULUAN

Angka kematian anak di bawah 5 tahun di Indonesia masih tinggi dan sebagian besar terjadi saat masa neonatus. Kematian anak-anak 28 hari pertama berkaitan erat dengan kurangnya penatalaksanaan pada anak tersebut sehingga menimbulkan kondisi dan penyakit tertentu. Salah satu kondisi tersebut adalah megacolon congenital atau penyakit hirschsprung.

Penyakit Hirschsprung merupakan keadaan tidak adanya sel ganglion parasimpatis pada kolon, tepatnya pada peksus mienterikus aurbachi dan submukosus meissneri. Penyakit ditemukan pada tahun 1886 oleh Herald Hirschsprung dengan patofisiologinya yang masih belum jelas sampai Robertson dan Kernohan menemukan pembesaran kolon ini disebabkan oleh abnormalitas peristaltik usus pada bagian distal akibat tidak adanya sel ganglion pada tahun 1938. Manifestasi penyakit hirschsprung pada neonatus paling umum adalah mekonium yang terlambat keluar. Kemudian adanya tanda-tanda obstruksi dan gangguan defekasi¹.

Masa Neonatus merupakan masa pada umur bayi masih di bawah 28 hari. Masa masa neonatus ini merupakan masa yang paling rentan, di mana 47% kematian anak di bawah usia 5 tahun terjadi pada bayi baru lahir, yaitu sekitar 7.000 kematian, naik dari 40% pada tahun 1990, dan berjumlah hampir sama jumlahnya dengan kematian bayi dalam masa kandungan pada tahun 2015. Hal ini dibuktikan bahwa pada tahun 2017 terdapat 2,5 juta anak mengalami kematian pada usia satu bulan atau kurang di seluruh dunia.

Sistem saraf enterik (ENS) adalah bagian dari sistem saraf otonom yang secara langsung mengontrol saluran pencernaan yang berasal dari neural crest, sistem saraf enterik lengkap diperlukan untuk fungsi usus yang tepat. Gangguan yang timbul sebagai akibat dari perkembangan sel neural crest yang rusak disebut neurokristopati. Dan salah satu dari neurokristopati ini adalah penyakit hirschsprung. Mutasi genetik dan kombinasi mutasi genetik dan pengubah yang mungkin berkontribusi pada etiologi dan patogenesis penyakit Hirschsprung².

Risiko terjadinya penyakit ini lebih tinggi pada pasien dengan riwayat keluarga Hirschsprung dan down. Lokasi paling sering dalam terjadinya aganglionik adalah rektosigmoid yaitu sekitar 75% kasus, dan 17% kasus pada kolon transversum atau fleksura lienalis. Risiko terjadinya penyakit hirschsprung juga meningkat pada anak kembar. Ibu yang aganglionosis lebih cenderung menurunkan penyakit hirschsprung dibandingkan ayah. Dibanding perempuan, laki-laki mempunyai kasus penyakit hirschsprung 4 kali lebih banyak³.

Penyakit hirschsprung menyebabkan adanya obstruksi pada saluran pencernaan, khususnya pada kolon sehingga pada bayi masa neonatus, hal ini menyebabkan tidak keluarnya mekonium atau feses pertama. Hal ini juga menyebabkan rasa tidak nyaman di lambung, gangguan saluran pencernaan, sehingga dapat terjadi distensi abdomen, dan bahkan bisa menyebabkan muntah cairan empedu dan infeksi saluran pencernaan khususnya di kolon. Dan hal ini bisa menyebabkan kematian, karena meyerang bayi pada masa neonatusnya, jika tidak segera diberi tindakan medis². Hal inilah yang menyebabkan pentingnya dilakukan penelitian tentang karakteristik penyakit hirschsprung.

2. BAHAN DAN METODE

Penelitian ini dilakukandi Laboratorium PA RSUP Sanglah Denpasar dengan menggunakan data pada rentang tahun 2019-2020. Penelitian ini telah mendapatkan persetujuan dari Komite Etik Fakultas Kedokteran Universitas Udayana dengan nomor referensi 87/UN14.2.2. VII.14/LT/2021. Penelitian ini merupakan penelitian deskriptif observasional potong lintang dengan menggunakan data sekunder dengan cara retrospektif yaitu dengan menggunakan data rekam medis pasien di Laboratorium Patologi Anatomi RSUP Sanglah Denpasar. Populasi target pada penelitian ini yaitu pasien yang didiagnosis secara histopatologi sebagai penyakit Hirschsprung di RSUP Sanglah Denpasar dari tanggal 1 Januari 2019 – 31 Desember 2020.

