

## Reoperasi dan Non Reoperasi Penyakit Hirschsprung Dikaitkan dengan Profil Klinikopatologik Ujung Proksimal Reseksi di Departemen Patologi Anatomi FKUI/RSCM Tahun 2015 sampai 2019

**Arie Permata Warastridewi, Ening Krisnuhoni**Departemen Patologi Anatomi, Fakultas Kedokteran, Universitas Indonesia  
Rumah Sakit Umum Pusat Nasional Dr. Cipto Mangunkusumo  
Jakarta

Received : 25-04-2022

Accepted : 28-04-2022

Published : 22-05-2023

Penulis korespondensi: dr. Ening Krisnuhoni, MS., SpPA(K).

Departemen Patologi Anatomi, Fakultas Kedokteran, Universitas Indonesia  
Jl. Salemba Raya No. 6, Jakarta.

e-mail: ening.krisnuhoni@yahoo.com; permatawarastridewi@gmail.com

**ABSTRAK****Latar belakang**

Penyakit Hirschsprung (PH) adalah gangguan perkembangan dari sistem saraf enterik, yang mempunyai karakteristik tidak adanya sel ganglion di pleksus submukosa dan mienterikus. Keberhasilan operasi PH dipengaruhi oleh banyak faktor, salah satunya adalah adanya kelainan histopatologik pada bagian proksimal reseksi rektosigmoid PH. Tujuan penelitian ini bertujuan untuk melihat adakah karakteristik histopatologi yang dapat berperan pada penyakit Hirschsprung sehingga harus dilakukan reoperasi, di Departemen Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo (FKUI/RSCM).

**Metode**

Penelitian ini adalah penelitian analitik dengan desain penelitian potong lintang menggunakan data sekunder dari arsip Departemen Patologi Anatomi FKUI/RSCM mulai tahun 2015-2019. Dilakukan penilaian histopatologi pada ujung proksimal, berupa penilaian ganglion matur, penebalan saraf, jumlah ganglion normal, radang perineural, dan serositis. Dilakukan pula pengumpulan data usia pasien saat operasi, jenis kelamin, jenis operasi dan usia pasien saat reoperasi.

**Hasil**

Dari 64 kasus reseksi, didapatkan 15 kasus reoperasi dan 49 kasus non reoperasi. Dari 15 kasus reoperasi pada pemeriksaan histopatologi didapatkan ganglion matur pada 15 kasus, penebalan saraf 10 kasus, jumlah ganglion normal 14 kasus, tidak ada radang perineural 15 kasus dan tidak ada serositis 14 kasus. Didapatkan nilai  $p=0,026$  untuk usia pasien saat operasi.

**Kesimpulan**

Terdapat beberapa faktor yang menentukan pasien penyakit PH dilakukan operasi ulang (reoperasi) setelah dilakukan reseksi. Usia pasien saat reseksi merupakan salah satu faktor yang dapat mempengaruhi terjadinya reoperasi pada pasien penyakit PH.

**Kata kunci:** Penyakit Hirschsprung, reoperasi

## Reoperative and Non Reoperative Hirschsprung's Disease in Associated with Clinicopathological Profile of the Proximal End of Resection in the Department of Anatomical Pathology, FMUI/CMH 2015-2019

**ABSTRACT****Background**

Hirschsprung's disease (HD) is a developmental disorder of the enteric nervous system, which is characterized by the absence of ganglion cells in the submucosal and myenteric plexuses. The success of surgery is influenced by many factors, one of which is the presence of histopathological abnormalities in the proximal part of the HD rectosigmoid resection. The aim of this study is to determine whether there are any histological characteristics associated with Hirschsprung's disease that would necessitate reoperation at the Department of Anatomical Pathology Faculty of Medicine Universitas Indonesia/Dr. Cipto Mangunkusumo Hospital (FMUI/CMH).

