

**INSIDENSI DAN DISTRIBUSI PASIEN. PENYAKIT HIRSCHSPRUNG
BERDASARKAN PROFIL SOSIODEMOGRAFI DAN PROFIL KLINIS
DI RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG
(Periode Januari 2009 – Desember 2011)**

SKRIPSI

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



Oleh:
Adilla Mega Sari
04091001068

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2013**

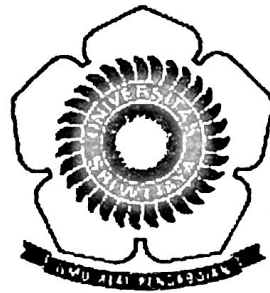
S
616.3307
Adi
i
2013



**INSIDENSI DAN DISTRIBUSI PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG
BERDASARKAN PROFIL SOSIODEMOGRAFI DAN PROFIL KLINIS
DI RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG
(Periode Januari 2009 – Desember 2011)**

SKRIPSI

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



Oleh:
Adilla Mega Sari
04091001088

**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS SRIWIJAYA
2013**

HALAMAN PENGESAHAN

**INSIDENSI DAN DISTRIBUSI PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG
BERDASARKAN PROFIL SOSIODEMOGRAFI DAN PROFIL KLINIS
DI RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG
(Periode Januari 2009 – Desember 2011)**

Oleh:

**ADILLA MEGA SARI
04091001088**

SKRIPSI

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat guna memperoleh gelar Sarjana Kedokteran

Palembang, 14 Januari 2013

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Pembimbing I
Merangkap Penguji I

dr. Sindu Saksono, SpB, SpBA
NIP. 1957 0301 198403 1 001



Pembimbing II
Merangkap Penguji II

dr. Safyudin, MBIomed
NIP. 1967 0903 199702 1 001

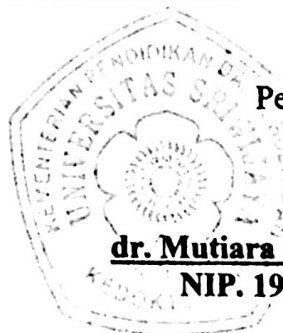


Penguji III

dr. Yusmala Helmy, SpA(K)
NIP. 1954 1124 198303 2 002



Mengetahui,
Pembantu Dekan I



dr. Mutiara Budi Azhar, SU, MMedSc
NIP. 1952 0107 198303 1 001

PERNYATAAN

Saya yang bertanda tangan di bawah ini, dengan ini menyatakan:

1. Karya tulis saya, skripsi ini adalah asli dan belum pernah diajukan untuk mendapatkan gelar akademik (~~sarjana, magister, dan / atau doktor*~~), baik di Universitas Sriwijaya maupun di perguruan tinggi lainnya.
2. Karya tulis ini murni gagasan, rumusan dan penelitian saya sendiri, tanpa bantuan pihak lain, kecuali arahan verbal Tim Pembimbing.
3. Dalam karya tulis ini tidak terdapat karya atau pendapat yang telah ditulis atau dipublikasikan orang lain, kecuali secara tertulis dengan dicantumkan dalam daftar pustaka.

Pernyataan ini Saya buat dengan sesungguhnya dan apabila di kemudian hari terdapat penyimpangan dan ketidakbenaran dalam pernyataan ini, maka Saya bersedia menerima sanksi akademik atau sanksi lainnya sesuai dengan norma yang berlaku di perguruan tinggi ini.

Palembang, 31 Januari 2013

Yang membuat pernyataan



(Adilla Mega Sari)

NIM. 04091001088

*Coret yang tidak perlu

HALAMAN PERSEMBAHAN

Nama hanyalah bayangan. Orang sering mempersulit hidup dengan mencari kedudukan dan keuntungan. Hanya dengan mengabaikan hal itu maka orang akan menemukan hidup yang sebenarnya.

Bila tubuh dan pikiran bersatu, tidak ada diri sendiri. Maka tindakan dan inti menjadi satu.

Tak cukup satu kali penulis mengucapkan terima kasih kepada seluruh pihak yang telah banyak membantu dalam proses pembuatan skripsi ini. Terima kasih sebanyak-banyaknya penulis ucapkan kepada:

1. **Mama tercinta Ir. Hj. Nuryati dan Papa H. Indra Gunawan, ST, MSi**, yang selalu memberikan dorongan, bantuan, nasehat, wejangan, yang tak henti-hentinya mengingatkan penulis untuk beribadah, makan, dan istirahat di kala harus menyelesaikan skripsi ini hingga larut malam bahkan pagi dini hari. *You are my everything.*
2. **Ayunda tersayang, Fero Bela Gustira, S. Si**, dengan caranya yang unik tetap memberi semangat kepada penulis untuk segera merampungkan skripsi ini.
3. **Keluarga Besar terhebat sepanjang masa dari Sekojo hingga Kertapati**, yang tak hentinya memberikan semangat, doa, bantuan finansial, material maupun spiritual kepada penulis.
4. **Pembimbing I, dr. Sindu Saksono, SpB, SpBA**, yang diantara kesibukannya tetap memberikan waktu untuk membimbing, berdiskusi, dan memberi kritik dan saran kepada penulis.
5. **Pembimbing II, dr. Safyudin, M. Biomed**, karena telah dengan sabarnya menuntun pembuatan skripsi yang baik dan benar, mendengarkan, berdiskusi, mengoreksi, dan selalu memberikan bantuan, pendapat dan masukan kepada penulis.

