

STUDI DESKRIPSI GAMBARAN CONTRAST ENEMA PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DI RSUP PROF. DR. I.G.N.G NGOERAH DENPASAR LIMA TAHUN TERAKHIR

Vingky Winda Astiti¹⁾, Firman Parulian Sitanggang²⁾, Elysanti Dwi Martadiani²⁾, Putu Utami Dewi²⁾

¹⁾ Program Studi Sarjana Kedokteran, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana, Denpasar, Bali

²⁾ Departemen Radiologi, Rumah Sakit Umum Pusat Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah, Denpasar, Bali

e-mail: vingkywawindaa@gmail.com

ABSTRAK

Contrast enema merupakan salah satu pemeriksaan yang digunakan untuk diagnosis dini penyakit Hirschsprung. Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui distribusi frekuensi kasus penyakit Hirschsprung yang terdiagnosis dengan pemeriksaan *contrast enema* dan tipe zona aganglionik yang paling sering ditemukan. Penelitian ini menggunakan metode kuantitatif deskriptif retrospektif dengan pendekatan secara *cross sectional*. Data yang digunakan yaitu data rekam medis pasien rawat inap yang terdiagnosis penyakit hirschsprung periode 2017-2021 di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah. Sampel penelitian dipilih menggunakan kriteria inklusi yang telah ditetapkan dan sebanyak 105 rekam medis dipilih sebagai sampel. Berdasarkan penelitian, diperoleh jumlah kasus penyakit Hirschsprung dari tahun 2017-2021 yaitu 74 kasus (70,48%) laki-laki dan 31 kasus (29,52%) perempuan. Kelompok umur pada anak <5 tahun sebanyak 94 kasus (89,52%) dan ≥ 5 tahun sebanyak 11 kasus (10,48%). Tipe *short-segment aganglionosis* secara keseluruhan sebanyak 94 kasus (89,52%), *long-segment aganglionosis* sebanyak 11 kasus (10,48%), dan *total colonic aganglionosis* sebanyak 0 kasus (0,00%). Jumlah kasus penyakit Hirschsprung lebih banyak pada jenis kelamin laki-laki dan kelompok umur dibawah lima tahun. Tipe penyakit Hirschsprung yang paling sering ditemukan adalah *short-segment aganglionosis*.

Kata kunci : penyakit Hirschsprung, *contrast enema*, jenis kelamin, umur, tipe zona aganglionik

ABSTRACT

Contrast enema is one of the tests used for early diagnosis of Hirschsprung's disease. This study aims to determine the frequency distribution cases of Hirschsprung's disease diagnosed by contrast enema examination and the most common type of aganglionic zone found. This study uses a retrospective descriptive quantitative method with a cross sectional approach. The data used are medical records of inpatients diagnosed with Hirschsprung's disease for the period 2017-2021 at RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah. The research sample was selected using predetermined inclusion criteria and as many as 105 medical records were selected as samples. Based on the research, the number cases of Hirschsprung's disease from 2017-2021 was 74 cases (70.48%) male and 31 cases (29.52%) female. Age group in children <5 years were 94 cases (89.52%) and ≥5 years were 11 cases (10.48%). Overall, short-segment aganglionosis was 94 cases (89.52%), long-segment aganglionosis was 11 cases (10.48%), and total colonic aganglionosis was 0 cases (0.00%). The number cases of Hirschsprung's disease was more in the male sex and the age group under five years. The most common type of Hirschsprung's disease is short-segment aganglionosis.

Keywords: Hirschsprung's disease, contrast enema, gender, age, aganglionic zone type

PENDAHULUAN

Kelainan kongenital merupakan salah satu penyebab kematian terbesar dan kesakitan pada usia neonatus, bayi, dan anak-anak. Pada usia 4 minggu diperkirakan sekitar 276.000 bayi meninggal setiap tahunnya di seluruh dunia akibat menderita kelainan kongenital.¹ Sistem tubuh yang paling umum teridentifikasi adalah sistem pencernaan sebanyak 50%.¹ Penyakit Hirschsprung merupakan salah

satu kelainan kongenital yang dapat terjadi di sistem pencernaan pada anak-anak.²

Angka kejadian penyakit Hirschsprung di seluruh dunia sekitar 1: 5.000 hingga 1: 10.000 kelahiran hidup dan bervariasi yaitu di Eropa Utara sekitar 1,5: 10.000, Amerika Afrika 2,1: 10.000 dan Asia 2,8: 10.000.³ Adapun insiden penyakit Hirschsprung di Indonesia belum diketahui secara pasti, tetapi berkisar antara satu diantara 5.000 kelahiran hidup. Diketahui jumlah penduduk Indonesia yang

mencapai sekitar 220 juta dan tingkat kelahiran mencapai 35 permil, maka diperkirakan akan lahir 1.540 bayi yang mengalami penyakit Hirschsprung setiap tahunnya.⁴ Diagnosis dini penyakit Hirschsprung perlu dilakukan karena komplikasi yang ditimbulkan yaitu enterokolitis sangat berisiko membahayakan pasien.⁵

Diagnosis yang dilakukan untuk mendeteksi kelainan dengan melakukan anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan rontgen dengan foto polos abdomen, *contrast enema*, pemeriksaan histokimia, pemeriksaan manometri serta pemeriksaan patologi anatomi. Tingkat tertinggi akurasi nilai dalam mendiagnosis kasus penyakit Hirschsprung dengan menggunakan pemeriksaan radiologi. Pemeriksaan foto polos abdomen dan *contrast enema* merupakan pemeriksaan yang dapat digunakan untuk mendiagnosis penyakit Hirschsprung secara dini. Pemeriksaan *contrast enema* merupakan pemeriksaan yang standar digunakan dalam diagnosis penyakit Hirschsprung.⁶

