

DISTENSI ABDOMEN ET CAUSA *HIRSCHPRUNG DISEASE* PADA NEONATUS: LAPORAN KASUS

Abdominal Distention ec Hirschprung Disease In a Neonatus: a Case Report

Narita Santika Ayu', Rahma Anindita²

¹Fakultas Kedokteran Umum, Universitas Muhammadiyah Surakarta

²Departemen Ilmu Kedokteran Anak, RSUD dr. Sayidiman Magetan

Korespondensi: Narita Santika Ayu. Alamat email: naritasantikaayu@gmail.com

ABSTRAK

Distensi abdomen merupakan salah satu tanda obstruksi usus besar yang salah satu penyebabnya adalah hirschprung disease. Hirschprung disease merupakan suatu kelainan bawaan berupa tidak adanya ganglion pada usus besar mulai dari sfingter ani interna kearah proksimal, termasuk rectum. Hirschsprung disease sering menyerang neonatus dan anak-anak yang sering ditandai dengan keterlambatan pengeluaran mekonium pertama, muntah bilious dan distensi abdomen. Angka kejadian hirschprung disease secara internasional adalah 1:1.500 sampai dengan 1:1.700 kelahiran hidup. Insiden hirschprung disease di Indonesia sendiri belum banyak yang meneliti. Dalam kasus ini dilaporkan neonatus usia tiga hari yang dibawa ke Instalasi Gawat Darurat Rumah Sakit Daerah Sayidiman Magetan dengan keluhan tidak bisa buang air besar sejak satu hari setelah lahir, saat dilakukan colok dubur konsistensi feses yang keluar lengket, sedikit berwarna kehitaman dan tidak menyemprot. Selain itu, perut pasien membesar, kembung dan pasien muntah berwarna kecoklatan. Penulis bertujuan membahas kasus langka ini beserta karakteristik, diagnosis, dan tata laksana.

Kata Kunci: *Hirschprung Disease, Distensi Abdomen, Obstruksi Usus*

ABSTRACT

Abdominal distension is a sign of large bowel obstruction, one of which is Hirschsprung's disease. Hirschsprung's disease is a congenital abnormality in the form of an absence of ganglion in the large intestine starting from the internal anal sphincter towards the proximal, including the rectum. Hirschsprung's disease often affects neonates and children and is often characterized by a delay in the first meconium, bilious vomiting, and abdominal distension. The international incidence of Hirschsprung's disease is 1:1,500 to 1:1,700 live births. The incidence of Hirschsprung's disease in Indonesia itself has not been widely studied. In this case, it was reported that a three-day-old neonate was brought to the Emergency Installation of the Sayidiman Magetan Regional Hospital with complaints of not being able to defecate since one day after birth, when the rectal examination was performed, the consistency of the stool came out, slightly blackish in color, and did not spray. In addition, the stomach is enlarged, bloated and the patient vomits brown. We will discuss this rare case and its characteristics, diagnosis, and management.

Keywords: *Hirschprung Disease, Abdominal distension, Intestinal Obstruction*

PENDAHULUAN

Distensi abdomen adalah bertambah besarnya ukuran abdomen yang disebabkan oleh adanya masa abdomen

atau karena penumpukan cairan atau gas.

Distensi abdomen pada bayi dan anak biasanya merupakan manifestasi suatu penyakit yang dapat timbul secara akut

maupun kronik (Gomella, 2020).

Salah satu penyebab distensi abdomen pada bayi adalah *Hirschsprung disease*. *Hirschsprung disease* (megacolon kongenital) adalah tidak adanya ganglion pada usus besar mulai dari sfingter ani interna mengarah ke proksimal termasuk daerah rectum yang menimbulkan gejala klinis berupa gangguan usus, kelainan ini merupakan kelainan bawaan. *Hirschsprung disease* lebih banyak terjadi pada neonatus hingga anak-anak, yang ditandai dengan terlambatnya pengeluaran mekonium pertama, muntah bilious, distensi abdomen (Gomella, 2020).

Pada *hirschsprung disease* tidak adanya sel ganglion plexus myenteric (Auerbach) dan submukosa (Meissner) usus, menyebabkan Ileus obstruksi pada neonatus yang ditandai dengan kontraksi berkelanjutan dari segmen usus aganglionik, yang menyebabkan obstruksi usus dan distensi segmen proksimal (megacolon) (Kemenkes, 2017).

Secara global *Hirschsprung*

disease mencapai 1:1.500 sampai 1:7.000 kelahiran hidup. Insiden *Hirschsprung disease* di Indonesia belum banyak yang meneliti sehingga belum begitu jelas angka kejadian penyakit tersebut (Kemenkes, 2017).

