

SKRIPSI

**PROFIL KLINIS HIRSCHSPRUNG PADA ANAK DI RSUP
DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG
TAHUN 2019-2022**



Oleh:

**Nazwa Zahwaliva Dibya
04011382025243**

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2023**

SKRIPSI

**PROFIL KLINIS HIRSCHSPRUNG PADA ANAK DI RSUP
DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG
TAHUN 2019-2022**

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh gelar
Sarjana Kedokteran (S.Ked)



Oleh:
Nazwa Zahwaliva Dibya
04011382025243

**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS SRIWIJAYA 2023
SKRIPSI**

**PROFIL KLINIS *HIRSCHSPRUNG* PADA ANAK DI RSUP
DR. MOHAMMAD HOESIN PALEMBANG
TAHUN 2019-2022**

HALAMAN PENGESAHAN

Profil Klinis Hirschsprung Pada anak DI RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang
Tahun 2019-2022

Oleh :

Nazwa Zahwaliva Diba
04011382025243

SKRIPSI

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guaz memperoleh gelar sarjana kedokteran

Palembang, 11 Desember 2023

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Pembimbing I

dr. Shalita Dastamuar, Sp.B,Subsp.Ped(K)

NIP. 1982112920101220001



Pembimbing II

dr. Ziske Maritska, M.Si., Med

NIP. 1984032620101220004



Penguji I

dr. Winda Astriana, SpBA

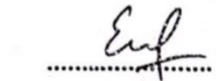
NIP. 880222022057202101



Penguji II

dr. Ella Amalia, M.Kes

NIP. 1984101420101220007



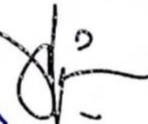

Mengetahui,

Ketua Program Studi
Pendidikan Dokter



Dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 197802272010122001

Wakil Dekan I

Prof. Dr. dr. Irfanudin, Sp.KO., M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001

HALAMAN PERSETUJUAN

Karya tulis ilmiah Laporan Akhir Skripsi ini dengan judul "Profil Klinis Hirschsprung pada Anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Tahun 2019-2022" telah dipertahankan di hadapan Tim penguji Karya Tulis Ilmiah Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya pada Tanggal 11 Desember 2023.

Palembang, 11 Desember 2023

Tim penguji karya tulis ilmiah berupa Laporan Akhir Skripsi

Pembimbing I

dr. Shalita Dastamuar, Sp.B.Subsp.Ped(K)

NIP. 1982112920101220001



Pembimbing II

dr. Ziske Maritska, M.Si., Med

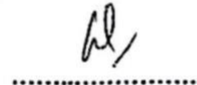
NIP. 198403262010122004



Penguji I

dr. Winda Astriana, SpBA


NIP. 880222022057202101



Penguji II

dr. Ella Amalia, M.Kes

NIP. 198410142010122007



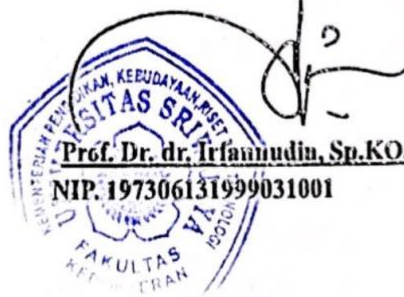
Mengetahui,

**Ketua Program Studi
Pendidikan Dokter**



Dr. Susilawati, M.Kes
NIP. 197802272010122001

Wakil Dekan I



Prof. Dr. dr. Irfanudin, Sp.KO., M.Pd.Ked
NIP. 197306131999031001

HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS

Yang bertanda tangan dibawah ini:

Nama : Nazwa Zahwaliva Dibya

NIM : 04011382025243

Judul : Profil klinis Hirschsprung pada Anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin
Palembang tahun 2019-2022

Menyatakan bahwa Skripsi saya merupakan hasil karya sendiri didampingi tim pembimbing dan bukan hasil penjiplakan/plagiat. Apabila ditemukan unsur penjiplakan/plagiat dalam Skripsi ini, maka saya bersedia menerima sanksi akademik dari Universitas Sriwijaya sesuai aturan yang berlaku. Demikian, pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.