PENYAKIT HIRSCHSPRUNG

Penyakit Hirschsprung merupakan suatu kondisi saat bagian distal dari usus tidak memiliki neuron enterik dan region ini disebut dengan usus aganglionik karena tidak adanya kelompok neuron dan ganglia. Pada anak-anak dengan penyakit Hirschsprung, selalu mempengaruhi di bagian usus paling distal dengan panjang usus aganglionik yang bervariasi. Sekitar 80% kasus yang terjadi pada anak-anak hanya pada usus rektosigmoid disebut aganglionosis (penyakit Hirschsprung segmen pendek dan hanya mempengaruhi 10% dari usus). Tetapi anak-anak dengan penyakit Hirschsprung total aganglionosis kolon memiliki persentase kejadian yang lebih kecil.⁷ Adanya mutasi pada reseptor tyrosine kinase RET pada penyakit Hirschsprung sebagian besar terjadi pada kasus keluarga dan sekitar 15% dari kasus sporadis. Selain itu, mutasi pada gen lain serta faktor lingkungan juga terlibat.⁸

Pleksus neuron enterik akan berkembang dari *neural crest cells* yang bermigrasi menuju ke dinding usus selama embriogenesis. Penyakit Hirschsprung dapat terjadi karena adanya gangguan saat migrasi normal *neural crest cells* dari sekum ke rektum. Hal ini akan membuat segmen usus distal yang tidak memiliki pleksus submukosa Meissner dan pleksus myenterik Auerbach (aganglionosis) maka gagal untuk melakukan kontraksi peristaltik yang terkoordinasi.⁸ Gejala-gejala yang dapat ditimbulkan pada saat mengalami penyakit Hirschsprung antara lain: perforasi usus, obstruksi usus, penundaan pengeluaran mekonium, distensi perut, kegagalan pertumbuhan, dan enterokolitis.⁷

Contrast Enema

Adapun prosedur penegakan diagnosis pada penyakit Hirschsprung yaitu anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan radiologis (foto polos abdomen, *contrast enema* (barium enema) dan foto retensi barium), pemeriksaan histopatologi (biopsy seluruh tebal dinding rektum, biopsy isap, perwana-

histokimia asetilkolinesterase, imunohistokimia) dan pemeriksaan lain-lain (elektromanometri dan pemeriksaan genetik).⁹

Pemeriksaan *single-contrast*

Langkah-langkah yang dilakukan untuk melakukan pemeriksaan *single-contrast* barium enema antara lain¹⁰

- Memberitahu kepada ahli radiologi untuk melakukan pemeriksaan setelah semua persiapan telah selesai
- Jika pasien belum mengenal ahli radiologi maka dilakukan diperkenalkan terlebih dahulu.
- Berdasarkan dari permintaan ahli radiologi, maka lepaskan ujung kontrol dan perhatikan aliran enema.
- Ketika terjadi oklusi pada ujung enema, maka gantilah material tinja lunak dengan cara menarik tabung dubur sekitar 1 inch (2,5 cm) sebelum memasukkan kembali, sementara agar mengangkat kantong enema untuk meningkatkan tekanan cairan. Proyeksi yang paling umum diperoleh dari *single-contrast* barium enema adalah Posteroanterior (PA) atau Anteroposterior (AP) dan obliques PA, aksial untuk sigmoid, dan lateral untuk menunjukkan rectum.¹⁰

Adapun prosedur pemeriksaan *single contrast* pada anak antara lain sebagai berikut: ujung enema dimasukkan kedalam rectum: menyambungkan ujung enema ke pipa dengan memasukkan kontras (untuk mencegah adanya gelembung udara pada rektum). Memilih tip enema terkecil yang sesuai dengan pasien, selanjutnya masukkan ujung yang telah dilumasi ke dalam rectum. Gunakan kombinasi dari pita tipis dan lebar, kencangkan tabung pada kulit dan merekatkan bokong agar membentuk sebuah segel disekitar ujung enema, dan selanjutnya membuat pasien menjadi tidak sadar. Secara perlahan isi rectum dengan kontras sambil mengamati dari fluoroskopi dan pengisian dihentikan apabila perforasi atau abnormal indeks rektosigmoid telah teridentifikasi. Indeks rektosigmoid <1 mengindikasikan penyakit hirschsprung, dimana pada umumnya zona transisi ditemukan pada rectum tetapi juga dapat ditemukan di lokasi lain secara proksimal.¹¹

Pemeriksaan *double-contrast*

Barium dimasukkan dan pasien akan dibantu berputar untuk melapisi lapisan mukosa usus. Selanjutnya, udara akan dipompa secara perlahan dengan tujuan untuk memperluas lumen. Lalu dilakukan *flouroscopy* untuk memeriksa lokasi barium dan udara tambahan akan dimasukkan dengan kendali *flouroscopy*. Seluruh bagian usus besar akan dilapisi dan diperluas dengan udara dan secara perlahan-lahan memutar pasien ke berbagai posisi sambil mencitrakan setiap bagian usus besar. Berdasarkan rekomendasi dari ACR gambar diperoleh untuk menunjukkan semua segmen usus besar dalam *double-contrast*, pandangan yang disarankan meliputi¹⁰

- Dapat melihat gambar rektum, kolon sigmoid, dan sekum dalam *double-contrast*.