**Methods**

This was an analytical study using a cross-sectional design and secondary data from the Department of Anatomical Pathology Faculty of Medicine Universitas Indonesia/Dr. Cipto Mangunkusumo Hospital (FMUI/CMH) archives between 2015 and 2019. At the proximal end, histopathological examinations were performed to determine mature ganglion, nerve thickening, normal ganglion number, perineural inflammation, and serositis. The patient's age at the time of surgery, gender, the type of surgery, and the patient's age at the time of reoperation were all recorded.

**Results**

From the 64 resection cases, 15 reoperation resection cases and 49 non-reoperation resection cases were obtained. Of the 15 reoperation cases, the histopathological investigation revealed fifteen cases of mature ganglion, ten cases of nerve thickening, and fourteen cases of normal ganglion. There was no perineural inflammation in fifteen cases, and no serositis in fourteen cases. A p value of 0.026 was obtained for the patient's age at the time of the operation.

**Conclusion**

There are several factors that determine patients with Hirschsprung disease who undergo reoperation after resection. The age of the patient at the time of resection is one of the factors that can affect the occurrence of reoperation in patients with Hirschsprung disease.

**Keywords:** Hirschsprung disease, reoperation

**PENDAHULUAN**

Penyakit Hirschsprung (PH) atau mega-colon aganglionik kongenital adalah gangguan perkembangan dari sistem saraf enterik, yang mempunyai karakteristik yaitu tidak adanya sel ganglion di pleksus submukosa dan mienterikus. Penyakit Hirschsprung merupakan akibat dari tidak adanya sel ganglion pada dinding saluran pencernaan, diawali dari bagian distal yaitu anorektal, memanjang ke arah proximal dengan panjang segmen aganglionosis bervariasi.<sup>1</sup> Aganglionosis pada saluran cerna menyebabkan gangguan fungsi berupa obstruksi pada segmen tersebut dan menyebabkan dilatasi di proksimal segmen aganglionosis. Diperkirakan PH akibat adanya gangguan pada migrasi, proliferasi, diferensiasi, survival atau kematian *ENCC (Enteric Neural Crest Cell)* selama embriogenesis.

Penyakit Hirschsprung terjadi pada kurang lebih 1 dari 5000 kelahiran hidup. Prevalensi di dunia bervariasi tergantung pada daerah, dan prevalensi yang tinggi, yaitu 1 dari 3000 kelahiran hidup didapatkan di Negara Federasi Mikronesia. Penyakit Hirschsprung 4 kali sering pada laki-laki daripada perempuan. Kebanyakan pasien PH terdiagnosis pada dua tahun pertama kehidupannya. Setengahnya terdiagnosis sebelum berumur satu tahun, hanya sedikit pasien penyakit Hirschsprung tidak terdiagnosis sampai anak-anak dan dewasa.<sup>2</sup> Di Indonesia belum ada data pasti penyakit Hirschsprung. Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo Jakarta merawat 40 sampai 60 pasien setiap tahunnya.<sup>3</sup>

Pemeriksaan radiologi PH cukup khas terlihat sebagai bentuk seperti cerobong (*funnel-shaped*), namun biopsi hisap rektum merupakan *gold standard* untuk mendiagnosis PH.<sup>4</sup> Sediaan biopsi harus adekuat yaitu didapatkan submukosa untuk mengevaluasi adanya sel ganglion, dan diambil dua cm di atas linea dentata. Pada pemeriksaan mikroskopik tidak didapatkan sel ganglion di pleksus submukosa.<sup>5</sup> Zona transisional adalah suatu titik di mana saluran pencernaan yang normal menjadi aganglionik, secara mikroskopik didapatkan sel ganglion namun juga masih didapatkan penebalan saraf.<sup>6</sup>

Tata laksana operasi untuk penyakit Hirschsprung dilakukan saat diagnosis ditegakkan. Beberapa prosedur definitif memperlihatkan hasil yang baik saat dilakukan oleh dokter bedah yang berpengalaman. Prosedur operasi yang paling sering dilakukan adalah Swenson,