Hirschsprung disease termasuk pada salah satu kegawatdaruratan kasus bedah yang memerlukan penanganan secepatnya, karena jika tidak ditangani segera mortalitas mencapai 80% di bulan pertama kehidupan (Gomella, 2020).

LAPORAN KASUS

Seorang neonatus dibawa oleh orangtuanya ke IGD dengan keluhan tidak bisa BAB sejak 1 hari setelah lahir, saat dilakukan colok dubur konsistensi feses yang keluar lengket, sedikit, berwarna kehitaman dan tidak menyemprot. Selain itu, perut pasien membesar, kembung dan pasien muntah berwarna kecoklatan sebanyak 2 kali.

Pasien lahir secara *Operasi Caesarea* dengan usia kehamilan 39-40

minggu. Berat badan lahir 2150 gram, Panjang badan 45 cm, lingkar kepala 32cm, lingkar lengan atas 7cm, lingkar dada 31cm, lingkar perut 33cm.

Hasil pemeriksaan fisik, ditemukan keadaan pasien cukup, kesadaran S5, Lubchenco sesuai masa kehamilan. Nadi: 124 x/menit, suhu: 36.7 °C, frekuensi pernapasan: 36x/menit, SpO2: 98% udara ruangan.

Pemeriksaan status generalis, Sistem Saraf Pusat kesadaran S5, ubun ubun datar, caput (-). Pemeriksaan thorax dada simetris, tidak ada retraksi, suara nafas vesikuler, tidak ditemukan ronkhi dan wheezing. Pemeriksaan Kardiovaskuler bunyi jantung I/II normal regular, tidak ditemukan bunyi tambahan. Pemeriksaan abdomen, inspeksi tampak distended, tampak vena abdomen terlihat jelas, auskultasi peristaltik menurun, perkusi kembung, Palpasi tidk supel, terdapat nyeri tekan, tidak didapatkan hepatomegali, splenomegali, maupun turgor kulit

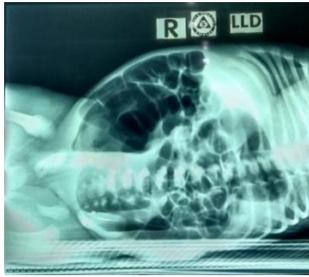
menurun. Ekstremitas akral hangat, tidak edema , *capillary refill time* < 3 detik. Integumen : ikterik kremer 3, tidak sianosis.

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 17,8 g/dL, Ht 50,8%, leukosit 13.700/mL, trombosit 252.000/mL, Eritrosit $4.55 \times 10^6/\mu\text{L}$, Gula darah sewaktu 113 mg/dL, natrium 142 mmol/L, kalium 4,57 mmol/L, clorida 110 mmol/L, kalsium ion 1,02 mmol/L.

Pemeriksaan ultrasonografi didapatkan udara intestine prominem, sugestif meteorismus, Hepar/GB/Lien dan Ren bilateral tidak tampak kelainan, tidak tampak cairan bebas di cavum abdomen. Rontgen BOF 2 posisi didapatkan Sugestif Volvulus sigmoid Ddx Hirschprung disease.



Gambar 1. Foto BNO Posisi Supinasi



Gambar 2. Foto BNO Posisi LLD

Diagnosis sementara pasien adalah distensi abdomen et causa hirschprung disease diagnosis banding meconium plug syndrome. Penanganan awal pasien di selama di IGD dan di ruang HCU adalah Infus D1/4 NS 6 tpm, Asam Amino 10% 1 ml/jam, Lipid 0,5ml/jam, Injeksi ampicilin 100mg/12 jam, Infus metronidazole 15mg/8jam, Interlac 1x5tetes, Irigasi 10ml Nacl hangat/24 jam.

Pasien dirujuk ke rumah sakit tipe B untuk pemeriksaan dan Tindakan lebih lanjut. Selama di rumah sakit rujukan dilakukan pemeriksaan foto barium enema dengan hasil megacolon kongenital.



Gambar 3. Foto Barium enema



Gambar 4. Foto Barium enema

Pemeriksaan patologi anatomi didapatkan hasil Hirschprung disease dengan ujung proksimal (tanpa tanda benang) mengandung cukup ganglion pada pleksus submukosa dan pleksus myenterikus.

Berdasarkan hasil pemeriksaan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang Foto barium enema serta pemeriksaan Patologi Anatomi di rumah sakit rujukan maka ditegakan diagnosis *Hirschprung Disease Short Segmen* kemudian dilakukan tindakan operasi definitive dengan teknik operasi *transanal endorectal pull-through*.

PEMBAHASAN

Distensi abdomen adalah kesan secara inspeksi adanya abdomen lebih besar dari ukuran biasa pada anak. Distensi abdomen mungkin disebabkan oleh adanya

masa abdomen atau oleh karena penumpukan cairan atau gas. Distensi abdomen pada bayi dan anak biasanya merupakan manifestasi suatu penyakit yang dapat timbul secara akut maupun kronik (Gomella, 2020).

