

Kontras Enema Sebagai Prosedur Diagnosis *Hirschsprung Disease*

Feggy Rizqita Kurniasih^{1*}, Arif Zuhan²

¹Program Studi Pendidikan Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Mataram, Mataram

²Departemen Ilmu Bedah, Divisi Bedah Digestif, Fakultas Kedokteran Universitas Mataram

Email: feggyrizqita05@gmail.com^{1*}

Abstrak

Hirschsprung disease adalah penyakit bawaan sejak lahir dengan tanda dan gejala utama konstipasi atau obstruksi usus, yang biasanya muncul segera setelah lahir sehingga terjadi keterlambatan pengeluaran mekonium. *Hirschsprung disease* terjadi karena tidak adanya sel ganglion pada kolon distal yang mengakibatkan inhibisi fungsional berupa inkordinasi gerakan peristaltik sehingga terjadi gangguan pasase usus. Pada bayi atau anak dengan *hirschsprung disease* biasanya akan mengalami gejala lain seperti distensi abdomen, muntah, muncul gejala enterocolitis hingga malnutrisi. Pasien dengan indeks kecurigaan yang tinggi untuk *hirschsprung disease* harus menjalani evaluasi diagnostik. Salah satu pemeriksaan penunjang yang valid untuk diagnostik *hirschsprung disease* adalah kontras enema. Kontras enema adalah pemeriksaan penunjang yang tersedia secara luas untuk *hirschsprung disease*. Kontras yang larut dalam air dimasukkan ke dalam usus besar menggunakan kateter yang ditempatkan melalui anus diikuti dengan pencitraan fluoroskopi langsung. Namun, prosedur kontras enema dihindari pada pasien dengan gejala enterocolitis karena risiko perforasi.

Keywords: *Hirschsprung, Kongenital, Diagnosis, Kontras enema*

PENDAHULUAN

Hirschsprung disease adalah penyakit yang pertama kali di jelaskan oleh Harald Hirschsprung pada tahun 1886. Pada tahun 1940an Orvar Swenson mengidentifikasi bahwa *hirschsprung disease* terjadi akibat tidak adanya sel ganglion di kolon distal yang mengakibatkan terjadinya hambatan secara fungsional berupa inkordinasi gerakan peristaltik sehingga terjadi gangguan pasase usus (Westfal & Goldstein, 2018). *Hirschsprung disease* adalah salah satu penyakit yang paling sering dijumpai pada kasus bedah anak dan sebagai penyebab tersering obstruksi usus pada neonatal, yaitu sekitar 33,3% dari seluruh kasus. Sembilan puluh persen penyakit ini terdiagnosis pada periode neonatal yang ditandai dengan

gagalnya pengeluaran mekonium dalam waktu 24-48 jam setelah lahir (Ambartsumyan et al., 2020). Penegakan diagnosis *hirschsprung disease* didapatkan dari klinis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Penyakit ini terjadi pada 1 dari 5.000 kelahiran hidup (Westfal & Goldstein, 2018). Jika perkiraan angka insiden 1 dari 5.000 kelahiran, maka di Indonesia dengan jumlah penduduk 220 juta dan tingkat kelahiran 35 per juta kelahiran, diprediksi akan lahir 1.400 bayi setiap tahunnya dengan *hirschsprung disease* (Kementrian Kesehatan RI, 2017). Penyakit ini ditandai dengan aganglionik usus yang dimulai pada ujung distal usus dan meluas ke proksimal dengan jarak yang bervariasi (Chhabra & Kenny, 2016). Laki-laki memiliki prevalensi lebih tinggi

terkena penyakit ini, dengan perbandingan laki-laki banding perempuan 4:1 (Ambartsumyan et al., 2020; Westfal & Goldstein, 2018).

Sel-sel saraf akan memasuki usus depan ileus distal dan midcolon masing-masing pada minggu ke 5, 7 dan 8 yang nantinya akan berakhir menjadi pleksus mesenterikus dan pleksus submukosa. Sedangkan proses menuju kolon terjadi pada usia kehamilan 12 minggu. Ketika proses migrasi saraf-saraf ini gagal, maka terbentuk usus aganglionik yang berakibat pada terhambatnya kerja usus secara fungsional berupa inkordinasi gerakan peristaltik sehingga terjadi gangguan pasase usus (Chhabra & Kenny, 2016; Westfal & Goldstein, 2018). Selain itu, aganglionik pada dinding kolon bagian distal menyebabkan berkurangnya kemampuan relaksasi dan motilitas yang optimal sehingga menimbulkan konstiksi kolon lalu mengakibatkan dilatasi pada kolon bagian proksimalnya. Sisa makanan terjebak dan tidak dapat didorong ke bagian distal untuk di keluarkan. Bagian kolon yang mengalami dilatasi akan bermanifestasi klinis menjadi megakolon (Chhabra & Kenny, 2016; Westfal & Goldstein, 2018).