Palembang, 11 Desember 2023

Yang membuat pernyataan



Nazwa Zahwaliva Dibya

ABSTRAK

Profil Klinis Hirschsprung pada Anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022

(Nazwa Zahwaliva Dibya, 11 Desember 2023, 65 halaman)

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Latar Belakang: Penyakit *Hirschsprung* merupakan penyakit dengan gangguan xeonat saraf xeonate yang di tandai dengan tidak ditemukan sel ganglion pada pleksus mienterik dan submukosa usus distal. HSCR merupakan penyakit bawaan lahir dan dianggap sebagai salah satu diagnosis yang paling sulit dalam Bedah Pediatrik. Selain itu, *Down Syndrome* merupakan kelainan yang paling umum terkait dengan HSCR. HSCR merupakan kondisi bawaan yang kompleks yang memiliki dampak jangka xeonate terhadap kualitas hidup penderita. Tujuan dari penelitian ini untuk mengetahui bagaimana profil klinis *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.

Metode: Jenis dari penelitian ini adalah penelitian deskriptif observasional menggunakan data sekunder dari rekam medis pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang 2019-2022 dengan pendekatan *cross sectional* lalu data yang didapat dianalisis secara univariat.

Hasil: Pada penelitian ini, dari 177 pasien, 100 pasien (565,5%) dari kelompok usia xeonates, 31 pasien (17,5%) bayi, 22 pasien (12,4%) batita, 19 pasien (10,7%) anak, 5 pasien (5,8%) remaja. 134 pasien (75,7%) merupakan laki-laki sedangkan 43 pasien (24,3%) merupakan perempuan. Tipe Hirschsprung *short-segment* 172 kasus (97,2%), *long-segment* 3 kasus (1,7%), *Total Colonic Aganglionosis* 2 kasus (1,1%). Keluhan utama perut kembung 113 keluhan (63,8%), konstipasi 39 keluhan (22%), tidak bisa BAB 14 keluhan (7,9%), muntah hijau 7 keluhan (4%), *meconium delayed* dan BAB menyemprot 2 keluhan (1,1%). Jenis tatalaksana operasi Teknik Soave 52 prosedur (29,4%), Operasi Teknik Swenson 42 prosedur (23,7%), *Rectal washing* 48 prosedur (27,1%), *Colostomy* 31 prosedur (17,5%), operasi Teknik Duhamel 3 prosedur (1,7%), kimura *procedure* 1 prosedur (0,6%). 177 pasien (100%) menyangkal memiliki riwayat penyakit yang sama. 8 pasien merupakan pasien *down syndrome* (4,5%) dan 6 pasien (3,4%) mengalami komplikasi berupa *Hirschsprung-Associated Enterocolitis*.

Kesimpulan: Pada penelitian ini, dari 177 pasien kelompok usia terbanyak adalah xeonates dengan total sebanyak 100 pasien (52,4%). Tipe terbanyak adalah *Short-segment* dengan total 172 kasus (97,2%). Keluhan utama terbanyak adalah Perut kembung dengan total 113 keluhan (63,8%). Jenis tatalaksana terbanyak adalah Operasi Teknik Soave dengan total 52 prosedur (29,4%). 177 pasien (100%) menyangkal memiliki riwayat penyakit yang sama. 8 pasien merupakan pasien *down syndrome* (4,5%) dan 6 pasien (3,4%) mengalami komplikasi berupa *Hirschsprung-Associated Enterocolitis*.

Kata Kunci: Profil Klinis *Hirschsprung* (HSCR), *Hirschsprung-Associated Enterocoliti* (HAEC).

ABSTRACT

Clinical Profile of Hirschsprung's Disease in Children at Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang from 2019-2022

(Nazwa Zahwaliva Dibya, December 11st 2023, 65 pages)

Faculty of Medicine, Sriwijaya University

Background: Hirschsprung's Disease is a condition characterized by a disorder of the enteric nervous system, marked by the absence of ganglion cells in the myenteric and submucosal plexuses of the distal intestine. HSCR is a congenital disease and is considered one of the most challenging diagnoses in Pediatric Surgery. Additionally, Down Syndrome is the most common disorder associated with HSCR. HSCR is a complex congenital condition that has long-term implications for the quality of life of affected individuals. The aim of this research is to determine the clinical profile of Hirschsprung's Disease in children at Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang from 2019 to 2022.

Methods: This research is a descriptive observational research using secondary data from the medical records of pediatric patients with Hirschsprung's Disease at Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang from 2019 to 2022, employing a cross-sectional approach. The obtained data were analyzed using univariate analysis.