Duhamel, dan Soave. Pemeriksaan histopatologi intraoperatif menggunakan metode potong beku diperlukan untuk menentukan apakah segmen usus yang akan dilakukan anastomosis pleksusnya sudah dalam batas normal. Penelitian meta analisis yang dilakukan oleh Friedmacher dan Puri pada tahun 2011 melaporkan bahwa didapatkan jaringan residu yang aganglionosis dan zona transisional pada sepertiga pasien yang masih merasakan keluhan saluran pencernaan yang menetap pasca operasi *pull-through* yang kedua.<sup>7</sup> Banyak faktor yang dapat meningkatkan resiko terjadinya reoperasi pada pasien penyakit PH yang dilakukan reseksi dan belum jelas hubungan antara faktor resiko dan terjadinya reopeasi sehingga dilakukan penelitian ini.

Tujuan penelitian retrospektif ini adalah untuk melihat ulang gambaran histologik dan menganalisa data klinikopatologik pada pasien PH yang dilakukan reoperasi dan non reoperasi di Departemen Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/Rumah Sakit Dr. Cipto Mangunkusumo (FKUI/RSCM).

**METODE**

Penelitian retrospektif ini merupakan penelitian analitik dengan desain penelitian potong lintang. Berdasarkan penelusuran di arsip Departemen Patologi Anatomi FKUI/RSCM tahun 2015-2019, didapatkan 192 kasus penyakit Hirschsprung. Kemudian dilakukan pencarian data kasus penyakit Hirschsprung yang direseksi, didapatkan 94 kasus. Dilakukan penelusuran kasus reseksi dengan kesimpulan akhir penyakit Hirschsprung, didapatkan 64 kasus. Dari kasus reseksi dengan kesimpulan akhir penyakit Hirschsprung, dilanjutkan penelusuran kasus reseksi yang dilakukan operasi ulang (reoperasi) dan yang tidak dilakukan operasi ulang (non reoperasi), didapatkan hasil 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi, dan 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi. Sediaan histopatologi dibaca ulang oleh peneliti dan pembimbing, kemudian dilakukan penilaian histopatologinya pada ujung proksimal, ada ganglion matur atau tidak, penebalan saraf atau tidak, jumlah ganglion normal atau tidak normal (berlebih/hiper atau berkurang/hipo), ada radang perineural atau tidak, dan ada serositis atau tidak. Dilakukan pula pengumpulan data berupa usia pasien saat operasi, jenis kelamin, jenis operasi dan usia pasien saat reoperasi.

**HASIL**

Data arsip Departemen Patologi Anatomi FKUI/RSCM tahun 2015-2019 didapatkan 64 kasus reseksi dengan diagnosis akhir penyakit Hirschsprung, 15 kasus penyakit Hirschsprung yang dilakukan reoperasi dan 49 kasus penyakit Hirschsprung non reoperasi.

**1. Demografi pasien penyakit Hirschsprung**

Usia pasien saat operasi dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi didapatkan kelompok usia ≤1 tahun ada 5 kasus dan >1 tahun ada 10 kasus. Pada 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi didapatkan kelompok ≤1 tahun ada 35 kasus dan >1 tahun 14 kasus.

Jenis kelamin pasien dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi didapatkan laki-laki 8 kasus dan perempuan 7 kasus (Tabel 2). Pada 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi didapatkan laki-laki 37 kasus dan perempuan 12 kasus.

**2. Jenis operasi penyakit Hirschsprung**

Jenis operasi dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi didapatkan operasi Duhamel pada 6 kasus, operasi Soave 7 kasus dan operasi jenis lain (transanal endorektal *pullthrough*) 2 kasus. Pada kelompok 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi didapatkan operasi Duhamel pada 18 kasus, operasi Soave 29 kasus dan operasi jenis lain (transanal endorektal *pullthrough*) 2 kasus.