- b. Format gambar besar diperoleh dengan posisi pasien terlentang dan cenderung untuk memasukkan di seluruh usus besar.
- c. Aksial dari usus sigmoid
- d. Lateral rektum, baik *cross-lateral* atau vertikal, lebih baik dengan hapus ujung enema
- e. Kedua posisi dekubitus lateral di seluruh usus besar
- f. Kedua fleksur yang dicitrakan dengan pasien tegak lurus setengah tegak
- g. Gambar postevakuasi

METODOLOGI

Penelitian ini menggunakan desain penelitian kuantitatif deskriptif retrospektif dengan pendekatan secara *cross sectional*. Waktu pelaksanaan pada tanggal 09 Mei s.d. 10 Juli 2022, bertempat di Instalasi Rekam Medis RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah Denpasar. Populasi dalam penelitian ini adalah seluruh catatan rekam medis pasien rawat inap yang terdiagnosis penyakit hirschsprung di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah Denpasar periode 2017-2021. Sampel penelitian dipilih dari catatan rekam medis pasien yang sesuai dengan kriteria inklusi dan eksklusi dari peneliti.

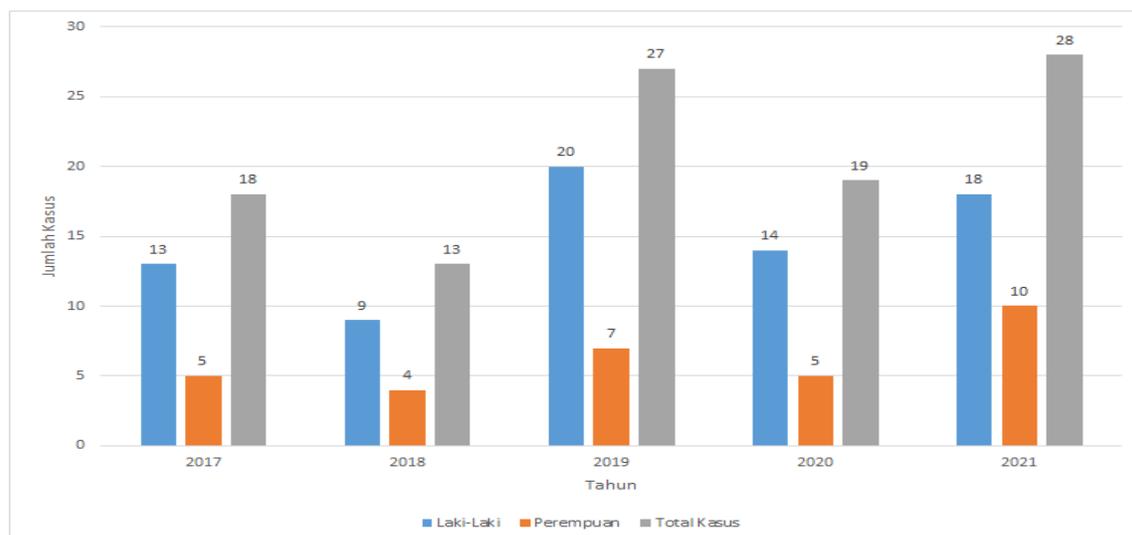
Kriteria inklusi yang ditetapkan oleh peneliti antara lain: (1) Pasien yang berusia 0-17 tahun; (2) Riwayat pemeriksaan menggunakan *contrast enema* di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah Denpasar; (3) Pasien yang terdiagnosis penyakit hirschsprung dengan hasil pemeriksaan histopatologi anatomi; (4) Pasien yang telah mengalami komplikasi; dan (5) Pasien dengan riwayat penyakit kongenital. Sedangkan kriteria eksklusi yang ditetapkan oleh peneliti antara lain: (1) Pasien yang tidak terdiagnosis penyakit hirschsprung setelah pemeriksaan *contrast enema* di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G

Ngoerah Denpasar; (2) Belum diketahui hasil pemeriksaan histopatologi anatominya. (3) Pasien yang tidak melakukan pemeriksaan *contrast enema* di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah Denpasar; dan (4) Pasien yang sudah memiliki riwayat operasi penyakit hirschsprung sebelumnya.

Prosedur pengolahan data dalam penelitian ini melalui empat tahapan yaitu: (1) *Editing*: peneliti akan memeriksa data dan disesuaikan dengan kriteria sampel yang akan diteliti. (2) *Entry*: data yang telah diperiksa akan dimasukkan ke dalam program komputer yaitu *Microsoft excel*. (3) *Tabulating*: setelah semua data didapatkan sesuai dengan kriteria inklusi dan dimasukkan ke dalam *Microsoft excel* maka akan dilakukan perhitungan jumlah kasus penyakit Hirschsprung. Adapun perhitungan jumlah kasus akan diklasifikasikan berdasarkan umur, jenis kelamin, dan tipe gambaran radiologi yang ditemukan dengan pemeriksaan *contrast enema*. (4) *Analyzing*: hasil yang didapatkan akan dimasukkan dalam diagram dan menyimpulkan jumlah kasus pada kelompok yang terbanyak mengalami penyakit hirschsprung sesuai umur, jenis kelamin, dan tipe penyakit Hirschsprung.