METODE

Metode yang digunakan dalam penulisan artikel ini adalah literatur review. Yaitu sebuah pencarian literatur baik internasional maupun nasional dengan menggunakan database Google Scholar.

Pada tahap awal pencarian artikel jurnal diperoleh 9.560 artikel dengan menggunakan kata kunci "*hirschsprung's disease diagnosis contrast enema*". Dari jumlah tersebut hanya sekitar 23 artikel yang dianggap relevan. Dari artikel yang relevan digunakan 7 artikel yang menyediakan informasi berkualitas terkait topik yang sesuai dengan artikel ini.

HASIL DAN PEMBAHASAN

Manifestasi Klinis

Tanda dan gejala utama *hirschsprung disease* adalah konstipasi atau obstruksi usus, yang biasanya muncul setelah lahir. Banyak bayi dan anak-anak yang sehat mengalami kesulitan buang air besar atau jarang buang air besar. Namun, tidak seperti anak-anak dan bayi yang sehat, anak-anak dengan *hirschsprung disease* biasanya tidak merespon obat sembelit yang diberikan secara oral (Ambartsumyan et al., 2020; Mazumder & Karim, 2020). Dalam sebuah artikel pada tahun 1955 dilaporkan bahwa 94% bayi akan mengeluarkan mekonium dalam waktu 24 jam pertama setelah lahir, dan 99,8% dalam waktu 48 jam. Pada bayi dengan kegagalan mengeluarkan mekonium dalam waktu 48 maka perlu dicurigai ke arah *hirschsprung disease* (Ambartsumyan et al., 2020; Chhabra & Kenny, 2016; Westfal & Goldstein, 2018). Selain keterlambatan pengeluaran mekonim, tanda klinis penting lainnya dari *hirschsprung disease* pada neonatus adalah muntah bilious atau nonbilious, distensi abdomen, muncul

gejala enterocolitis seperti diare disertai darah, dan demam (Msomi et al., 2017; Westfal & Goldstein, 2018).

Diagnosis

Penegakan diagnosis *hirschsprung disease* didapatkan dari klinis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Tanda klinis dan pemeriksaan fisik dapat berupa kegagalan pengeluaran meconium pada 24-48 jam pertama kelahiran, distensi abdomen, muntah bilious atau nonbilious, muncul gejala enterocolitis seperti diare disertai darah, demam, serta pada anak usia lebih tua dapat terjadi malnutrisi (Mazumder & Karim, 2020). Selain tanda klinis dan pemeriksaan fisik, diperlukan pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis *hirschsprung disease*, pemeriksaan penunjang yang lazim digunakan yaitu, manometri anorektal, *Fine Needle Aspiration Biopsy* (FNAB/biopsi), serta prosedur pencitraan.

Prosedur pencitraan dapat membantu mendiagnosis *hirschsprung disease*. Salah satu pemeriksaan penunjang pencitraan yang tersedia adalah dengan kontras enema, yaitu dengan memasukkan kontras larut air ke dalam usus besar menggunakan kateter yang ditempatkan melalui anus diikuti dengan pencitraan fluoroskopi langsung. Pada prosedur ini dapat terlihat adanya proses pelebaran di daerah proksimal dari usus yang mengalami aganglionik, kontraksi dan mukosa yang tidak teratur, serta terlihat daerah transisi yaitu daerah antara usus normal dan usus aganglionik (Ambartsumyan et al., 2020).

Prosedur kontras enema dihindari untuk dilakukan pada pasien dengan gejala enterokolitis karena risiko perforasi (Msomi et al., 2017).

Selain menggunakan kontras enema, diagnosis pada *hirschsprung disease* dapat dilakukan dengan teknik monometri anal (distensi balon rektum) menunjukkan tidak adanya relaksasi sfingter anal internal pada distensi rektum. Pemeriksaan *gold standart* untuk menegakkan *hirschsprung disease* yaitu melakukan biopsi rektal, hasil biopsi akan dilihat secara histopatologi untuk memastikan tidak adanya sel ganglion. Lokasi biopsi setidaknya harus 0,6 inci di atas garis dentata karena rektum distal biasanya tidak memiliki sel ganglion (Ambartsumyan et al., 2020). Ada banyak perdebatan tentang tes awal yang paling tepat untuk mendiagnosis *hirschsprung disease* karena semua prosedur diagnosis (kontras enema, manometri anorektal, dan FNAB) dapat menghasilkan hasil negatif palsu dan positif palsu (Msomi et al., 2017).