**3. Usia pasien penyakit Hirschsprung saat dilakukan reoperasi**

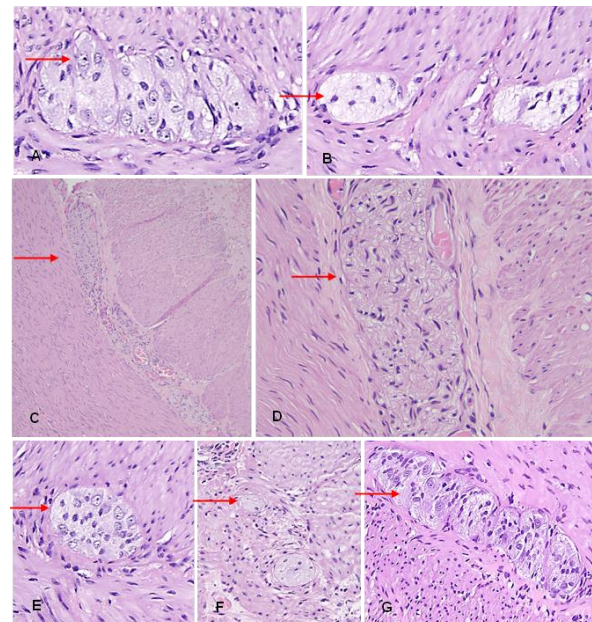
Usia pasien saat dilakukan reoperasi dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi didapatkan kelompok usia >1-12 bulan ada 2 kasus, >1-5 tahun ada 7 kasus, >5-18 tahun 5 kasus, dan >18 tahun 1 kasus.

**4. Persarafan pada ujung proksimal reseksi penyakit Hirschsprung**

Hasil pemeriksaan histopatologi pada ujung proksimal dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi dan 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi didapatkan pada keseluruhan kasus adanya ganglion matur dan tidak ada kasus yang tidak memiliki ganglion matur.

Penebalan saraf pada ujung proksimal ditemukan pada 10 dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi dan 32 dari 49 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi. Penebalan saraf tidak ditemukan pada 5 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi serta 17 kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi.

Hasil pemeriksaan histopatologi pada ujung proksimal untuk menilai jumlah ganglion didapatkan 14 dari 15 kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi memiliki jumlah ganglion normal dan 1 kasus hipoganglion, sedangkan pada kelompok kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi didapatkan 47 dari 49 kasus dengan jumlah ganglion normal dan 2 kasus dengan hiperganglion.

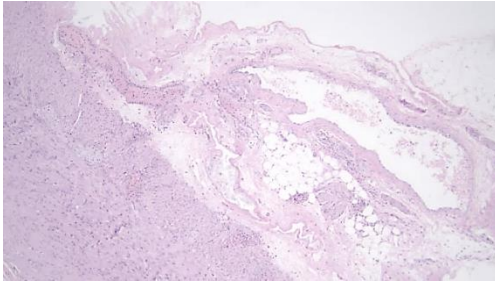


Gambar 1. A. Ganglion matur (H&E, 400 kali); B. Ganglion imatur (H&E, 400 kali); C, D. Penebalan saraf (H&E, 100 kali, 400 kali); E. Jumlah ganglion normal (H&E, 400 kali); F. Hipoganglion (H&E, 400 kali); G. Hiperganglion (H&E, 400 kali).

**5. Peradangan pada ujung proksimal reseksi penyakit Hirschsprung**

Radang perineural pada ujung proksimal tidak ditemukan pada seluruh kasus reseksi penyakit Hirschsprung reoperasi dan seluruh kasus reseksi penyakit Hirschsprung non reoperasi. Serositis ditemukan pada 1 dari 15

kasus Hirschsprung non reoperasi dan 1 dari 49 kasus non reoperasi.



Gambar 2. Serositis (H&E, 100 kali)

Hasil uji *Chi-Square* didapatkan hubungan yang bermakna antara usia pasien saat operasi pada kelompok reoperasi dan non reoperasi ( $p=0,026$ ), sedangkan jenis kelamin, penebalan saraf, jumlah ganglion dan serositis pada kelompok reoperasi dan non reoperasi tidak memperlihatkan hubungan yang bermakna secara statistik ( $p>0,05$ ) (Tabel 1).

Tabel 1. Hubungan antara usia pasien saat operasi, jenis kelamin, penebalan saraf, jumlah ganglion, serositis pada ujung proksimal pada kelompok reoperasi dan non reoperasi.