6. **Dosen Penguji, dr. Yusmala Helmy, SpA(K)**, yang telah dengan baik hati menyediakan waktu untuk penulis dalam menyampaikan presentasi laporan maupun hasil dari penelitian yang telah dilakukan, mengoreksi, dan selalu memberikan kritik dan saran yang membangun guna menjadikan skripsi ini lebih baik.
7. **Staf Instalasi Rekam Medik RSUP dr. Moh. Hoesin** yang telah membantu penulis dalam mengumpulkan data.

Karena pemikiran diri ini, manusia dipenuhi angan-angan. Walaupun tiap benda berbeda-beda, mereka saling melengkapi dan berfungsi tanpa saling mengganggu, begitu pun manusia.

8. Teman, sahabat, musuh, saudara, kekasih, **Barqi Waladani Sayoga**. Terima kasih atas semangat dan waktu yang telah diberikan untuk menemani penulis dimanapun dan kapanpun saat dibutuhkan, atas hiburan yang telah menorehkan senyum dan tawa di kala penat. Jadikan ini sebagai satu dari sekian banyak motivasi dalam menggapai cita dan asa.
9. Teman-teman tersayang yang cantik jelita; **Kunni mardhiyah, Fathia Permata Sari, Irbasmantini Syaiful, Reinanda Marizki Ramadhani**. *We did it, Girls*. Semoga sukses dan ridho Ilahi selalu menyertai langkah kita bersama, *aamiin*.
10. **Teman Seperjuangan, Satu Angkatan, Satu Almamater, Satu Keluarga**, Kak Ica, Voo, Saing, Nurul, Indra, Ferdi, Teteh Anita, dan masih banyak lagi yang tidak bisa disebutkan satu-satu. Terima kasih atas bantuan, kritik, saran, wejangan, nasehat, waktu, semangat, dukungan, kebersamaan, pertemanan, persahabatan, keceriaan, kebahagiaan, duka dan cita yang telah kita bagi bersama saat perkuliahan. Sukses selalu untuk kita semua, *aamiin*.

Bila ada kesatuan sejati, tak ada perbedaan antara diri sendiri dengan yang lain.

Bila ada kebajikan sejati, tak ada jarak antara orangtua dan keturunannya.

Bila ada kepercayaan sejati, tidak perlu berbisasat dan berencana.

Alhamdu lillahi Rabbil 'aalamin

ABSTRAK

INSIDENSI DAN DISTRIBUSI PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG BERDASARKAN PROFIL SOSIODEMOGRAFI DAN PROFIL KLINIS DI RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG (Periode Januari 2009 – Desember 2011)

(Adilla Mega Sari, 52 halaman, 2013)

Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya

Latar Belakang: Penyakit Hirschsprung atau megakolon aganglionik kongenital merupakan salah satu penyebab utama obstruksi usus pada bayi. Gejala klinis Penyakit Hirschsprung muncul pada masa neonatus dan seringkali pasien datang sudah dengan komplikasi. Penyakit Hirschsprung hanya dapat ditatalaksana dengan tindakan operasi, baik sementara maupun definitif. Ketepatan diagnosis dan tatalaksana akan sangat membantu dalam menentukan prognosis yang baik bagi pasien, ditunjang dengan data insidensi dan gejala-gejala menonjol yang sering ditemukan pada penyakit ini. Penelitian ini bertujuan untuk mendeskripsikan insidensi dan distribusi pasien Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil klinis dan profil sosiodemografis di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang periode Januari 2009 – Desember 2011.

Metode: Survei Deskriptif dengan mengambil data sekunder dari status rekam medik pasien Penyakit Hirschsprung di Rumah Sakit dr. Muhammad Hoesin Palembang periode Januari 2009 – Desember 2011.

Hasil: Didapatkan 171 sampel yang didiagnosis Penyakit Hirschsprung dan 95 sampel valid yang memenuhi kriteria inklusi pada penelitian ini. Insidensi pasien Penyakit hirschsprung di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang adalah 1,79% dalam satu tahun. Kejadian Penyakit Hirschsprung pada laki-laki sebanyak 64 kasus (67,4%) dan perempuan 31 kasus (32,6%). Kasus terbanyak terjadi pada kelompok usia 0–28 hari (34,7%). Gejala klinis yang ditemukan ialah distensi abdomen (89,5%), adanya riwayat mekonium terhambat (36,8%), konstipasi (34,7%), dan muntah (23,2%). Hasil pemeriksaan penunjang (*Colon in Loop*) menunjukkan beberapa tipe Penyakit Hirschsprung yaitu tipe segmen sangat pendek (16%), *classical segment* atau tipe segmen pendek (65,3%), dan tipe segmen panjang (18,7%) dari 75 sampel. Didapatkan 24,2% komplikasi Septikemia sebelum tindakan operasi serta komplikasi setelah tindakan kolostomi berupa prolapsus usus sebanyak tiga kasus.