Data diambil dari pasien yang didiagnosis penyakit hirschsprung di Laboratorium Patologi Anatomi RSUP Sanglah Denpasar. Data yang terkumpul kemudian akan

diolah menggunakan program komputer *Statistical Package for the Social Science (SPSS)*, *Microsoft Excel*, dan *Microsoft Word*.

3. HASIL

Jumlah pasien yang terdiagnosa sebagai penyakit hirschsprung sebanyak 78 orang. Data pasien terdiagnosa penyakit hirschsprung dengan kriteria inklusi terpenuhi sebanyak 78 orang. Dalam penelitian ini data merupakan gejala klinis, usia, jenis kelamin, dan lokasi terjadinya aganglionik yang terdapat pada lembar pemeriksaan pasien terdiagnosis penyakit hirschsprung di Laboratorium PA RSUP Sanglah Denpasar.

Tabel 1. Frekuensi Gejala Klinis Pasien Penyakit Hirschsprung di RSUP Sanglah Denpasar Tahun 2019-2020

Gejala Klinis	Frekuensi (n=78)	Persentase (%)
Tidak BAB	20	19,2
Sulit BAB	32	30,8
Perut kembung	38	36,5
Mekonium > 24 jam	3	2,9
Muntah	4	3,8
BAB dengan rectal wash	7	6,7

Tabel 1 menunjukkan bahwa terdapat 6 gejala klinis yang ditunjukkan pasien terdiagnosis penyakit hirschsprung di RSUP Sanglah, yaitu tidak bisa BAB, sulit BAB, perut kembung, mekonium keluar > 24 jam, muntah, dan BAB dibantu dengan rectal wash. Dari keenam gejala ini, gejala yang paling banyak ditemukan adalah perut kembung dengan 38 kasus dan persentase sebesar 36,5%, dan gejala klinis yang paling sedikit dialami adalah keterlambatan meconium (lebih dari 24 jam), yaitu sebanyak 3 kasus dengan persentase 2,9%. Selanjutnya penulis juga mencari pasien berdasarkan usia yang dapat dilihat pada tabel 2.

Tabel 2. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Usia di RSUP Sanglah Denpasar Tahun 2019-2020

Usia (Bulan)	Frekuensi (n=78)	Persentase (%)
0-12	64	82,1
13-60	7	8,9
>60	7	8,9
Total	78	100

Pada tabel 2 ditunjukkan bahwa distribusi usia pasien penyakit hirschsprung di RSUP Sanglah Denpasar sebagian besar berusia 0-12 bulan dengan jumlah 64 orang dengan persentase 82,1%, dan kasus paling sedikit terjadi pada pasien dengan usia 13-60 bulan (1-5 tahun), dan pada pasien berumur di atas 60 bulan (di atas 5 tahun) dengan jumlah kasus masing-masing 7 kasus dengan persentase 8,9%. Selanjutnya peneliti juga mencari data distribusi pada pasien berdasarkan jenis kelamin yang dapat dilihat pada tabel 3.

Tabel 3. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Jenis Kelamin di RSUP Sanglah Denpasar Tahun 2019-2020

Jenis Kelamin	Frekuensi (n=78)	Persentase (%)
Laki-Laki	50	64,1
Perempuan	28	35,9
Total	78	100

Tabel 3 menunjukkan bahwa hasil distribusi berdasarkan jenis kelamin pasien terdiagnosis penyakit hirschsprung di RSUP Sanglah paling banyak adalah laki-laki dengan jumlah 50 kasus dengan persentase sebesar 64,1%, sedangkan pasien perempuan berjumlah sebanyak 28 orang dengan persentase sebesar 35,9%. Selain itu peneliti juga mencari data berdasarkan lokasi terjadinya aganglionik yang tercantum pada tabel 4.

Tabel 4. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Jenis Kelamin di RSUP Sanglah Denpasar Tahun 2019-2020

Lokasi Aganglionik	Frekuensi (n=78)	Persentase (%)
Ileum	2	2,6
Kolon Transversum	3	3,8
Kolon Descenden	1	1,3
Kolon Sigmoid	6	7,7
Rektosigmoid	4	5,1
Rektum	49	62,8
Kolon lainnya (tidak spesifik)	9	11,5
Anus	4	5,1
Total	78	100

Tabel 4 menjelaskan bahwa hasil distribusi karakteristik pasien penyakit hirschsprung di RSUP Sanglah berdasarkan lokasi segmen usus terjadinya aganglionik paling banyak pada rektum sebanyak 49 orang dengan persentase sebesar 62,8% dan paling sedikit terjadi pada colon descenden sebanyak 1 orang atau sebesar 1,3%.