Parameter	Reoperasi N=15 (%)	Non-reoperasi N=49 (%)	P
Usia pasien saat operasi			0,026
≤1 tahun	5 (33,3)	35 (71,4)	
>1 tahun	10 (66,7)	14 (28,6)	
Jenis kelamin			0,100
Laki-laki	8 (53,3)	37 (75,5)	
Perempuan	7 (46,7)	12 (24,5)	
Jenis operasi			
Duhamel	6 (40,0)	18 (36,7)	
Soave	7 (46,7)	29 (59,2)	
Lain-lain (transanal endorektal pullthrough)	2 (13,3)	2 (04,1)	
Usia pasien saat reoperasi			
0-1 bulan	0 (00,0)	N/A	N/A
>1 bulan-12 bulan	2 (13,3)	N/A	N/A
>1 tahun-5 tahun	7 (46,7)	N/A	N/A
>5 tahun-18 tahun	5 (33,3)	N/A	N/A
>18 tahun	1 (06,7)	N/A	N/A
Ganglion matur pada ujung proksimal			
Ada	15 (100,0)	49 (100,0)	
Tidak ada	0 (00,0)	0 (00,0)	
Penebalan saraf pada ujung proksimal			0,923
Ada	10 (66,7)	32 (65,3)	
Tidak ada	5 (33,3)	17 (34,7)	
Jumlah ganglion pada ujung proksimal			0,558
Normal	14 (93,3)	47 (95,59)	
Tidak normal	1 (06,7)	2 (04,1)	
Radang perineural pada ujung proksimal			
Ada	0 (00,0)	0 (00,0)	
Tidak ada	15 (100,0)	49 (100,0)	
Serositis pada ujung proksimal			0,417
Ada	1 (06,7)	1 (02,2)	
Tidak ada	14 (93,3)	48 (97,9)	

**DISKUSI**

**1. Demografi pasien penyakit Hirschsprung  
Usia pasien saat operasi**

Hasil penelitian pada kelompok pasien reoperasi berbeda dengan penelitian yang dilakukan Chia *et al*<sup>8</sup> yang melaporkan dari semua kasus yang diteliti, hanya satu perlima pasien yang dilakukan operasi pada bulan pertama sejak kelahiran, dan 72% kasus dilaku-

kan operasi sebelum usia satu tahun. Hasil analisis didapatkan nilai p 0,026, hal ini menunjukkan hubungan yang bermakna, di mana usia pasien saat operasi lebih dari satu tahun akan mungkin dilakukan reoperasi. Hal ini dapat disebabkan di Indonesia pemahaman mengenai penyakit Hirschsprung masih kurang sehingga pasien sering terlambat diberikan tatalaksana yang adekuat, yang berdampak pada pening-

katan morbiditas dan mortalitas dan serta biaya pengobatan.<sup>9</sup> Penelitian yang dilakukan oleh Lee *et al*<sup>10</sup> menemukan bahwa keterlambatan diagnosis lebih dari satu minggu setelah kelahiran dapat secara signifikan meningkatkan komplikasi yang serius.

### Jenis kelamin

Menurut Nelson Textbook of Pediatrics, rasio laki-laki dan perempuan pada penyakit Hirschsprung adalah 4:1 untuk penyakit Hirschsprung *short segmen* dan kira-kira 2:1 pada *total colonic aganglionosis*.<sup>1</sup> Hasil penelitian sejalan dengan penelitian yang dilakukan Rahman Z *et al*<sup>11</sup> sejak tahun 2005 sampai 2009 di rumah sakit Chittagong Bangladesh, mendapatkan jenis kelamin laki-laki lebih banyak dari perempuan dengan perbandingan 2,08:1. Hasil analisis didapatkan nilai p 0,100 hal ini menunjukkan tidak terdapat hubungan yang bermakna antara jenis kelamin pada kelompok reoperasi dan non reoperasi.