Kesimpulan: Insidensi Penyakit Hirschsprung di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang adalah 1,79%. Kasus paling banyak terjadi pada laki-laki dibandingkan pada perempuan dan banyak pada kelompok usia neonatus. Distensi abdomen adalah gejala yang paling sering ditemukan. Komplikasi Pre-Operasi paling sering adalah septikemia. Tipe Penyakit Hirschsprung yang paling banyak adalah tipe segmen pendek.

Kata kunci: Penyakit Hirschsprung, Insidensi, Profil, RSUP dr. Moh. Hoesin, Palembang

ABSTRACT

INCIDENCE AND DISTRIBUTION OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE' PATIENT BASED ON SOCIODEMOGRAFIC AND CLINICAL PROFILES IN RSUP DR. MOH. HOESIN PALEMBANG (January 2009 – December 2011)

(Adilla Mega Sari, 52 pages, 2013)

Medical Faculty of Sriwijaya University

Backgrounds: Hirschsprung disease or congenital aganglionic megacolon is one of the main cause of intestinal obstruction in infants. Clinical symptoms of Hirschsprung's disease commonly appears in the neonates and patients often come with complication. Hirschsprung's disease can only be treated by operative, either temporary or definitive. The accuracy of diagnosis and treatment will be very helpful in determining a good prognosis for patients, supported with the data of incidence and the most frequently symptoms in Hirschsprung's disease. this study aimed to describe the incidence and distribution of the Hirschsprung's disease patients based on clinical profile and sociodemografic profile in RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang in period January 2009 – December 2011.

Methods: Descriptive Survey with secondary data from medical records of Hirschsprung's disease patients in RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang, period January 2009 – December 2011.

Results: There are 171 samples that was diagnose as Hirschsprung's disease and only 95 valid samples that meet the criteria for inclusion in this study. The incidence of Hirschsprung's disease at RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang is 1,79% in one year period. The proportion are 64 cases (67,4%) happened in male and 31 cases (32,6%) happened in female. Most cases occured in age group 0-28 days old (34,7%). The clinical manifestation was abdominal distension (89,5%), history of late meconium passage (36,8%), constipation (34,7%), and vomiting (23,2%). The supporting examination (Colon in Loop) showed several types of Hirschsprung's disease, very short segment type (16%), classical or short segment type (65,3%), and long segment type (18,7%) from total 75 samples. The most complication that happened before operation was septikemia (24,2%) and after colostomy was intestine prolaps.

Conclusion: The incidence of Hirschsprung's disease in RSUP dr. Moh. Hoesin was 1,79%. Most cases occured in male than women, and it mostly happened in neonatal age group. Abdominal distension is the most frequently found symptom. The most often Pre-Operative complication was septikemia. The most numerous type of Hirschsprung's disease was classical or short segment type.

Key words: Hirschsprung's disease, Incidence, Profile, RSUP dr. Moh. Hoesin, Palembang

KATA PENGANTAR

Alhamdulillah rabbil'alamin, puji dan syukur penulis panjatkan atas kehadiran Allah SWT karena berkat rahmat serta karunia-Nya penulis dapat menyelesaikan skripsi yang berjudul "Insidensi dan Distribusi Pasien Berdasarkan Profil Sosiodemografi dan Profil klinis di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang Periode Januari 2009 – Desember 2011".

Skripsi ini diajukan sebagai salah satu syarat untuk memperoleh gelar Sarjana Kedokteran (S.Ked).

Pada kesempatan kali ini, penulis mengucapkan terima kasih kepada dr. Sindu Saksono, SpB, SpBA sebagai pembimbing substansi dan dr. Safyudin, M.Biomed sebagai pembimbing metode penelitian yang telah meluangkan waktu untuk memberikan bimbingan, kritik, dan saran dalam pembuatan skripsi ini sehingga dapat selesai tepat waktu. Semoga Allah SWT membalas semua kebaikan kedua pembimbing penulis dengan kebaikan yang berlimpah.

Penulis menyadari dalam penulisan skripsi ini masih jauh dari kesempurnaan. Oleh karena itu, penulis memohon agar dapat diberikan kritik dan saran yang bersifat membangun.