Results: In this study, out of 177 patients, 100 patients (56.5%) were neonates, 31 patients (17.5%) were infants, 22 patients (12.4%) were toddlers, 19 patients (10.7%) were children, and 5 patients (2.8%) were adolescents. Of the total, 134 patients (75.7%) were male, while 43 patients (24.3%) were female. Hirschsprung's short-segment type was observed in 172 cases (97.2%), long-segment in 3 cases (1.7%), and Total Colonic Aganglionosis in 2 cases (1.1%). The main complaints were abdominal distension in 113 cases (63.8%), constipation in 39 cases (22%), inability to defecate in 14 cases (7.9%), green vomiting in 7 cases (4%), delayed meconium passage and diarrhea in 2 cases (1.1%). The most common surgical interventions were the Soave technique in 52 procedures (29.4%), the Swenson technique in 42 procedures (23.7%), Rectal washing in 48 procedures (27.1%), Colostomy in 31 procedures (17.5%), the Duhamel technique in 3 procedures (1.7%), and the Kimura procedure in 1 procedure (0.6%). All 177 patients (100%) denied having a history of the same illness. Eight patients had Down Syndrome (4.5%), and 6 patients (3.4%) experienced complications in the form of Hirschsprung-Associated Enterocolitis.

Conclusion: In this study, out of 177 patients, the majority belonged to the neonatal age group, totaling 100 patients (56.5%). The most common type was short-segment, with a total of 172 cases (97.2%). The most prevalent complaint was abdominal distension, totaling 113 cases (63.8%). The most common treatment approach was the Soave technique, with a total of 52 procedures (29.4%). All 177 patients (100%) denied having a history of the same illness. Eight patients had Down Syndrome (4.5%), and 6 patients (3.4%) experienced complications in the form of Hirschsprung-Associated Enterocolitis.

Keywords: Hirschsprung's Disease (HSCR), Hirschsprung-Associated Enterocolitis (HAEC)

RINGKASAN

PROFIL KLINIS HIRSCHSPRUNG PADA ANAK DI RSUP DR. MOHAMMAD HOESIN
PALEMBANG TAHUN 2019-2022

Karya tulis ilmiah berupa skripsi 11 Desember 2023

Nazwa Zahwaliva Dibya: Dibimbing oleh dr. Shalita Dastamuar Sp.B.SubspPed(K) dan dr. Ziske Maritska, M.Si, Med

Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya, 65 Halaman, 10 tabel, 6 lampiran

Penyakit *Hirschsprung* merupakan penyakit dengan gangguan sistem saraf enterik yang ditandai dengan tidak ditemukan sel ganglion pada pleksus mienterik dan submukosa usus distal. HSCR merupakan penyakit bawaan lahir dan dianggap sebagai salah satu diagnosis yang paling sulit dalam Bedah Pediatrik. Selain itu, *Down Syndrome* merupakan kelainan yang paling umum terkait dengan HSCR. HSCR merupakan kondisi bawaan yang kompleks yang memiliki dampak jangka panjang terhadap kualitas hidup penderita. Tujuan dari penelitian ini untuk mengetahui bagaimana profil klinis *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022. Jenis dari penelitian ini adalah penelitian deskriptif observasional menggunakan data sekunder dari rekam medis pasien anak yang mengalami *Hirschsprung* di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang 2019-2022 dengan pendekatan *cross sectional* lalu data yang didapat dianalisis secara univariat. Pada penelitian ini, dari 177 pasien, 100 pasien (565,5%) dari kelompok usia neonatus, 31 pasien (17,5%) bayi, 22 pasien (12,4%) batita, 19 pasien (10,7%) anak, 5 pasien (5,8%) remaja. 134 pasien (75,7%) merupakan laki-laki sedangkan 43 pasien (24,3%) merupakan perempuan. Tipe *Hirschsprung* *short-segment* 172 kasus (97,2%), *long-segment* 3 kasus (1,7%), *Total Colonic Aganglionosis* 2 kasus (1,1%). Keluhan utama perut kembung 113 keluhan (63,8%), konstipasi 39 keluhan (22%), tidak bisa BAB 14 keluhan (7,9%), muntah hijau 7 keluhan (4%), *meconium delayed* dan BAB menyemprot 2 keluhan (1,1%). Jenis tatalaksana operasi Teknik Soave 52 prosedur (29,4%), Operasi Teknik Swenson 42 prosedur (23,7%), *Rectal washing* 48 prosedur (27,1%), *Colostomy* 31 prosedur (17,5%), operasi Teknik Duhamel 3 prosedur (1,7%), kimura *procedure* 1 prosedur (0,6%). 177 pasien (100%) menyangkal memiliki riwayat penyakit yang sama. 8 pasien merupakan pasien *down syndrome* (4,5%) dan 6 pasien (3,4%) mengalami komplikasi berupa *Hirschsprung-Associated Enterocolitis*.