Hirschsprung disease suatu kelainan bawaan akibat tidak adanya ganglion pada usus besar mulai dari sfingter ani interna kearah proksimal, termasuk rektum dengan gejala klinis berupa gangguan usus. Penyakit ini sering menyerang neonatus bahkan anak-anak, yang sering ditandai dengan terlambatnya pengeluaran mekonium pertama, muntah bilious, distensi abdomen. Penyakit hirschsprung secara internasional mencapai 1:1.500 sampai dengan 1:7.000 kelahiran hidup. Insiden penyakit hirschsprung di Indonesia belum begitu jelas (Kemenkes, 2017; Gomella, 2020).

Kategori *Hirschsprung disease* di dasarkan pada seberapa banyak colon yang terkena diantaranya yaitu tidak terdapat ganglion di bagian kecil

rectum (*ultra short segment*), tidak terdapat ganglion rectum serta Sebagian kecil dari colon (*short segment ganglion*), tidak terdapat ganglion pada rectum serta sebagian besar (*long segment ganglion*), tidak terdapat ganglion pada seluruh colon, rectum, serta sebagian usus kecil (*very long segment*) (Kemenkes, 2017).

Motilitas usus dikendalikan oleh mekanisme yang saling bergantung termasuk saraf, seperti ganglia enterik. Sistem saraf enterik untuk mengatur usus sepenuhnya yang dapat mempertahankan aktivitas peristaltik dinding usus dan fungsi usus yang baik (Kemenkes, 2017).

Neuron Sistem saraf enterik dan glia disusun menjadi ganglia. Ganglia enterik saling berhubungan untuk membentuk dua pleksus yang terdapat di sepanjang usus yaitu pleksus mienterikus (Auerbach) terletak pada lapisan otot yang membentang

sepanjang usus dan plexus submukosa bagian dalam (Meissner) hanya ditemukan di usus kecil dan besar. Tidak adanya sel ganglion yang terdapat pada plexus myenteric atau Auerbach dan submucosa atau Meissner yang menyebabkan ileus obstruksi neonatus yang dapat menimbulkan kontraksi terus menerus pada usus yang tidak terdapat ganglion sehingga terjadi obstruksi usus serta distensi pada segmen proksimal yang sering disebut dengan megakolon (Palissei, 2021).

Manifestasi klinis sering didapatkan adanya keterlambatan pengeluaran mekonium yang pertama, mekonium keluar >24 jam, adanya muntah bilious (berwarna hijau), perut kembung, perut terlihat membesar, gangguan defekasi/ konstipasi kronis, konsistensi feses yg encer, berat badan tidak bertambah bahkan cenderung menurun, nafsu makan menurun

(Kemenkes, 2017).

Pemeriksaan perut terlihat membuncit pada seluruh lapang pandang, pada saat dilakukan perkusi perut kembung dan saat auskultasi bisping usus melemah. Jika sudah parah, maka akan terlihat pergerakan usus di dinding abdomen. Salah satu cara untuk menegakan diagnosis dari *Hirschsprung disease* dapat dilakukan pemeriksaan rectal touche dirasakan sfingter anal yang kaku dan sempit, saat jari ditarik terdapat *explosive stool* (Kemenkes, 2017).

Pemeriksaan radiologis, foto polos abdomen pada neonatus cenderung menampilkan gambaran obstruksi usus letak rendah. Pada foto polos abdomen neonatus, distensi usus halus dan distensi usus besar tidak selalu mudah dibedakan. Pada pasien bayi dan anak gambaran distensi kolon dan gambaran massa feses lebih jelas dapat terlihat. Pemeriksaan foto barium

enema harus dikerjakan pada neonatus dengan keterlambatan evakuasi mekonium yang disertai distensi abdomen dan muntah hijau, meskipun dengan pemeriksaan colok dubur gejala dan tanda-tanda obstruksi usus telah mereda atau menghilang, tanda-tanda klasik radiografik yang khas untuk penyakit hirschsprung yaitu tampak daerah penyempitan dibagian rektum ke proksimal yang panjangnya bervariasi, terdapat daerah transisi, terlihat di proksimal daerah penyempitan ke arah daerah dilatasi, terdapat daerah pelebaran lumen di proksimal daerah transisi. Selain itu, terdapat 3 jenis gambaran zona transisi yang dijumpai pada foto enema barium yaitu *Abrupt* (perubahan mendadak), *Cone* (bentuk seperti corong atau kerucut), *Funnel* (bentuk seperti cerobong) (Kemenkes, 2017)..