Palembang, Januari 2013

Penulis

DAFTAR ISI

	Halaman
HALAMAN JUDUL	i
HALAMAN PENGESAHAN	ii
HALAMAN PERNYATAAN	iii
HALAMAN PERSEMBAHAN	iv
ABSTRACT	vi
ABSTRAK	vii
KATA PENGANTAR	viii
DAFTAR ISI	ix
DAFTAR TABEL	xii
DAFTAR GAMBAR	xiii
DAFTAR LAMPIRAN	xiv
BAB I PENDAHULUAN	
1.1 Latar Belakang	1
1.2 Rumusan Masalah	3
1.3 Tujuan Penelitian	4
1.3.1 Tujuan Umum	4
1.3.2 Tujuan Khusus	4
1.4 Manfaat Penelitian	4
1.4.1 Manfaat Secara Teoritis	4
1.4.2 Manfaat Secara Praktis	4
BAB II TINJAUAN PUSTAKA	
2.1 Anatomi dan Fisiologi Usus Besar	5
2.1.1 Pendarahan dan Aliran Limfe Usus Besar	6
2.1.2 Persyarafan Usus Besar	8
2.1.3 Fisiologi Usus Besar	10
2.2 Anatomi dan Fisiologi Sistem Saraf Pencernaan (<i>Enteric Nervous System</i>)	11
2.3 Embriologi	12
2.3.1 Embriologi Usus Besar	12
2.3.2 Embriologi Sistem Saraf Pencernaan (<i>Enteric Nervous System</i>)	14
2.4 Penyakit Hirschsprung (<i>Hirschsprung's Disease</i>)	16
2.4.1 Definisi dan Sejarah	16
2.4.2 Epidemiologi	17
2.4.3 Patogenesis	18
2.4.4 Diagnosis	19
2.4.5 Diagnosis Banding	24
2.4.6 Penatalaksanaan (Tindakan Bedah)	24
2.4.7 Prognosis dan Komplikasi	25
2.5 Kerangka Teori	26

BAB III METODOLOGI PENELITIAN

3.1	Jenis Penelitian	27
3.2	Lokasi dan Waktu	27
3.3	Populasi dan Sampel.....	27
	3.3.1 Populasi Penelitian.....	27
	3.3.2 Sampel Penelitian	27
	3.3.3 Besar Sampel	27
	3.3.4 Teknik Pengambilan Sampel	27
3.4	Variabel Penelitian.....	28
3.5	Definisi Operasional Penelitian	28
	3.5.1 Penyakit Hirschsprung.....	28
	3.5.2 Jenis Kelamin.....	28
	3.5.3 Usia	29
	3.5.4 Gambaran Klinis yang Muncul.....	29
	3.5.5 Hasil Pemeriksaan Penunjang atau Letak Usus Aganglionik.....	30
	3.5.6 Komplikasi yang Terjadi	31
3.6	Cara Pengumpulan Data	31
3.7	Cara Pengolahan dan Analisis Data.....	32
3.8	Etika Penelitian.....	32
3.8	Kerangka Operasional	32

BAB IV HASIL DAN PEMBAHASAN

4.1	Hasil Penelitian.....	33
	4.1.1 Insidensi Pasien Penyakit Hirschsprung	33
	4.1.2 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Jenis kelamin.....	34
	4.1.3 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Usia	34
	4.1.4 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Gejala Klinis ..	35
	4.1.5 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Hasil <i>Colon In Loop</i>	37
	4.1.6 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Komplikasi	37
4.2	Pembahasan	39
	4.2.1 Insidensi Pasien Penyakit Hirschsprung	39
	4.2.2 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Jenis kelamin	40
	4.2.3 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Usia	41
	4.2.4 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Gejala Klinis ..	42
	4.2.5 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Hasil <i>Colon In Loop</i>	45
	4.2.6 Pasien Penyakit Hirschsprung Ditinjau dari Komplikasi	47
4.3	Keterbatasan Penelitian	49

BAB V KESIMPULAN DAN SARAN

5.1	Kesimpulan.....	50
-----	-----------------	----

5.2	Saran	51
DAFTAR PUSTAKA	52
LAMPIRAN	56
BIODATA	71

DAFTAR TABEL

	Halaman
Tabel 1. Klasifikasi <i>Neurocristopathy</i>	17
Tabel 2. Diagnosis Banding Penyakit Hirschsprung	24
Tabel 3. Insidensi Penyakit Hirschsprung.....	34
Tabel 4. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Jenis Kelamin ...	34
Tabel 5. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Usia.....	35
Tabel 6. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Riwayat Mekonium Terhambat.....	35
Tabel 7. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Distensi Abdomen.....	36
Tabel 8. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Konstipasi.....	36
Tabel 9. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Muntah	37
Tabel 10. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Hasil Pemeriksaan <i>Colon in Loop</i>	37
Tabel 11. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Komplikasi Pre-Operasi.....	38
Tabel 12. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Komplikasi Pasca Tindakan Kolostomi.....	39
Tabel 13. Gejala Klinis Penyakit Hirschsprung	44
Tabel 14. Skor Hasil Tes Fungsional Usus	45