Kata Kunci : Profil Klinis *Hirschsprung* (HSCR), *Hirschsprung-Associated Enterocoliti* (HAEC)

Kepustakaan: 34

SUMMARY

CLINICAL PROFILE OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN AT DR. MOHAMMAD HOESIN HOSPITAL PALEMBANG FROM 2019 TO 2022

A scientific paper in the form of a thesis on December 11, 2023

Nazwa Zahwaliva Dibya: Supervised by dr. Shalita Dastamuar Sp.B.SubspPed(K) and dr. Ziske Maritska, M.Si, Med

Medical Education Program, Faculty of Medicine, Sriwijaya University, 65 Pages, 10 Tables, 6 Attachments

Hirschsprung's Disease is a condition characterized by a disorder of the enteric nervous system, marked by the absence of ganglion cells in the myenteric and submucosal plexuses of the distal intestine. HSCR is a congenital disease and is considered one of the most challenging diagnoses in Pediatric Surgery. Additionally, Down Syndrome is the most common disorder associated with HSCR. HSCR is a complex congenital condition that has long-term implications for the quality of life of patients. The aim of this research is to determine the clinical profile of Hirschsprung's Disease in children at Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang from 2019 to 2022. The research is a descriptive observational study using secondary data from the medical records of pediatric patients with Hirschsprung's Disease at Dr. Mohammad Hoesin Hospital Palembang from 2019 to 2022, employing a cross-sectional approach, and the obtained data were analyzed using univariate analysis. In this study, out of 177 patients, 100 patients (56.5%) were neonates, 31 patients (17.5%) were infants, 22 patients (12.4%) were toddlers, 19 patients (10.7%) were children, and 5 patients (2.8%) were adolescents. Of the total, 134 patients (75.7%) were male, while 43 patients (24.3%) were female. Hirschsprung's short-segment type was observed in 172 cases (97.2%), long-segment in 3 cases (1.7%), and Total Colonic Aganglionosis in 2 cases (1.1%). The main complaints were abdominal distension in 113 cases (63.8%), constipation in 39 cases (22%), inability to defecate in 14 cases (7.9%), green vomiting in 7 cases (4%), delayed meconium passage, and explosive bowel movements in 2 cases (1.1%). The most common surgical interventions were the Soave technique in 52 procedures (29.4%), the Swenson technique in 42 procedures (23.7%), Rectal washing in 48 procedures (27.1%), Colostomy in 31 procedures (17.5%), the Duhamel technique in 3 procedures (1.7%), and the Kimura procedure in 1 procedure (0.6%). All 177 patients (100%) denied having a history of the same illness. Eight patients had Down Syndrome (4.5%), and 6 patients (3.4%) experienced complications in the form of Hirschsprung-Associated Enterocolitis.

Keywords: Clinical Profile of Hirschsprung's Disease (HSCR), Hirschsprung-Associated Enterocolitis (HAEC)

References: 33

KATA PENGANTAR

Segala puji dan syukur penulis panjatkan atas kehadiran Allah SWT, yang telah melimpahkan segala rahmat, berkat, serta karunia-Nya sehingga skripsi dengan judul “Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022“ dapat terselesaikan dengan baik dan tepat waktu. Penulisan skripsi ini disusun untuk memenuhi salah satu syarat dalam memperoleh gelar Sarjana Kedokteran (S.Ked) pada Program Studi Pendidikan Dokter Umum, Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya, Palembang.

Skripsi ini dapat terselesaikan dengan baik tentunya dengan bimbingan, dukungan, serta doa dari berbagai pihak. Oleh karena itu, dengan kerendahan hati, penulis ingin mengucapkan terimakasih khususnya kepada:

1. Dosen Pembimbing saya, dr. Shalita Dastamuar Sp.B.SubspPed(K) sebagai pembimbing I dan dr. Ziske Maritska, M.Si., Med sebagai pembimbing II yang telah membimbing dan mengarahkan penulis selama penulisan skripsi ini.
2. Dosen penguji saya, dr. Windi Astriana, SpBA sebagai penguji I dan dr. Ella Amalia, M.Kes selaku dosen penguji yang telah memberikan masukan dan arahan selama penulisan skripsi ini.
3. Keluarga yang saya cintai yaitu kedua orang tua saya, H. Erwin Ariadi, S.IP., S.H dan Hj. Neni Sri Yuliani, S.E, teteh saya, drg. Saqila Salfabila, dan nenek saya yaitu alm. Hj. Ipah Rogaya binti Sayyid Yusuf Husein, yang selalu memberikan semangat, doa, serta dukungan dalam pengerjaan skripsi ini sampai selesai.
4. Sahabat terdekat saya, Sheren Liusudarso, Shabrina Shafira, dan Siella Adya Swandana.
5. Teman-teman Bibit Unggul, Travelling Go dan Beta 2020 yang selalu membantu dan memberikan semangat.