HASIL

Penelitian ini dilakukan di Rumah Sakit Umum Pusat Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah Denpasar, Bali. Rumah sakit ini berada di jalan Diponegoro, Dauh Puri Klod, Kecamatan Denpasar Barat, Kota Denpasar, Bali. Data penelitian ini menggunakan data sekunder, yaitu Rekam Medis pasien rawat inap yang terdiagnosis penyakit hirschsprung periode 2017-2021. Sampel penelitian dipilih menggunakan kriteria inklusi yang telah ditetapkan Berdasarkan kriteria tersebut, sebanyak 105 Rekam Medis yang memenuhi kriteria dan dipilih sebagai sampel. Selanjutnya rekam medis yang tidak sesuai dengan kriteria inklusi dieksklusi dari sampel penelitian.



Gambar 1. Jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan pemeriksaan kontras enema berdasarkan jenis kelamin

Berdasarkan data yang disajikan dalam **gambar 1**, kasus penyakit Hirschsprung pada rentang tahun 2017-2021 dapat digambarkan sebagai berikut: tahun 2017 terdapat 18 kasus (13 orang laki-laki dan lima orang perempuan), 2018 terdapat 13 kasus (sembilan orang laki-laki dan empat orang

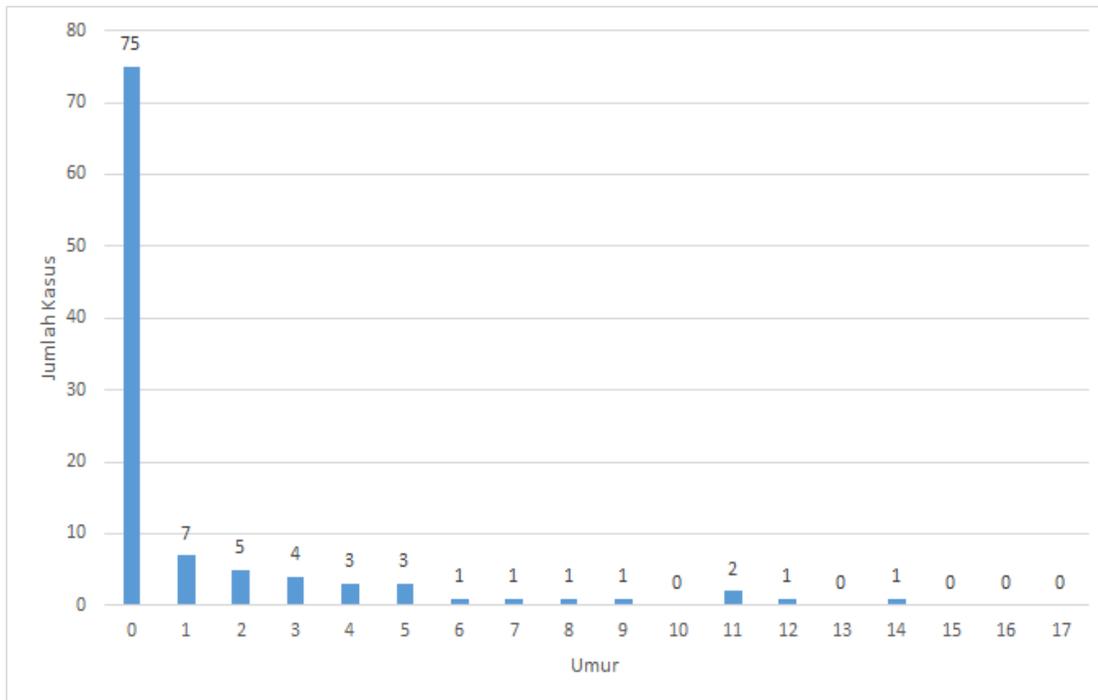
perempuan), 2019 terdapat 27 kasus (20 orang laki-laki dan tujuh orang perempuan), 2020 terdapat 19 kasus (14 orang laki-laki dan lima orang perempuan), dan 2021 terdapat 28 kasus (18 orang laki-laki dan 10 orang perempuan).

Tabel 1. Jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan pemeriksaan kontras enema berdasarkan jenis kelamin

Jenis Kelamin	Frekuensi	Persentase
Laki-Laki	74	70,48 %
Perempuan	31	29,52 %
Total	105	100 %

Jumlah kasus secara keseluruhan pada jenis kelamin laki-laki yaitu 74 kasus (70,48%) dan perempuan sebanyak 31 kasus (29,52%). Berdasarkan data tersebut, dapat disimpulkan bahwa jumlah kasus penyakit Hirschsprung dari

tahun 2017-2021 paling banyak pada pasien dengan jenis kelamin laki-laki.



Gambar 2. Jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan pemeriksaan kontras enema berdasarkan umur

Berdasarkan data yang disajikan pada **gambar 2**, jumlah kasus penyakit Hirschsprung berdasarkan umur sesuai kriteria inklusi tahun 2017-2021 antara lain: umur nol tahun (75 orang), satu tahun (tujuh orang), dua tahun (lima orang), tiga tahun (empat orang), empat tahun (tiga orang)

lima tahun (tiga orang), enam tahun (satu orang), tujuh tahun (satu orang), delapan tahun (satu orang), sembilan tahun (satu orang), 11 tahun (dua orang), 12 tahun (satu orang), dan 14 tahun (satu orang).