### 2. Jenis operasi penyakit Hirschsprung

Hasil penelitian sejalan dengan penelitian oleh Nataraja *et al*<sup>12</sup> di Australia dan Selandia Baru yang menyatakan bahwa tindakan operasi yang paling sering dilakukan pada penyakit Hirschsprung adalah jenis operasi Soave. Hal ini disebabkan survei dilakukan pada populasi ahli bedah yang mendapat pelatihan di Australia dan Selandia Baru, di mana tehnik operasi Soave merupakan tehnik operasi yang dipilih untuk penyakit Hirschsprung.

### 3. Usia pasien penyakit Hirschsprung saat reoperasi

Berbeda dengan penelitian yang dilakukan Pena *et al*<sup>13</sup> yang melaporkan dari 51 pasien yang diteliti didapatkan usia saat reoperasi antara 1 sampai 23 tahun, dengan rata-rata usia 5,7 tahun. Hal ini dapat disebabkan oleh perbedaan karakteristik pasien yang diteliti oleh Pena *et al* dengan karakteristik pasien di RSCM. Pada penelitian ini kelompok pasien reoperasi didapatkan kelompok usia terbanyak pada saat operasi pertama dan usia pada saat reoperasi sama, yaitu lebih dari satu tahun. Hal ini memberikan gambaran bahwa jarak antara operasi pertama dan reoperasi tidak lama, untuk mencegah terjadinya komplikasi yang lebih berat.

## 4. Persarafan pada ujung proksimal reseksi penyakit Hirschsprung

### Ganglion matur pada ujung proksimal

Saat ini penelitian serupa sangat sulit ditemukan. Pada umumnya penelitian meneliti ada atau tidak ganglion matur pada awal menentukan diagnosis penyakit Hirschsprung, tetapi tidak pada ujung proksimal reseksi yang akan dilakukan anastomosis. Keterlambatan maturasi sel ganglion pada submukosa dan plexus mienterikus merupakan penyebab teresering dari konstipasi kronik pada tahun pertama kelahiran.<sup>14</sup> Untuk melihat adanya ganglion diperlukan pemeriksaan imunohistokimia *calretinin*, namun pada penelitian ini tidak dilakukan.

### Penebalan saraf pada ujung proksimal

Hasil penelitian sejalan dengan penelitian yang dilakukan oleh Coe *et al*<sup>15</sup> yang melaporkan bahwa kelainan histopatologi yang paling sering ditemukan pada pasien reoperasi adalah kelainan inervasi pada saluran cerna pada operasi sebelumnya, kebanyakan berupa penebalan saraf. Penebalan saraf dapat menyebabkan gangguan inervasi pada saluran pencernaan sehingga dapat terjadi gangguan motilitas berupa konstipasi kronik sampai berat. Patogenesis terjadinya malformasi pada persarafan saluran cerna terutama disebabkan gangguan saat perkembangan sistem saraf saluran pencernaan, sebagian juga disebabkan oleh defek genetik.<sup>16</sup> Hasil analisis secara statistik menyimpulkan bahwa tidak terdapat hubungan bermakna yang antara penebalan saraf pada kelompok reoperasi dan non reoperasi.

### Jumlah ganglion pada ujung proksimal

Hasil penelitian berbeda dengan penelitian Coe *et al*<sup>15</sup> yang mengatakan bahwa kelainan histopatologi yang paling sering ditemukan pada pasien reoperasi selain penebalan saraf adalah meningkatnya jumlah ganglion. Hiperganglionosis dapat ditemukan pada penyakit Hirschsprung, yaitu sekitar 25-30%.<sup>14</sup> Hiperganglionosis dapat ditemukan pada intestinal neuronal displasia tipe B, gejala klinis yang ditimbulkan sulit dibedakan dengan gejala klinis penyakit Hirschsprung, sehingga diperlukan pemeriksaan histopatologi. Hipoganglionosis dapat ditemukan pada hipoganglionosis kongenital, insidens hipoganglionosis kongenital sulit ditegakkan karena kriteria diagnostiknya kurang

jas, sehingga diperlukan pemeriksaan histopatologi. Hasil analisis statistik menunjukkan tidak terdapat hubungan bermakna yang antara jumlah ganglion pada kelompok reoperasi dan non reoperasi.