Penulis menyadari atas segala kekurangan skripsi ini, sehingga penulis mengharapkan kritik dan saran yang bersifat membangun untuk kesempurnaan skripsi ini. Akhir kata, semoga penelitian ini dapat memberikan manfaat kepada masyarakat serta menambahkan wawasan ilmu bagi kita semua.

Palembang, 5 Desember 2023

A handwritten signature in black ink, consisting of stylized, cursive letters that appear to read 'Nazwa Zahwaliva Dibya'.

Nazwa Zahwaliva Dibya

DAFTAR ISI

KATA PENGANTAR	x
DAFTAR ISI	xvi
DAFTAR TABEL	xix
DAFTAR GAMBAR	xx
DAFTAR LAMPIRAN	xxi
DAFTAR SINGKATAN	xxii
BAB 1 PENDAHULUAN	1
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	2
1.3 Tujuan Penelitian	2
1.3.1 Tujuan Umum	2
1.3.2 Tujuan Khusus	2
1.4 Manfaat Penelitian	3
1.4.1 Manfaat Teoritis	3
1.4.2 Manfaat Praktis	3
BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA	4
2.1 Penyakit Hirschsprung	4
2.1.1 Definisi	4
2.1.2 Epidemiologi	4
2.1.3 Etiologi	5
2.1.4 Klasifikasi	6
2.1.5 Patofisiologi	6
2.1.6 Manifestasi Klinis	7
2.1.7 Diagnosis	8
2.1.8 Diagnosis Banding	9
2.1.9 Komplikasi	9
2.1.10 Tatalaksana	10
2.1.11 Komorbiditas	12
2.1.12 Prognosis	13
2.1.13 Kerangka teori	14
BAB 3 METODE PENELITIAN	15
3.1 Jenis Penelitian	15
3.2 Waktu dan Tempat Penelitian	15

3.2.1	Waktu Penelitian	15
3.2.2	Tempat Penelitian.....	15
3.3	Populasi dan Sampel.....	15
3.3.1	Populasi Penelitian.....	15
3.3.2	Sampel Penelitian.....	15
3.4	Variabel Penelitian	16
3.5	Definisi Operasional	17
3.6	Cara Pengumpulan Data	19
3.7	Cara Pengolahan dan Analisis Data	19
3.8	Alur Kerja Penelitian	20
BAB 4 HASIL DAN PEMBAHASAN		21
4.1	Hasil.....	21
4.1.1	Deskripsi Pelaksanaan Penelitian.....	21
4.1.2	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022	22
4.1.3	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan usia.....	24
4.1.4	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan jenis kelamin.....	25
4.1.5	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan tipe HSCR.....	25
4.1.6	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan keluhan utama.....	26
4.1.7	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan jenis tatalaksana.....	26
4.1.8	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan riwayat keluarga.....	27
4.1.9	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan riwayat keluarga.....	27

4.1.10	Profil Klinis Hirschsprung (HSCR) Pada pasien Anak Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022 berdasarkan riwayat keluarga.....	28
4.2	Pembahasan	28
4.2.1	Usia	28
4.2.2	Jenis Kelamin.....	29
4.2.3	Tipe HSCR.....	29
4.2.4	Keluhan utama	29
4.2.5	Jenis tatalaksana.....	30
4.2.6	Riwayat keluarga.....	31
4.2.7	Down Syndrome	31
4.2.8	HAEC.....	32
4.3	Keterbatasan penelitian.....	32
BAB 5 KESIMPULAN DAN SARAN.....		34
5.1	Kesimpulan	34
5.2	Saran	35
DAFTAR PUSTAKA.....		37
LAMPIRAN.....		40
BIODATA.....		46