DAFTAR GAMBAR

	Halaman
Gambar 1. Anatomi Usus Besar	6
Gambar 2. Potongan Melintang Usus Besar	7
Gambar 3. Arteri Mesenterika Superior dan Inferior, serta Cabang-cabangnya....	8
Gambar 4. Aliran Limfatik dan Persyarafan Usus Besar	9
Gambar 5. Penyebaran Sistem Saraf Pencernaan.....	12
Gambar 6. Potongan Sagital dari Embrio.....	13
Gambar 7. Tahapan Rotasi Usus	14
Gambar 8. Diagram Penyebaran Sistem Saraf Pencernaan	15
Gambar 9. Penyakit Hirschsprung, dengan Segmen Usus Aganglionik	16
Gambar 10. Gejala Klinis Penyakit Hirschsprung pada Neonatus.....	20
Gambar 11. Gejala Klinis Penyakit Hirschsprung pada Anak	21
Gambar 12. Gambaran Radiologi Penyakit Hirschsprung Segmen Pendek, Tampak Lateral.....	22
Gambar 13. Skema Manometri Anorektal	23
Gambar 14. Distribusi Tindakan atau Tatalaksana pada Penyakit Hirschsprung .	38
Gambar 15. Insidensi Penyakit Hirschsprung	40
Gambar 16. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Jenis Kelamin	41
Gambar 17. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Usia.....	42
Gambar 18. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Distensi Abdomen.....	42
Gambar 19. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Riwayat Mekonium Terhambat.....	43
Gambar 20. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Muntah.....	43
Gambar 21. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Gejala Konstipasi	44
Gambar 22. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Hasil Pemeriksaan <i>Colon in Loop</i>	46
Gambar 23. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Komplikasi Pre-Operasi	47
Gambar 24. Distribusi Pasien Penyakit Hirschsprung Berdasarkan Komplikasi Pasca Tindakan Kolostomi	48

DAFTAR LAMPIRAN

	Halaman
Lampiran 1. Rencana Jadwal Penelitian.....	56
Lampiran 2. Jadwal Pelaksanaan Penelitian	56
Lampiran 3. Anggaran Dana	57
Lampiran 4. Data Status Rekam Medik	58
Lampiran 5. Hasil Output Pengolahan SPSS	63
Lampiran 6. Surat Izin Penelitian.....	67
Lampiran 7. Surat Keterangan Selesai Penelitian	70



BAB I

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Penyakit Hirschsprung atau megakolon aganglionik kongenital, merupakan suatu gangguan bawaan pada motilitas usus, mulai dari spingter ani interna ke arah proksimal. Broască dkk (2010) menyatakan penyakit ini tergolong sebagai penyebab utama obstruksi usus pada bayi dan anak. Tidak adanya sel ganglion pada penyakit Hirschsprung, berhubungan dengan kondisi perkembangan sistem saraf pencernaan.

Pembentukan ganglion saraf di usus oleh sistem saraf pencernaan dipengaruhi oleh interaksi lingkungan mikro di saluran cerna yang mengatur ketahanan, proliferasi, migrasi dan diferensiasi dari sel-sel neuron tersebut (Gaillard dkk, 1982; Tosney KW dkk, 1986; Clavel dkk, 1988; Langer JC dkk, 1994 dikutip oleh Gunnarsdóttir A dan Wester T, 2011). Beberapa penelitian terakhir menunjukkan hubungan antara penyakit Hirschsprung dengan sejumlah abnormalitas kromosom dan sindrom (Parisi MA dan Kapur RP, 2000; Martucciello G dkk, 2000; Fitze G dkk, 2005; Flori E dkk, 2005 dalam tulisan Bakari AA dkk, 2011; Ngan ESW, 2011; Luzón-Toro B dkk, 2012; So M-T, 2010 dan 2011)

Penggolongan penyakit Hirschsprung didasarkan pada segmen usus aganglionik, dengan spingter ani interna sebagai batas inferior. *Very Short Segment*, *Classical segment* atau *short segment* jika segmen aganglionik tidak melewati sigmoid proksimal, *long segment* jika segmen aganglionik mencapai fleksura splenikus atau kolon transversal, dan *total colonic aganglionosis* jika segmen aganglionik mencapai seluruh kolon dan sedikit ileum terminal (Puri P, 2000). Pada 80-85% kasus, segmen aganglionik tidak melebihi dari bagian rektum dan kolon sigmoid (Okamoto E dan Ueda T, 1967 dikutip oleh Gunnarsdóttir A dan Wester T, 2011). Sedangkan bentuk yang paling jarang dari penyakit Hirschsprung ialah total intestinal aganglionik, dengan segmen aganglionik

berada di usus dua belas jari atau duodenum hingga rektum (Sharif K dkk, 2003 yang dikutip oleh Broasca dkk, 2010).