Tabel 2. Jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan pemeriksaan kontras enema berdasarkan umur

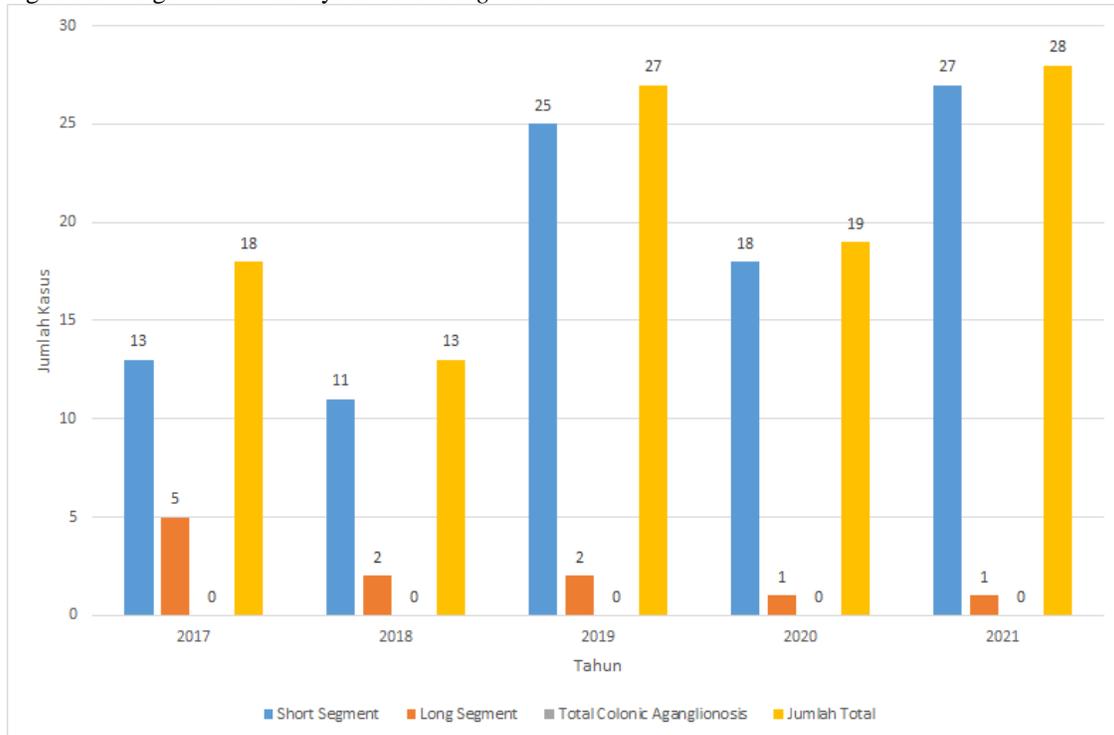
Kelompok Umur	Frekuensi	Persentase
< 5 Tahun	94	89,52 %
≥ 5 tahun	11	10,48 %
Total	105	100 %

Kelompok umur pada anak <5 tahun sebanyak 94 kasus (89,52%) dan ≥ 5 tahun sebanyak 11 kasus (10,48%). Berdasarkan data tersebut, dapat disimpulkan bahwa kelompok umur yang paling banyak ditemukan dalam penelitian ini tahun 2017-2021 terdapat pada kelompok umur dibawah lima tahun.

4.2 Tipe Penyakit Hirschsprung

Penelitian ini mengelompokkan tipe penyakit Hirschsprung dalam tiga klasifikasi yaitu *short-segment*

aganglionosis saat segmen aganglionik meluas ke kolon sigmoid terutama yang hanya meluas dari rektum ke bagian bawah refleksi peritoneal disebut sebagai *rectal aganglionosis* dan yang meluas menuju kolon sigmoid disebut sebagai *rectosigmoid aganglionosis*. *Long-segment aganglionosis* yaitu saat segmen aganglionik melewati kolon sigmoid hingga ke fleksura lien, kolon transversum dan kolon ascendens, dan ketika segmen aganglionik melampaui sekum ke ileum distal disebut dengan *total colonic aganglionosis*.¹²



Gambar 3. Tipe penyakit Hirschsprung pada pemeriksaan kontras enema

Adapun tipe penyakit Hirschsprung yang ditemukan di RSUP Prof. Dr I.G.N.G Ngoerah tahun 2017-2021 sesuai dengan kriteria inklusi yaitu tipe *short segment* dan *long segment*. Jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan tipe *short segment* antara lain 13 kasus (2017), 11 kasus (2018),

25 kasus (2019), 18 kasus (2020), 27 kasus (2021). Sedangkan jumlah kasus penyakit Hirschsprung dengan tipe *long segment* antara lain lima kasus (2017), dua kasus (2018), dua kasus (2019), satu kasus (2020), dan satu kasus (2021).

Tabel 3. Tipe penyakit Hirschsprung pada pemeriksaan kontras enema

Tipe Penyakit Hirschsprung	Frekuensi	Persentase
<i>short-segment aganglionosis</i>	94	89,52 %
<i>long-segment aganglionosis</i>	11	10,48 %
<i>total colonic aganglionosis</i>	0	0,00 %
Total	105	100 %

Tipe *short-segment aganglionosis* secara keseluruhan sebanyak 94 kasus (89,52%), *long-segment aganglionosis* sebanyak 11 kasus (10,48%), dan *total colonic aganglionosis* sebanyak nol kasus (0,00%). Berdasarkan

data tersebut, disimpulkan bahwa tipe yang paling sering ditemukan yaitu *short- segment aganglionosis*.