DAFTAR TABEL

Tabel	Judul	Halaman
3.1	Definisi Operasional	17
4.1	Distribusi Profil Klinis Pasien Anak yang Mengalami Hirschsprung (HSCR) Di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang Tahun 2019-2022	22
4.2	Distribusi frekuensi usia pasien Hirschsprung pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.....	24
4.3	Distribusi frekuensi jenis kelamin pada pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.	25
4.4	Distribusi frekuensi tipe HSCR pada pasien anak yang mengalami Hirschsprung pada di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.....	25
4.5	Distribusi frekuensi keluhan utama pada pasien anak yang Hirschsprung pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.	26
4.6	Distribusi frekuensi jenis tratalaksana yang dilakukan pada pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022	26
4.7	Distribusi frekuensi riwayat keluarga pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022	27
4.8	Distribusi frekuensi Down Syndrome pada pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.	27
4.9	Tabel 4.8 Distribusi frekuensi kejadian komplikasi berupa HAEC pada pasien anak yang mengalami Hirschsprung di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.	28

DAFTAR GAMBAR

Gambar	Judul	Halaman
Gambar 2.1	Klasifikasi penyakit Hirschsprung. A – segmen aganglionik pendek (S-HSCR); A dan B – segmen aganglionik panjang (L-HSCR); A, B, dan C – aganglionosis kolon total (TCA). ¹³	6
Gambar 2.2	Skema patofisiologi penyakit Hirschsprung. ^{1,3,15}	7
Gambar 2.3	Kerangka Teori	14
Gambar 4.1	Kerangka Operasional	20

DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran	Judul	Halaman
Lampiran 1.	Lembar Konsultasi Skripsi	40
Lampiran 2.	Output Data	41
Lampiran 3.	Sertif Layak Etik.....	42
Lampiran 4.	Surat Izin Penelitian.....	43
Lampiran 5.	Surat Izin Selesai Penelitian	44
Lampiran 6.	Hasil Pengecekan Turnitin.....	45

DAFTAR SINGKATAN

HSCR : Hirschsprung

HAEC : *Hirschsprung-Associated Enterocolitis*

S-HSCR Short-segment HSCE

L-HSCR : Long-segment HSCR

TCA : Total colonic aganglionosis

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Hirschsprung's disease merupakan gangguan sistem saraf enterik yang ditandai dengan tidak ditemukan sel ganglion pada plexus mienterik dan submukosa usus distal akibatnya, refleks defekasi atau kontraksi usus yang seharusnya mendorong makanan melalui saluran pencernaan tidak terjadi sehingga, sigmoid mengalami penyempitan.¹ Hal ini mengakibatkan feses menumpuk di daerah proksimal dari sigmoid, kondisi inilah yang dapat menyebabkan megakolon, yaitu pembesaran atau perluasan kolon.^{1,2}

HSCR merupakan penyakit bawaan lahir. Selain itu, *Down Syndrome* merupakan kelainan yang paling umum terkait dengan HSCR.¹¹ Pasien HSCR biasanya ditemukan dengan tanda berupa perut yang terlihat membesar, muntah-muntah, konstipasi, pertumbuhan yang terhambat serta keterlambatan atau bahkan tidak terjadi pengeluaran mekonium dalam 24-48 jam setelah lahir.³ Pengobatan HSCR biasanya dilakukan dengan cara pembedahan. Apabila ditangani dengan tepat, sebagian besar pasien dengan HSCR bisa hidup dengan normal pasca tindakan bedah dilakukan.^{1,4}

Angka kejadian penyakit HSCR bervariasi di seluruh dunia. Namun, pada kejadian umum penyakit HSCR diperkirakan 1 dari 4.440 hingga 7.000 kelahiran hidup. Dalam sebuah studi genetika, didapatkan bahwa penyakit Hirschsprung lebih sering terjadi pada laki-laki dibandingkan dengan wanita dengan rasio 4:1.⁵

Sedangkan, untuk jumlah kasus HSCR di Indonesia belum diketahui secara pasti, tetapi diperkirakan berkisar satu dari 5.000 kelahiran hidup. Dengan populasi Indonesia sebanyak 220 juta dan tingkat kelahiran sebesar 35 permil, diprediksi bahwa setiap tahun akan lahir sekitar 1.540 bayi dengan HSCR.

Menurut Kartono, sekitar 40 hingga 60 pasien HSCR dirujuk setiap tahun ke RS Cipto Mangunkusumo di Jakarta.⁶

HSCR merupakan kondisi bawaan yang kompleks yang memiliki dampak jangka panjang terhadap kualitas hidup penderita, dan dianggap sebagai salah satu diagnosis yang paling sulit dalam Bedah Pediatrik. Hal ini disebabkan oleh variasi dan kesulitan dalam menafsirkan temuan klinis, histologis, dan radiologis yang relevan.⁷

Oleh karena itu, studi ini dilakukan dengan tujuan untuk menentukan profil klinis penyakit *Hirschsprung* di RSUP Dr. Mohammad Hoesin di kota Palembang. Dengan harapan mampu meningkatkan kualitas hidup pasien HSCR, memahami karakteristik HSCR lebih mendalam, memungkinkan pengelolaan dan penanganan yang lebih baik, memberikan data awal untuk penelitian yang lebih lanjut, dan berpotensi mencegah peningkatan angka kejadian di masa depan.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana profil klinis *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Tujuan dari penelitian ini untuk mengetahui bagaimana profil klinis *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin Palembang pada tahun 2019-2022.