Insidens dari penyakit Hirschsprung belum diketahui dengan pasti, namun diperkirakan satu anak lahir dengan megakolon pada setiap 5000 kelahiran. Dan penyakit ini lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan, dengan perbandingan 3:1 hingga 4:1. Sekitar 90% dari pasien yang terdiagnosis penyakit Hirschsprung merupakan bayi yang baru lahir, dengan rentang usia 0-1 bulan (Dasgupta R dan Langer JC, 2004 dikutip oleh Gunnarsdóttir A dan Wester T, 2011; dan penelitian Suita S dkk, 2005 dalam tulisan Bakari AA dkk, 2011). Sedangkan data di Indonesia berdasarkan penelitian Kartono (1993), tercatat sebanyak 20-40 pasien dengan penyakit Hirschsprung dirujuk setiap tahunnya ke RSUPN Cipto Mangunkusumo Jakarta. Pada penelitian Irwan B (2003) di Medan, tercatat 45 orang pasien didiagnosis Penyakit Hirschsprung pada usia 0-1 bulan, 24 orang pada usia 1-12 bulan, 22 orang pada usia 1-9 tahun, dan 5 orang pada usia 10-14 tahun.

Dalam 70-90% kasus, gejala klinis muncul di hari pertama setelah kelahiran. Gejala awal yang dapat muncul berupa distensi abdomen, pengeluaran mekonium terhambat, dan dapat muntah berwarna hijau setelah diberi ASI. Gejala pada anak yang lebih besar dapat berupa distensi abdomen dan konstipasi kronik, yang mulai muncul sejak dari awal periode menyusui (Guo W dkk, 2006; de Lorjin F dkk, 2007 dikutip oleh Bagdzevicius R dkk, 2011).

Penyakit Hirschsprung harus segera didiagnosis saat periode neonatal, karena tanpa diagnosis dan tatalaksana yang tepat, penyakit ini dapat berkembang menjadi beberapa komplikasi yang berbahaya. Seperti yang disebutkan pada penelitian Dasgupta R dan Langer JC (2004) yang dikutip oleh Gunnarsdóttir A dan Wester T (2011), sekitar 10% pasien penyakit Hirschsprung datang dengan komplikasi enterokolitis atau megakolon toksik, disertai demam, distensi abdomen, nyeri abdomen, dan pada beberapa kasus yang berat terjadi septikemia (Fraser GC dan Eilkinson AW, 1967). Selain itu juga dapat terjadi prolaps rektum, oklusi usus, *Irritable Bowel Syndrome*, dan peritonitis. Kondisi seperti ini dapat mengancam jiwa pasien (Broasca dkk, 2010).

Satu-satunya terapi yang dapat dilakukan pada penyakit Hirschsprung adalah melalui operasi. Tingkat mortalitas pada pasien yang tidak ditatalaksana dengan baik pada masa kanak-kanak sebanyak 80%. Sedangkan tingkat mortalitas pada anak yang telah menjalani operasi adalah lebih rendah dan sebagian besar anak dapat menjalani hidupnya dengan normal setelah operasi. Ketepatan diagnosis dan tatalaksana akan sangat membantu dalam menentukan prognosis yang baik bagi pasien, ditunjang dengan data insidensi dan gejala-gejala menonjol yang sering ditemukan pada penyakit ini. Namun, belum adanya data insidensi dan distribusi pasien penderita Hirschsprung berdasarkan profil sosiodemografi dan profil klinis di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang membuat peneliti merasa perlu untuk mengumpulkan dan mengetahui data tersebut. Melalui data insidensi penyakit Hirschsprung dan distribusinya berdasarkan profil sosiodemografi dan profil klinis di RSUP Moh. Hoesin Palembang diharapkan dapat membantu dalam meningkatkan kemampuan diagnosis dan tatalaksana yang dilakukan.

1.2 Rumusan Masalah

Berdasarkan uraian di latar belakang, didapatkan beberapa masalah yang akan dibahas, yaitu :

- a. Bagaimana gambaran insidensi pasien yang terdiagnosis Penyakit Hirschsprung di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang?
- b. Bagaimana distribusi pasien penderita Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil sosiodemografi, diantaranya usia dan jenis kelamin?
- c. Bagaimana distribusi pasien penderita Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil klinis, yaitu gejala klinis, hasil pemeriksaan penunjang atau letak usus besar yang terkena, dan komplikasi yang terjadi sebelum maupun setelah tindakan operasi?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Untuk mengetahui insidensi dan pola distribusi pasien yang terdiagnosis Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil sosiodemografi dan profil klinis di RSUP dr. Moh. Hoesin Palembang.

1.3.2 Tujuan Khusus

- a. Mengidentifikasi insidensi pasien yang terdiagnosis Penyakit Hirschsprung.
- b. Mengidentifikasi pola distribusi pasien Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil sosiodemografi, diantaranya usia dan jenis kelamin.
- c. Mengukur pola distribusi pasien berdasarkan profil klinis, yaitu gejala klinis yang dialami, hasil pemeriksaan penunjang atau letak usus besar yang terkena, dan komplikasi yang terjadi sebelum maupun setelah tindakan operasi.

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Secara Teoritis

- a. Dapat menambah wawasan ilmu pengetahuan mengenai Penyakit Hirschsprung bagi mahasiswa dan jajaran ilmiah lainnya.
- b. Dapat menjadi salah satu landasan maupun referensi dalam penelitian selanjutnya.