1. PEMBAHASAN

Distribusi frekuensi kasus penyakit Hirschsprung dalam penelitian ini lebih banyak pada jenis kelamin laki-laki dan paling sering ditemukan pada kelompok umur dibawah 5 tahun. Hasil ini didukung dengan penelitian lain diantaranya Palissei, dkk dari 109 pasien dengan penyakit Hirschsprung, kejadiannya lebih banyak pada laki-laki daripada perempuan dengan perbandingan rasio 1,37:1 dan sering ditemukan pada balita sebanyak 55 kasus (50,46%).¹³ Penelitian oleh Bradnock, dkk tentang insiden penyakit Hirschsprung di Inggris dan Irlandia didapatkan hasil 1,8 per 10.000 kelahiran hidup dengan rasio pria dan wanita adalah 3,3:1. Populasi yang paling banyak pada neonatal dengan keluhan tersering yaitu keterlambatan mengeluarkan mekonium dalam waktu 48 jam setelah lahir.¹⁴

Menurut penelitian Anandasari, dkk tahun 2017 kejadian penyakit Hirschsprung di RSUP Sanglah yaitu 2,16% dari 1.018 bayi lahir hidup. Adapun distribusi usia yang sering ditemui pada usia dibawah 5 tahun dan didominasi jenis kelamin laki-laki sebanyak 77%.¹⁵ Penelitian di RSUD Al-Ihsan Bandung periode 1 januari 2016 – 30 september 2019 ditemukan hasil bahwa kejadian penyakit Hirschsprung yang paling banyak pada usia 1-2 tahun.¹⁶ Penelitian lain oleh Taghavi, dkk dari 246 kasus diantaranya 192 (78%) laki-laki dan 54 (22%) perempuan dengan perbandingan rasio 3,6:1.¹⁷ Menurut penelitian Graneli, dkk pada 51 pasien (39 laki-laki dan 12 perempuan) yang mengalami penyakit Hirschsprung, tidak ada perbedaan yang signifikan antara jenis kelamin dalam berat lahir atau minggu kehamilan. Selain itu, tidak ada perbedaan frekuensi anomali penyerta antara anak perempuan dan laki-laki.¹⁸

Berdasarkan penelitian oleh Al-Musawi, dkk disebutkan bahwa kelainan kongenital lebih banyak terjadi pada neonatus dengan jenis kelamin laki-laki sebesar 60%. Adapun kelainan kongenital yang paling sering terjadi antara lain pada gastrointestinal, kardiovaskuler, dan sistem saraf pusat.¹⁹ Jenis kelamin laki-laki empat kali lebih berisiko mengalami penyakit Hirschsprung dikarenakan *sex-determining region Y* pada protein SRY bersaing dengan SOX10 (*SRY-Box Transcription Factor 10*) pada saat regulasi RET dan ekspresi dari ECE-1 (*Endothelin converting enzyme 1*) dan EDN3 (*Endothelin 3*) yang lebih sedikit di usus.⁷

Tipe penyakit Hirschsprung yang paling sering ditemukan di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G. Ngoerah tahun 2017-2021 yaitu tipe *short segment*. Hasil ini sama dengan penelitian oleh Palissei, dkk pada pemeriksaan barium enema gambaran zona transisi terbanyak pada bagian rectosigmoid.¹³ Penelitian di RSUD Al-Ihsan Bandung periode 1 januari 2016 – 30 september 2019 ditemukan hasil bahwa letak segmen aganglionik terbanyak pada bagian rectum dan keluhan tersering yaitu perut kembung dan sulit BAB.¹⁶ Namun, berbeda dengan penelitian oleh Taghavi, dkk yang menyimpulkan bahwa proporsi penyakit Hirschsprung tipe *long segment* pada anak-anak secara

signifikan lebih besar di populasi Pasifik dan Asia. Adanya penyimpangan genetik, terutama yang mempengaruhi proto-onkogen RET (pengkodean untuk reseptor tirosin kinase) dan kaskade pensinyalan tipe B reseptor endotelin yang terlibat dalam perkembangan saraf enterik, diperkirakan menyebabkan antara 50% dan 70% kasus penyakit Hirschsprung dan proporsi yang lebih besar pada *long segment* sehingga perbedaan etnis yang diamati dalam prevalensi penyakit dan fenotipe mungkin memiliki dasar genetik.¹⁷ Penelitian oleh Anandasari, dkk tahun 2017 di RSUP Sanglah ditemukan tipe penyakit Hirschsprung *ultrashort segmen* (45,5 %), *short segment* (45,5 %) dan *long segment* (9%) dengan media kontras yang lebih sering digunakan yaitu barium enema daripada kontras *water soluble* dengan rasio 8:3.¹⁵

Adapun gambaran radiologis yang dapat diidentifikasi dalam pemeriksaan *contrast enema* pada penyakit Hirschsprung adalah *transition zone (TZ)* dan *conical area* antara segmen spastik aganglionik dan kolon normoanglionik proksimal yang melebar. Gambaran radiologis ini terdapat pada sebagian besar pasien dengan penyakit Hirschsprung, meskipun identifikasinya tergantung pada interpretasi subjektif dari masing-masing pemeriksa. Kemungkinan lain untuk evaluasi yang lebih objektif dengan menentukan *rectosigmoid index (RSI)*, yang merupakan rasio numerik antara diameter terbesar rektum dan diameter terbesar sigmoid.²⁰ Menurut Baad, dkk interpretasi *contrast enema* meliputi RSI, *transition zone (TZ)*, *serrations* atau gerigi, *microcolon*, *abrupt cut-off and location*, mekonium kolon, mekonium ileum, dan refluks ileum.²¹ Temuan lain yang dapat diidentifikasi dalam pemeriksaan *contrast enema* diantaranya ketidakteraturan dinding usus, kontraksi yang tidak teratur, *filling defect* karena material feses dan keterlambatan evakuasi kontras setelah 24 jam.²² Salah satu contoh deskripsi hasil pemeriksaan *contrast enema* pada sampel penelitian ini sebagai berikut: (1) *Long segment* : Mucosa rectum hingga sebagian usus halus tampak reguler, RSI < 1, tampak zona transisi, *filling defect* karena *fecaloid material*, tak tampak irregular contraction berbentuk saw teeth appearance, cobblestone appearance, additional shadow maupun leakage kontras. Antiperistaltik tidak tampak, post evakuasi masih tampak sisa kontras pada rectum, colon sigmoid, colon transversum hingga sebagian colon ascenden. (2) *Short Segment*: Tampak zona transisi berbentuk funnel shape, aganglion segment, RSI < 1, tampak filling defect mengesankan *fecal material*, tampak antiperistaltik dan post evakuasi 24 jam masih tampak adanya retensi kontras pada rektum, colon sigmoid, colon descenden hingga pleksura lienalis.