## 5. Peradangan pada ujung proksimal reseksi penyakit Hirshsprung

### Radang perineural pada ujung proksimal

Hasil penelitian sejalan dengan yang ditulis Kapur RP *et al*<sup>17</sup> dalam *Pathology of intestinal motor disorder in children* bahwa signifikansi peradangan pada serabut saraf tidak jelas, dan tidak ada data terkini yang menunjukkan bahwa peradangan pada serabut saraf mempengaruhi hasil operasi. Enteric ganglionitis (EG) ditandai oleh peradangan pada ganglion dan serabut saraf. Proses ini berhubungan dengan hilangnya serabut saraf dan/atau dismotilitas saluran pencernaan. Infiltrat peradangan yang ditemukan adalah infiltrat limfoplasmatik atau eosinofilik. Berbeda dengan *review* dilakukan oleh Westfal *et al*<sup>16</sup>, mengatakan bahwa peradangan pada serabut saraf mienterikus dapat terjadi setelah operasi dan dapat menyebabkan perlambatan gerakan saluran cerna. Apabila peradangan serabut saraf ditemukan pada ujung proksimal reseksi maka dapat menyebabkan gangguan pergerakan saluran cerna sehingga dapat terjadi konstipasi. Konstipasi kronik merupakan penyebab tersering dilakukannya operasi ulang pada penyakit Hirschsprung.

### Serositis pada ujung proksimal

Berbeda dengan penelitian yang dilakukan oleh Pruitt *et al*<sup>18</sup> yang mengatakan bahwa adanya enterokolitis berulang dapat menyebabkan reoperasi. Sebuah laporan kasus autopsi yang dilakukan oleh Neumann *et al*<sup>19</sup> menemukan adanya serositis pada seorang bayi dengan enterokolitis pada penyakit Hirschsprung (HAEC) menyebabkan distensi abdomen yang membutuhkan operasi untuk dekompresi abdomen. Dismotilitas saluran pencernaan, disfungsi sistem pertahanan saluran cerna, ketidakseimbangan imunitas mukosa dan pertumbuhan bakteri yang abnormal post operasi pullthrough dalam menyebabkan terjadinya enterokolitis yang dapat menyebabkan perubahan histologik. Penelitian yang dilakukan Cheng *et al*<sup>20</sup> menyebutkan *grading* perubahan histologik pada

HAEC dapat menentukan fungsi saluran cerna setelah operasi. Hasil analisis statistik pada penelitian ini memperlihatkan tidak terdapat hubungan bermakna yang antara serositis pada kelompok reoperasi dan non reoperasi.

## KESIMPULAN

Penyakit Hirschsprung merupakan penyebab tersering dari konstipasi kronik pada tahun pertama kelahiran. Pasien penyakit Hirschsprung yang telah didiagnosis akan segera dilakukan dioperasi, jenis operasi terbanyak yang dilakukan di RSUPN Cipto Mangunkusumo adalah Soave. Telaah retrospektif ini menunjukkan pasien jenis kelamin laki-laki lebih banyak, dengan jumlah laki-laki 45 orang dan jumlah pasien perempuan 19 orang (2,4:1). Selama tahun 2015 hingga tahun 2019 didapatkan operasi Hirschsprung sebanyak 64 kasus, sebagian di antaranya yaitu 15 kasus harus mengalami reoperasi. Hasil analisis statistik untuk usia pasien saat operasi menunjukkan bahwa terdapat perbedaan bermakna antara usia pasien saat operasi pada kelompok reoperasi dan non reoperasi. Tidak ada perbedaan bermakna pada status inflamasi maupun persarafan pada proksimal reseksi.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Fiorino KN, Liacouras CA. Congenital aganglionic megacolon (Hirschsprung disease). Dalam: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme III JW, Schor NF, Behrman RE, penyunting. Nelson Textbook of Pediatrics. Edisi ke-20. Philadelphia: Elsevier; 2016. h. 1809-11.
2. Neville HL, Cuffari C. Epidemiology. Pediatric Hirschsprung disease. 2019 Des 30 [diakses tanggal 06 September 2020]. Tersedia di: <https://emedicine.medscape.com/article/178493-overview#a6>
3. Corputty ED, Lampus HF, Monoarfa A. Gambaran pasien Hirschsprung di RSUP Prof. DR. R.D. Kandou Manado periode Januari 2010-September 2014. Jurnal e-Clinic. 2015; 3:229-36.
4. Rakhsani N, Araste M, Imanzade F, Panahi M, Tameshkel FS, Sohrabi MR, *et al*. Hirschsprung disease diagnosis: calretinin marker role in determining the presence or absence of ganglion cells. Iran J Pathol. 20116; 11:409-15.