1.3.2 Tujuan Khusus

1. Mengetahui distribusi frekuensi usia pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
2. Mengetahui distribusi jenis kelamin pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
3. Mengidentifikasi keluhan utama pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
4. Mengidentifikasi tipe pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
5. Mengidentifikasi angka kejadian *down syndrome* pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
6. Mengidentifikasi jenis tatalaksana yang digunakan pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022

7. Mengidentifikasi riwayat keluarga pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022
8. Mengetahui distribusi frekuensi kejadian HAEC pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Teoritis

Dari hasil penelitian angka kejadian ini dapat membantu memahami profil klinis pasien penyakit *Hirschsprung* pada anak di RSUP Dr. Mohammad Hoesin tahun 2019-2022.

1.4.2 Manfaat Praktis

Diharapkan informasi ini berperan penting untuk mengidentifikasi faktor risiko dan pola distribusi penyakit dalam populasi. Dengan demikian, studi ini mampu meningkatkan kualitas hidup pasien HSCR, memungkinkan penanganan yang lebih baik, lebih tepat waktu, memberikan data awal untuk penelitian yang lebih lanjut atau menjadi rujukan bagi penelitian lanjutan dan berpotensi mencegah peningkatan angka kejadian di masa depan.

DAFTAR PUSTAKA

1. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Caldamone A, Shamberger R. *Pediatric Surgery*. 7th ed. New York: ELSEVIER; 2012. 1735 p.
2. Hall, John E; Guyton, Arthur C. *Guyton Dan Hall: Buku Ajar Fisiologi Kedokteran*. 13 Singapore: ELSEVIER, 2019. p: 852.
3. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JPatrick, Ostlie DJ. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 5th ed. Saunders/Elsevier; 2010. 1101 p.
4. Engum, S.A. and Grosfeld, J.L. Long-term results of treatment of Hirschsprung's disease. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2004, 13(4), pp.273–285.
5. Grosfeld JL, O'Neill JA., Fonkalsrud EW. *Pediatric Surgery* 6th ed. New York: Mosby Elsevier; 2006: p.1514.
6. Corputty, E.D., Lampus, H.F. and Monoarfa, A. 2015. Gambaran pasien Hirschsprung di RSUP prof. Dr. R.D.kandou manado Periode Januari 2010 – September 2014.
7. Silambi A, Setyawati T, Langitan A. Case Report : Hirschsprung Disease. *Tadulako Univ Palu*. Vol. 2, *Jurnal Medical Profession (MedPro)*. 2020.
8. Widowati T, Melhem S, Patria SY, De Graaf BM, Sinke RJ, Viel M, et al. RET and EDNRB mutation screening in patients with Hirschsprung disease: Functional studies and its implications for genetic counseling. *European Journal of Human Genetics*. 2016 Jun 1;24(6):823–9.
9. Pérez-Muñuzuri A, Mandiá-Rodríguez N, López-Sanguos C, López-Suárez O. Meconium plug syndrome in twins. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2022 Apr 1;
10. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. 6th ed. Philadelphia- Saunders Elsevier; 2014.
11. Moore SW. Advances in understanding the association between Down syndrome and Hirschsprung disease (DS–HSCR). *Pediatric Surgery International*. 2018 Sep 14;34(11):1127–37.
12. Saberi RA, Gilna GP, Slavin BV, Huerta CT, Ramsey WA, O'Neil CF, et al. Hirschsprung disease in Down syndrome: An opportunity for improvement. *Journal of Pediatric Surgery*. 2022 Jun;57(6):1040–4.
13. Szyberg L, Marszalek A. Szyberg, Ł. and Marszałek, A. (2014). Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature. *Gastroenterology Review*, 5, pp.264–269. *Prz Gastroenterol*. 2014;9(5):264–9.
14. Sunggiardi R. Patandianan, Y. Karya Akhir Hubungan Diameter Saraf Menggunakan Imunohistokimia S-100 Dengan Derajat Hirschsprung Associated Enterocolitis Relationship of Nerve Diameter Using S-100 Immunohistochemistry with Hirschsprung-Associated Enterocolitis Degrees. 2020;
15. Dolgin SE, Hammer CE. *Surgical Care of Major Newborn Malformations*. World Scientific Publishing Co; 2012. 400 p.
16. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. Vol. 33, *Pediatric Surgery International*. Springer Verlag; 2017. p. 517–21.