Penelitian Lourencao, dkk tentang kegunaan barium enema sebagai tes skrining dalam investigasi diagnostik penyakit Hirschsprung disebutkan bahwa identifikasi TZ atau RSI ≤ 1,0 harus diikuti dengan biopsi rektal yang merupakan gold standar untuk diagnosis penyakit Hirschsprung. Kombinasi identifikasi TZ dan RSI ≤ 1,0

dapat meningkatkan sensitivitas dan *negative predictive value* (NPV), sehingga mengurangi hasil negatif palsu.²⁰ Tingkat TZ merupakan prediktor yang berguna untuk keterlibatan penyakit yang sebenarnya dan perencanaan intervensi bedah.²² RSI dihitung sebagai diameter rektum terluas dibagi dengan diameter terluas kolon sigmoid dan dinilai abnormal jika <1. TZ didefinisikan sebagai perubahan kaliber kolon yang tiba-tiba. *Serrations* atau gerigi didefinisikan sebagai pola mukosa "saw tooth atau gigi gergaji".²¹

Prosedur pemeriksaan *contrast enema* dalam mengkonfirmasi adanya segmen usus besar yang melebar yaitu memasukkan kateter kecil 1 cm ke dalam rektum, apabila menggunakan kateter Foley jangan mengembungkan balon. Kontras dimasukkan secara perlahan dan dipantau dengan fluoroskopi. Sekitar 80% pasien dengan penyakit Hirschsprung memiliki aganglionosis pada rektum atau rektosigmoid. Gambar awal harus diperoleh dalam posisi lateral, zona transisi mungkin terlewatkan jika dimulai dengan gambar anteroposterior. Kontras dimasukkan sampai segmen yang melebar terkonfirmasi. Faktor paling umum yang tidak memungkinkan demonstrasi pada zona transisi yaitu adanya kolitis. Selain itu, menggunakan kateter dengan balon yang mengembang, memasukkan segmen kateter yang panjang, memasukkan zat kontras pada tekanan tinggi, dan pengisian kolon yang cepat juga tidak memungkinkan demonstrasi zona transisi.²³

Adapun keterbatasan penelitian ini adalah tidak mengamati perbandingan beberapa pemeriksaan penunjang radiologi dalam mendiagnosis penyakit Hirschsprung.

SIMPULAN DAN SARAN

Berdasarkan data hasil penelitian yang diperoleh, kesimpulan yang dapat diambil dalam penelitian ini yaitu: jumlah kasus penyakit Hirschsprung di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah periode 2017-2021 lebih banyak pada jenis kelamin laki-laki dan paling sering ditemukan pada kelompok umur dibawah lima tahun. Tipe penyakit Hirschsprung yang paling sering ditemukan di RSUP Prof. Dr. I.G.N.G Ngoerah periode 2017-2021 adalah tipe *short-segment aganglionosis*. Adapun saran yang dapat diberikan berdasarkan keterbatasan penelitian ini yaitu agar mengidentifikasi perbandingan sensitivitas dan spesifitas beberapa pemeriksaan penunjang radiologi dalam mendiagnosis penyakit Hirschsprung.