5. Polydorides AD. Hirschsprung Disease. Dalam: Greenson JK, penyunting. *Gastrointestinal Diagnostic Pathology*. Edisi ke-2. Philadelphia: Elsevier, 2016. h. 334-9.
6. Kapur RP. Histology of the transition zone in Hirschsprung disease. *Am J Surg Pathol*. 2016; 40:1637-46.
7. Wagner JP, Anand BS. Surgical care. Hirschsprung disease treatment and management. 2020 Mei 13 [diakses tanggal 06 September 2020]. Tersedia di: <https://emedicine.medscape.com/article/178493-treatment#d6>
8. Chia S, Chen SC, Lu C, Sheu S, Kuo H. Epidemiology of Hirschsprung's disease in Taiwanese children: a 13-year nationwide population-based study. *Pediatr Neonatol*. 2015; 20:1-6.
9. Sastiono, Ismael S, Sastroasmoro S. *Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Penyakit Hirschsprung*. Jakarta: Kementerian Kesehatan Republik Indonesia; 2014. h. 41.
10. Lee C, Lien R, Chian M, Yang P, Chu S, Fu J, *et al*. Clinical impacts of delayed diagnosis of Hirschsprung's disease in newborn infants. *Pediatr Neonatol*. 2012; 53:133-7.
11. Rahman Z, Hannan J, Islam S. Hirschsprung's disease: Role of rectal suction biopsy-data on 216 specimens. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2010; 15:56-8.
12. Nataraja RM, Ferguson P, King S, Lynch A, Mauricio P. Management of Hirschsprung disease in Australia and New Zealand: a survey of the Australian and New Zealand association of paediatric surgeons (ANZAPS). *Pediatr Surg Int*. 2019; 1:1-5.
13. Pena A, Elicevik M, Levitt MA. Reoperations in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2007; 42:1008-14.
14. Wagner JP, Anand BS. What are possible complications of Hirschsprung disease? 2020 Sep 09 [diakses tanggal 09 Maret 2021]. Tersedia di: <https://www.medscape.com/answers/178493-62805/what-are-possible-complications-of-hirschsprung-disease>
15. Coe A, Collins MH, Lawal T, Louden E, Levitt MA, Pena A. Reoperation for Hirschsprung disease: pathology of the resected problematic distal pull-through. *Pediatr Dev Pathol*. 2012; 15:30-8.
16. Westfal ML, Goldstein AM. Pediatric enteric neuropathies: diagnosis and current management. *Curr Opin Pediatr*. 2017, 29:1-7.
17. Kapur RP. Pathology of intestinal motor disorders in children. *J Pathol*. 2010; 3:711-41.
18. Pruitt LCC, Skarda DE, Rollins MD, Bucher BT. Hirschsprung-associated enterocolitis in children treated at US children's hospitals. *J Pediatr Surg*. 2019; 10:1-6.
19. Neumann AF, De Lima PP, De Melo AMAGP. Hirschsprung's disease: the importance of early diagnosis. *Autops Case Rep*. 2013; 3:59-66.
20. Cheng S, Wang J, Pan W, Yan W, Guan W, *dkk*. Pathologically assessed grade of Hirschsprung-associated enterocolitis in resected colon in children with Hirschsprung's disease predict postoperative bowel function. *J Pediatr Surg*. 2017; 52:1776-81.