17. Caty MG, Glick PL, Levitt MA, Haynes JH. Complications in: Pediatric surgery. *Complications in Pediatric Surgery*. 2008. 1–450 p.
18. Irwanto HW. *A-Z Sindrom Down*. Airlangga University Press. 2019;
19. Dai Y, Deng Y, Lin Y et al. Long-term outcomes and quality of life of patients with Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterology*. 2020; (1).
20. KBBI. Kamus Besar Bahasa Indonesia (KBBI) [Internet]. 2016 [cited 2023 Jul 20]. Available from: <https://kbbi.web.id/umur>.
21. Dorland WAN. *Dorland's Illustrated Medical Dictionary*. Philadelphia, PA: Saunders; 2007.
22. Redhono D, Putranto W, Budiastuti VI. History Taking-Anamnesis.
23. Althammer, A., Prückner, S., Gehring, G.C. *et al.* Systemic review of age brackets in pediatric emergency medicine literature and the development of a universal age classification for pediatric emergency patients - the Munich Age Classification System (MACS). *BMC Emerg Med* **23**, 77 (2023). <https://doi.org/10.1186/s12873-023-00851-5>
24. Lotfollahzadeh S, Taherian M, Anand S. Hirschsprung Disease. [Updated 2023 Jun 3]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>
25. Izadi M, Mansour MF, Jafarshad R, Joukar F, Bagherzadeh AH, Tareh F. Clinical Manifestations of Hirschsprung's Disease: A Six Year Course Review of Admitted Patients in Gilan, Northern Iran. *Middle East Journal of Digestive Diseases*. 2009;1:68-73.
26. Henna N, Sheikh MA, Shaukat M, Nagi H. Children with clinical presentation of Hirschsprung's Disease – A Clinicopathological Experience. *Pakistan. Biomedica* vol.27. Hal. 1-4
27. Wyllie R. Megakolon Aganglionik Bawaan. Dalam: Behrman RE, Kliegman R, Arvin AM, editor. *Nelson Ilmu Kesehatan Anak*. Edisi 15. Jakarta: EGC; 2012.h.1316-9.
28. Yokoi A, Satoh S, Takamizawa S, Muraji T, Tsugawa C, Nishijima E. The preliminary study of modified Swenson procedure in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2009 Aug;44(8):1560-3.
29. Juda Z, Jona, Roger D. Primary Laparoscopic Assisted Kimura Patch Reconstruction of an Ileal Hirschsprung's Disease in a Neonate. *Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques*. Jan 1998.117-121.<http://doi.org/10.1089/pei.1998.2.117>
30. Verkuijl SJ, Meinds RJ, van der Steeg AFW, Sloots CEJ, van Heurn E, de Blaauw I, van Gemert WG, Witvliet MJ, Vermeulen KM, Trzpis M, Broens PMA. Familial Experience With Hirschsprung's Disease Improves the Patient's Ability to Cope. *Front Pediatr*. 2022 Mar 7;10:820976. doi: 10.3389/fped.2022.820976. PMID: 35321007; PMCID: PMC8935079.
31. Friedmacher F, Puri P. Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a meta-analysis of incidence, functional outcomes and mortality. *Pediatr Surg Int*. 2013 Sep;29(9):937-46. doi: 10.1007/s00383-013-3361-1. PMID: 23943251.

32. Pruitt LCC, Skarda DE, Rollins MD, Bucher BT. Hirschsprung-associated enterocolitis in children treated at US children's hospitals. 2020;
33. Xie C, Yan J, Zhang Z, Kai W, Wang Z, Chen Y. Risk Factors for Hirschsprung-Associated Enterocolitis Following Soave: A Retrospective Study Over A Decade. *BMC Pediatr.* 2022;
34. Nataraja, R.M., Ferguson, P., King, S., Lynch, A. and Pacilli, M. (2019). Management of Hirschsprung disease in Australia and New Zealand: a survey of the Australian and New Zealand Association of Paediatric Surgeons (ANZAPS). *Pediatric Surgery International*, 35(4), pp.419–423. doi:<https://doi.org/10.1007/s00383-018-04432-7>.