DAFTAR PUSTAKA

1. Maritska, Z., & Kinanti, S. R. A. Kejadian dan Distribusi Kelainan Kongenital Pada Bayi Baru Lahir di RS dr Moehammad Hoesin Palembang Periode Januari-November 2015. *Jurnal Kedokteran Unila*. 2016, pp. 347–350. <http://juke.Kedokteran.unila.ac.id/index.php/JK/article/viewFile/1639/1597>.
2. Tang, W., Su, Y., Yuan, C., Zhang, Y., Zhou, L., Peng, L., Wang, P., Chen, G., Li, Y., Li, H., Zhi, Z., Chang, H., Hang, B., Mao, J.-H., Snijders, A. M., & Xia, Y. Prospective study reveals a microbiome signature that predicts the occurrence of post-operative enterocolitis in Hirschsprung disease (HSCR) patients. *Gut Microbes*. 2020;00(00), pp. 1–13. <https://doi.org/10.1080/19490976.2020.1711685>.
3. Ambartsumyan, L., Smith, C., & Kapur, R. P. (2020). Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2020; 23(1), pp.8–22. <https://doi.org/10.1177/1093526619892351>.
4. Corputty, E. D., Lampus, H. F., & Monoarfa, A. Gambaran Pasien Hirschsprung Di Rsup Prof. Dr. R. D. Kandou Manado Periode Januari 2010 – September 2014. *E-Clinic*. 2015; 3(1). <https://doi.org/10.35790/ec1.3.1.2015.6822>.
5. Pruitt, L. C. C., Skarda, D. E., Rollins, M. D., & Bucher, B. T. Hirschsprung-associated enterocolitis in children treated at US children's hospitals. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019; xxx. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.10.060>.
6. Siswandi, Andi. Nilai sensitivitas dan spesifitas pemeriksaan foto polos abdomen dan *colon in loop* terhadap kejadian penyakit hirschsprung di RSUD Dr. H. Abdul Moeloek periode tahun 2010-2014. *Jurnal Medika Malahayati*. 2015; 2(1), pp. 34–39.
7. Heuckeroth, R. O. Hirschsprung disease - Integrating basic science and clinical medicine to improve outcomes. In *Nature Reviews Gastroenterology and Hepatology*. 2018. <https://doi.org/10.1038/nrgastro.2017.149>.
8. Kumar, V., Abbas, A. K., & Aster, J. C. *Robbin Basic Pathology*. 2018; Tenth edition, p. 608. Elseiver.
9. Kemenkes. Keputusan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor Hk.01.07/Menkes/474/2017 Tentang Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Penyakit Hirschsprung. 27 September 2017. Jakarta: Kemenkes Republik Indonesia.
10. Long, B. W., Rollins, J. H., & Smith, B. J. *Merrill's Atlas of Radiographic Positioning and Procedures*. 2018; 14th edition, pp. 246–249. Elseiver Health Sciences. https://books.google.co.id/books?id=Svd7DwAAQB AJ&pg=PA246&lpg=PA246&dq=procedure+to+preparation+of+barium+in+enema,+nature.com&source=bl&ots=5sZHSynInm&sig=ACfU3U1NXa8mvpknxEdbefUzvChrOSJX2A&hl=id&sa=X&ved=2ahUKewjYosnHirfoAhWHbysKHe_pA3oQ6AEwCnoECAUQAQ#v.
11. Imsande, H. M., Baghdanian, A., Setty, B. & Castro, I. Pediatric Fluoroscopy -Instructions, Clinical Pearls, and Radiation-Reduction Techniques. 2015. [Online] Available from: <https://epos.myesr.org/poster/est/ecr2015/C-1399> [Accessed 25 Juni 2020].
12. Kaji T., Yamada W., Baba T., Machigashira S. Classification. In: Taguchi T., Matsufuji H., Ieiri S. (eds)

- Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders. Springer, Singapore. 2019. https://doi.org/10.1007/978-981-13-3606-5_8
13. Palissei, A. S., Ahmadwirawan, A. and Faruk, M. Hirschsprung's disease: epidemiology, diagnosis, and treatment in a retrospective hospital-based study. *Journal of the Medical Sciences (Berkala Ilmu Kedokteran)*. 2021; 53(3), pp. 127–134. doi: 10.19106/jmedsci005302202103.
 14. Bradnock, T. J. *et al.* Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: Incidence and anomalies', *Archives of Disease in Childhood*. 2017; 102(8), pp. 722–727. doi: 10.1136/archdischild-2016-311872.
 15. Anandasari P.P.Y., Tjan, A., & Widyasari, N. N. Radiology perspective : one-year study of hirschsprung disease. 2021;57(1), pp. 41–45. <https://doi.org/10.20473/fmi.v57i1.9857>
 16. Maidah SA, Nur IM & Santosa D. Gambaran Karakteristik Penyakit Hirschsprung di RSUD Al-Ihsan Bandung Periode 1 Januari 2016 – 30 September 2019. 2020. pp. 631–636.
 17. Taghavi, K. *et al.* Ethnic variations in the childhood prevalence of Hirschsprung disease. 2018, pp. 10–13. doi: 10.1111/ans.14857.
 18. Granéli, C. *et al.* Diagnosis, Symptoms, and Outcomes of Hirschsprung's Disease from the Perspective of Gender. *Surgery Research and Practice*. 2017, pp. 1–8. doi: 10.1155/2017/9274940.
 19. Al-Musawi KM, Shawq AH, Majeed Z, Zaid S, Ibraheem H. Risk factors for congenital anomalies in neonatal intensive care unit in Baghdad city. *Medico-Legal Updat*. 2020; 20(1), pp. 1168-1174. Doi:10.37506/v20/il/2020/mlu/194460
 20. Lourencao, P.L.T.de A., Valerini, F.G., Cataneo, A.J.M., Ortolan, E.V.P., Silveira, G.L.da, Piva, M.F.L., Cucco, L. da M., & Rodrigues, M. A. M. Barium enema revisited in the workup for the diagnosis of hirschsprung's disease. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2019; 68(4), pp. e62-e66. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002242>.
 21. Baad, M. *et al.* Diagnostic performance and role of the contrast enema for low intestinal obstruction in neonates. *Pediatric Surgery International*. Springer Berlin Heidelberg. 2020. doi: 10.1007/s00383-020-04701-4.
 22. Sajjad, N, *et al.* Usefulness of Delayed Films of Contrast Enema for Detecting Hirschsprung's Disease. *Cureus*. 2019; 11(12), pp. e6339. <https://doi.org/10.7759/cureus.6339>
 23. Torre, L. D. La and Wehrli, L. A. Seminars in Pediatric Surgery Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease. *Seminars in Pediatric Surgery*. Elsevier Inc. 2019; 28(3), pp. 151–159. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2019.04.013.