Pemeriksaan penunjang dengan foto Retensi barium yang dilakukan 24 sampai 48 jam setelah enema dapat

menunjukkan tanda penting penyakit hirschsprung, terutama pada masa neonatal. Gambaran barium tampak membaaur dengan feses ke arah proksimal di dalam kolon berganglion normal.

Retensi barium pada pasien dengan obstipasi kronik yang bukan disebabkan penyakit hirschsprung terlihat makin ke distal, menggumpal di daerah rektum dan sigmoid. Foto retensi barium dilakukan apabila pada foto pada waktu enema barium ataupun yang dibuat pasca-evakuasi barium tidak terlihat tanda khas penyakit hirschsprung.

Pemeriksaan histopatologi dengan biopsy seluruh tebal dinding rectum, biopsi isap, teknik pewarnaan histokimia asetilkolimerase atau pemeriksaan histokimia juga dapat dilakukan untuk menunjang diagnosis (Kemenkes, 2017; Novtarina, 2020).

Tata laksana dapat dilakukan

dengan dekompresi, perbaikan keadaan umum dan tindakan bedah. Dekompresi dilakukan bila terdapat perut kembung dan muntah berwarna hijau dengan pemasangan pipa orogaster/nasogaster dan pipa rektum serta dilakukan irigasi feces dengan menggunakan NaCl 0.9% 10-20cc/kgBB, bila irigasi efektif dapat dilanjutkan sampai cairan yang keluar relatif bersih (Kemenkes, 2017).

Pada dasarnya penyembuhan penyakit hirschsprung hanya dapat dicapai dengan pembedahan, berupa pengangkatan segmen usus aganglion, diikuti dengan pengembalian kontinuitas usus. Terdapat beberapa cara operasi yang dapat dilakukan diantaranya cara *Swenson*, *soave*, *endorectal pullthrough*, *Duhamel-martin*, serta *anorectal myectomy* yang dilakukan dengan *low anterior resection*, cara-cara tindakan operasi tersebut dilakukan oleh tenaga ahli terlatih, semua hasil jangka panjang menunjukkan hasil yang baik. (Wibowo, 2020)

Komplikasi *Hirschsprung disease* pra operatif sering terjadi perburukan karena *Hirschsprung Associated Entero colitis (HAEC)*. HAEC merupakan kondisi dimana terjadi inflamasi pada usus yang ditandai secara klinis dengan adanya demam, distensi abdomen, diare dan sepsis. Secara garis besar, komplikasi yang timbul akibat tindakan bedah yang dilakukan dapat digolongkan atas: kebocoran anastomose, stenosis, enterokolitis dan gangguan fungsi sfingter (Kemenkes, 2017).

SIMPULAN

Pada kasus ini pasien didiagnosis *Hirschsprung Disease Short Segmen*, terjadi akibat tidak terdapat sel ganglion pleksus myenteric (Auerbach) dan submukosa (Meissner) usus, menyebabkan Ileus obstruksi pada neonatus yang ditandai dengan kontraksi berkelanjutan dari segmen usus aganglionik, yang menyebabkan obstruksi usus dan distensi segmen

proksimal.

Kasus ini merupakan kasus kegawatdaruratan bedah yang perlu penanganan segera. Jika tanpa penanganan segera, maka mortalitas dapat mencapai 80% pada bulan-bulan pertama kehidupan.

Tatalaksana dilakukan penanganan awal untuk menstabilkan keadaan umum, kemudian pasien dirujuk ke rumah sakit yang memiliki fasilitas memadai dan pasien dilakukan tindakan operasi definitive dengan teknik operasi *transanal endorectal pull-trough*.

DAFTAR PUSTAKA

Corputty, Elfianto D., Lampus, Harsali F., Monoarfa, Alwin. 2015. Gambaran Pasien Hirschsprung di Rsup Prof. Dr. R. D. Kandou Manado Periode Januari 2010 – September 2014. Jurnal E-Clinic (Ecl), Vol. 3, No. 1.

Gomella, TL., Eyal, FG., Mohamed, FB. 2020. Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases and Drugs. Edisi 8. New York: Lange Medical Books/McGraw-Hil

Palissei, Andi Sinapati., Ahmadwirawan., Faruk, Muhammad. 2021. Hirschsprung's disease: epidemiology, diagnosis, and treatment in a retrospective hospital-based study. J Med Sci, Vol. 53, No. 2.

Kemenkes, 2017. Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Penyakit Hirschsprung. Kementrian Kesehatan Republik Indonesia.

Novtarina, Rizki. 2020. Peran Pemeriksaan Radiologis; Barium Enema Pada Penyakit Hirschsprung. Wellness And Healthy Magazine, Vol. 2, No. 1.

Wibowo, H. 2020. Duhamel Procedure untuk Hirschsprung's Disease Anak di RS Syaiful Anwar Malang. Jurnal Kesehatan dan Kedokteran, Vol.2(2).