4. PEMBAHASAN

Hasil data tabel 1 menunjukkan bahwa karakteristik pasien penyakit hirschsprung di RSUP Sanglah Denpasar berdasarkan gejala klinis paling banyak ditemukan pada gejala perut kembung yaitu sebanyak 38 kasus dengan persentase 36,5% dan kasus paling sedikit ditemukan pada gejala meconium yang keluar setelah 24 jam sebanyak 3 orang sebesar 2,9%. Hal ini sejalan dengan hasil penelitian pada 2017 di RSUP Haji Adam Malik Medan dengan kasus gejala klinis terbanyak yaitu perut kembung, tetapi berbeda dari segi kasus terendah, karena pada penelitian di RSUP Haji Adam Malik Medan pada tahun 2017, kasus terendahnya merupakan gejala klinis muntah kehijauan, dengan gejala meconium keluar di atas 24 jam menjadi kasus terendah ke-2⁴. Hasil penelitian ini juga searah dengan penelitian pada 2020 di RSUD Al-Ihsan Bandung, yang menunjukkan bahwa gejala perut kembung menempati kasus tertinggi dengan total 32 kasus dan persentase 61,5%⁵.

Selanjutnya hasil pada tabel 2 mengindikasikan berdasarkan kelompok usia, penyakit hirschsprung paling banyak terjadi kasus pada pasien usia 0-12 bulan dengan 64 kasus (82,1%), dilanjutkan dengan kasus 13-60 bulan (1-5 tahun) dengan 7 kasus (8,9%), dan di atas 60 bulan (di atas 5 tahun) dengan 7 kasus (8,9%). Bukti ini searah dengan penelitian yang dilakukan di RSUP H. Adam Malik pada tahun 2016 dengan kasus 0-2 tahun sebanyak 30 kasus (63,8%)⁶.

Lalu pada tabel 3 menunjukkan bahwa karakteristik penyakit *hirschsprung* berdasarkan jenis kelamin paling banyak ditemukan pada laki-laki dengan 50 kasus (64,1%) sementara pada perempuan ditemukan 28 kasus (35,9%). Penelitian ini sejalan dengan penelitian yang sebelumnya dilakukan di RSUP Haji Adam Malik Medan oleh Nehemia pada tahun 2016 dan Devi pada tahun 2017, dan penelitian di RS Prof. Dr. Margono Soekarjo di Purwokerto oleh Artathi. Dalam ketiga penelitian tersebut, didapati karakteristik pasien penyakit *hirschsprung* berdasarkan jenis kelamin, dengan kasus pasien laki-laki lebih dominan daripada kasus pasien perempuan⁴.

Selanjutnya pada tabel 4 menunjukkan bahwa karakteristik penyakit *hirschsprung* berdasarkan lokasi segmen usus aganglionik paling banyak ditemukan pada rektum yaitu 49 kasus dengan persentase sebesar 62,8% dan paling sedikit pada kolon descenden dengan jumlah 1 kasus (1,3%). Penelitian ini sejalan dengan penelitian yang sebelumnya telah dilakukan di RSUD Al-Ihsan Bandung pada tahun 2020. Pada penelitian tersebut ditemukan kasus terbanyak terjadi pada rektum dengan 53 kasus dengan persentase 100%, dan dilanjutkan dengan kasus aganglionik pada segmen rektosigmoid dan descenden dengan 0 kasus dan persentase 0%⁵.

5. SIMPULAN

Penyakit *hirschsprung* di RSUP Sanglah Denpasar tahun 2019-2020 ditemukan paling banyak mengalami gejala klinis perut kembung yaitu 38 kasus dengan persentase 36,5% serta paling banyak ditemukan pada rentang usia 0-12 bulan (64 orang) selanjutnya didominasi oleh pasien dengan jenis kelamin laki-laki (64,1%) dan jika dilihat berdasarkan lokasi aganglioniknya paling banyak pada rektum yaitu 49 kasus dengan persentase 62,8%.

DAFTAR PUSTAKA

1. Sergi C. Hirschsprung's disease: Historical notes and pathological diagnosis on the occasion of the 100th anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death. *World journal of clinical pediatrics*. 2015 Nov 8;4(4):120.
2. Tjaden NE, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. *Translational research*. 2013 Jul 1;162(1):1-5.
3. Kartono, D., 2010. Penyakit Hirschsprung. Cetakan Kedua. Sagung Seto. Jakarta
4. Mangunsong DS. Gambaran Pasien Penyakit Hirschsprung pada Bayi Usia 0-12 Bulan di RSUP Haji Adam Malik Medan Tahun 2012-2016.
5. Maidah SA, Nur IM, Santosa D. Gambaran Karakteristik Penyakit Hirschsprung di RSUD Al-Ihsan Bandung Periode 1 Januari 2016-30 September 2019.
6. Meliala NH. Gambaran Penderita Hirschsprung pada Anak Usia 0-14 Tahun di RSUP H. Adam Malik Medan Tahun 2013-2015.