1.4.2 Manfaat Secara Praktis

- a. Dengan mengetahui insidensi dan pola distribusi pasien Penyakit Hirschsprung berdasarkan profil sosiodemografi dan klinis maka diharapkan dapat memberikan informasi tambahan dalam penegakan diagnosis dan penatalaksanaannya di kemudian hari.
- b. Dapat memberikan informasi dan pengetahuan bagi masyarakat untuk lebih mengenal tanda dan gejala yang menonjol dari Penyakit Hirschsprung, sehingga dapat segera ditatalaksana dan mencegah komplikasi lebih lanjut.

DAFTAR PUSTAKA

- Amiel J dan Lyonnet S. 2001. *Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review*. J Med Genet; 38:729–739
- Bandre ´ E, Kabore ´ RA, Ouedraogo I, Sore ´ O, Tapsoba T, Bambara C, Wandaogo A. 2010. *Hirschsprung's disease: management problem in a developing country*. Afr J Paediatr Surg 7:166–168
- Bagdzevičius R, Gelman S, Gukauskieni L, Vaičekauskas V. 2011. *Application of Acetylcholinesterase Histochemistry for the Diagnosis of Hirschsprung's disease in Neonates and Infants: Twenty Year Experience*. 47(7): 374-379.
- Bakari AA, Gali BM, Ibrahim Ag, et al. 2011. *Congenital Aganglionic Megacolon in Nigerian Adults: Two Case Reports and Review of the Literature*. Nigerian Journal of Clinical Practice; 14(2): 249-252.
- Bischoff A, Levitt MA, Lawal TA, Pen ˜a A. 2010. *Colostomy closure: how to avoid complications*. Surg Int; 26:1087–1092
- Broască V, Ciobotaru C, Dimofte I, et al. 2010. *The correlation of genetic markers with anatomoclinical and histopathological forms in Hirschsprung's disease*. Romanian Journal of Morphology and Embryology 51(2): 283-288.
- Cornes BK, Tang CS, Leon TYY, Hui KJWS, So M-T, et al. 2010. *Haplotype Analysis Reveals a Possible Founder Effect of RET Mutation R114H for Hirschsprung's Disease in the Chinese Population*. PLoS ONE 5(6): e10918.
- de Lorijn, F; Kremer, L.C.M.; Reitsma, J.B.; Benninga, M.A. 2006. *Diagnostic Tests in Hirschsprung Disease: A Systematic Review*. Lippincott Williams & Wilkins, Inc.: Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition, 42(5): 496-505.
- de Lorjin F, Reitsma JB, Voskuijl WP, Aronson DC, ten Kate FJ, et al. 2005. *Diagnosis of Hirschsprung's Disease: A Prospective, Comparative Accuracy Study of Common Tests*. Elsevier Inc: The Journal of Pediatrics, 146 (6): 787-792.
- Doodnath R, Puri P. 2010. *A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood*. Pediatr Surg Int 26:1107–1110

- Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. 2011. *Problems and outcome of Hirschsprung's disease presenting after 1 year of age in a developing country*. World J Surg 35:22-26
- Ellis, Harold. 2006. *Clinical Anatomy, 11th ed*. Massachusetts, USA: Blackwell Publishing Ltd.
- Fraser GC, Wilkinson AW. 1967. *Neonatal Hirschsprung's Disease*. British Medical Journal (3): 7-10.
- Garver KL, Law JC, Garver B. 1985. *Hirschsprung disease: a genetic study*. Clin Genet;28:503-8.
- Gerard MD. 2010. *Hirschsprung's Disease in Current Diagnosis and Treatment: Surgery, 13th ed*. California: McGraw-Hill Companies, Inc.
- Gunnarsdottir A, Wester T. 2011. *Modern Treatment of Hirschsprung's disease*. Scandinavian Journal of Surgery 100: 243-249.
- Haricharan, RN dan Georgeson, KE. 2008. *Seminar in Pediatric Surgery: Hirschsprung's Disease*. Neonatal Surgery. The Care of the Surgical Neonates, 17(4): 266-275.
- Holland SK, Hessler RB, Reid-Nicholson MD, dkk. 2010. *Utilization of peripherin and S-100 immunohistochemistry in the diagnosis of Hirschsprung disease*. Modern Pathology; 23, 1173-1179
- Irwan B. 2003. Tesis: *Pengamatan Fungsi Anorektal pada Penderita Penyakit Hirschsprung Pasca Operasi Pull Through*. USU Digital Library.
- Izadi M, Mansour-Ghanaei, Jafarshad R, Joukar F, Bagherzadeh AH, Tareh F. 2007. *Clinical manifestations of Hirschsprung's disease: A 6-year course review on admitted patients in Guilan, north Province of Iran*. Iranian Cardiovascular Research Journal 1(1): 25-31.
- Kartono D. 1993. *Penyakit Hirschsprung: Perbandingan Prosedur Swenson dan Duhamel modifikasi*. Disertasi. Pascasarjana FKUI.
- Kartono D. 2004. *Penyakit Hirschsprung*. Jakarta: Sagung Seto (1): 1-26.
- Kessmann, Jennifer. 2006. *Hirschsprung's Disease: Diagnosis and Management*. American Academy of Family Physicians. Am Fam Physician;74:1319-22, 1327-8

- Luzo'n-Toro B, Torroglosa A, Nu'n~ ez-Torres R, Enguix-Riego MV, Ferna'ndez RM, et al. 2012. *Comprehensive Analysis of NRG1 Common and Rare Variants in Hirschsprung Patients*. PLoS ONE 7(5): e36524.
- Moore, Keith L.; Agur, Anne M. R. 2007. *Essential Clinical Anatomy, 3rd Ed.* Lippincott Williams & Wilkins.
- Mwizerwa O, Das P, Nagy N, et al. 2011. *Gdnf is Mitogenic, Neurotrophic, and Chemoattractive to Enteric Neural Crest Cells in to the Embryonic Colon*. National Institute of Health. *Dev Dyn*; 240 (6): 1402-1411.
- National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Disease (NIDDK). 2010. *Hirschsprung's Disease: What I Need to Know About Hirschsprung's Disease*. United Nations: NIH Publication No.10-4384.
- Ngan ESW, Barceló MMG, Yip BHK, et al. 2011. *Hedgehog/Notch-induced premature gliogenesis represents a new disease mechanism for Hirschsprung disease in mice and humans*. *The Journal of Clinical Investigation* 121(9).
- Okamoto E, Ueda T. 1967. *Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease*. *J Pediatr Surg* 2(5): 437-443.
- Orr JD, Scobie WG. 1983. *Presentation and incidence of Hirschsprung's disease*. *Br Med J (Clin Res Ed)* 287:1671
- Passarge E. 1967. *The genetics of Hirschsprung's disease. Evidence for heterogeneous etiology and a study of sixty-three families*. *N Engl J Med*; 276:138-43.
- Puri P. 2000. Hirschsprung's disease: clinical generalities. In: Holschneider AM, Puri P (eds), *Hirschsprung's disease and allied disorders hal.129-135*. Harwood Academic Publishers. Amsterdam.
- Rizzo DC. 2001. *Delmar's Fundamentals Anatomy and Physiology*. United State of America: Delmar, Thomson Learning.
- Sadler, TW. 2009. *Embriologi Kedokteran Langman, Ed.10*. Jakarta: EGC.
- Setiawan A. 2010. Evaluasi Enterokolitis pada peny. Hirschsprung yang diterapi dengan prosedur Soave, di RSUP dr.sardjito. UGM
- Sharma S dan Gupta DK. 2011. *Hirschsprung's disease presenting beyond infancy:surgical options and postoperative outcome*. *Pediatr Surg Int* 28:5-8
- Sherwood, L. 2001. *Fisiologi Manusia dari Sel ke Sistem. Ed.2*. Jakarta: EGC.

- Snell, RS. 2006. *Anatomi Klinik untuk Mahasiswa Kedokteran, Ed.6*. Jakarta: EGC.
- So M-T, Leon TY-Y, Cheng G, Tang CS-M, Miao X-P, et al. 2011. *RET Mutational Spectrum in Hirschsprung Disease: Evaluation of 601 Chinese Patients*. PLoS ONE 6(12): e28986.
- Teitelbaum DH dan Coran AG. 2006. *Hirschsprung's Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine. Pediatric Surgery, 6th ed (1): 1514-1559*. Philadelphia.
- Torfs CP. 1998. *An epidemiological study of Hirschsprung disease in a multiracial California population*. The Third Inter-national Meeting: Hirschsprung disease and related neuro-cristopathies. France.
- Warner B.W. 2004. *Chapter 70 Pediatric Surgery in TOWNSEND SABISTON TEXTBOOK of SURGERY. 17th edition*. Elsevier-Saunders. Philadelphia. Page 2113-2114
- Wyllie. 2000. *Bab 278, Gangguan Motilitas dan Penyakit Hirschsprung dalam Ilmu Kesehatan Anak Nelson*. Jakarta: EGC.
- Young HM, Hearn CJ, Newgreen DF. 2000. *Embryology and Development of the Enteric Nervous System*. GUT: International Journal of Gastroenterology and Hepatology, 47 (4). Diunduh dari gut.bmj.com
- Young HM., Newgreen DF, and Burns AJ. 2006. *Development of the Enteric Nervous System in Relation to Hirschsprung's Disease, in Embryos, Genes, and Birth Defects, 2nd ed*. England: John Wiley & Sons Ltd: 263-288.
- Ziegler M.M., Azizkhan R.G., Weber T.R. 2003. *Chapter 56 Hirschsprung Disease In: Operative PEDIATRIC Surgery*. McGraw-Hill. New York. Page 617-640