Diagnosis Hirschsprung Disease Dengan Kontras Enema

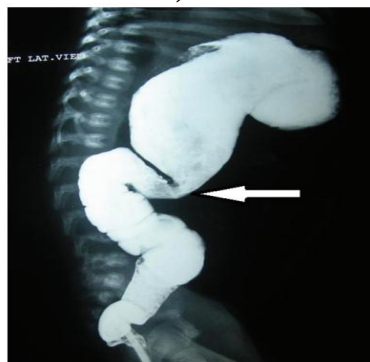
Kontras enema adalah tes skrining yang tersedia secara luas untuk *hirschsprung disease* (Msomi et al., 2017). Kontras yang larut dalam air dimasukkan ke dalam usus besar menggunakan kateter yang ditempatkan di dalam anus diikuti dengan pencitraan fluoroskopi langsung (Ambartsumyan et al., 2020). Ada beberapa temuan yang mendukung diagnosis *hirschsprung disease* yaitu:

1. Zona transisi
2. Kontraksi tidak teratur (Gambar 1)
3. Indeks rektosigmoid abnormal (lebar maksimum rektum dibagi lebar maksimum sigmoid, abnormal jika < 1)
4. Mukosa tidak teratur
5. Mukosa yang bergerigi

Retensi kontras (evakuasi lambat setelah 24 jam) (Ambartsumyan et al., 2020).



Gambar 1. Penemuan kontraksi tidak teratur dengan kontras enema (Peyvaste et al., 2016)



Gambar 2. Penemuan Transitional zone dengan kontras enema (Mohammad Abbas et al., 2013)

Sebuah penelitian dengan rancangan studi *cross sectional* yang dilakukan oleh Mehran Payvasteh et al, disebuah rumah sakit untuk mengetahui akurasi kontras enema dalam menemukan gejala pada *hirschsprung disease*. Dalam penetian ini

subjek berupa 60 pasien dan 30 pasien diantaranya telah terkonfirmasi *hirschsprung disease* menggunakan biopsi. Penelitian ini bertujuan menentukan spesifisitas dan sensitifitas kontras enema dalam menemukan setiap tanda pada *hirschsprung disease* (PEYVASTEH et al., 2016). Dari penelitian ditemukan spesifisitas dan sensitivitas kontras enema sebagai berikut:

Tabel 1. Sensitivitas dan spesifisitas Kontras Enema pada temuan tanda *hirschsprung disease* (Peyvaste et al., 2016)

Temuan	Sensitivitas	Spesifisitas
<i>Transitional zone</i>	80%	90%
<i>Rectosigmoid Index</i>	76,67%	83,33%
<i>Irregular Contractility</i>	46,67%	100%
<i>Mucosal Irregularity</i>	23,33%	100%

Dari hasil penelitian tersebut, didapatkan bahwa ketidakteraturan mukosa dan kontraksi tidak teratur adalah temuan radiologis yang paling spesifik dengan spesifisitas sekitar 100%. Zona transisional adalah temuan radiologis yang paling sensitif dengan sensitivitas sekitar 80%.

Penelitian yang dilakukan oleh Mohammad Abbas et al pada tahun 2012 pada 60 pasien dengan dugaan klinis *hirschsprung disease*. Pada 34 pasien, temuan kontras enema mendukung penyakit *hirschsprung disease* dan diagnosis yang tepat terlihat pada 30 pasien, dengan positif palsu 4 pasien. Kontras enema gagal mendiagnosis *hirschsprung disease* pada 10 pasien, kemudian didiagnosis dengan biopsi

rektal. Temuan biopsi rektal mendukung *hirschsprung disease* pada 40 pasien dan sesuai dengan temuan operasi serta terkonfirmasi secara histopatologi. Sehingga, didapatkan sensitivitas kontras enema 75% dan spesifisitas 80% dan akurasi diagnostik sebesar 76,67% (Mohammad Abbas et al., 2013).

Penelitian lain yang dilakukan oleh Msomi, Mangray and Du Plessis pada 54 pasien yang telah menjalani kontras enema dan biopsi. Dari hasil penelitian, didapatkan data 28 memiliki hasil kontras enema positif, 25 kontras enema negatif.

Dari 28 kontras enema positif didapatkan 17 yang dikonfirmasi secara histopatologi sedangkan sisanya dinyatakan negatif, dan 1 menunjukkan hasil tidak meyakinkan. Dari 25 kontras enema negatif, didapatkan sebesar 22 negatif secara histopatologi, 2 histopatologi positif dan 2 tidak meyakinkan. Dari data tersebut maka didapatkan sensitivitas kontras enema 94,4% dan spesifisitas 68,8%, dan akurasi diagnostik sebesar 78,0% (Msomi et al., 2017)

KESIMPULAN

Penelitian–penelitian yang telah dilakukan mendapatkan hasil akurasi diagnostik dengan angka tidak jauh berbeda. Hal tersebut menunjukkan bahwa kontras enema menjadi salah pemeriksaan penunjang yang akurat dalam diagnosis *hirschsprung disease*.

DAFTAR PUSTAKA

- Ambartsumyan, L., Smith, C., & Kapur, R. P. (2020). Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatric and Developmental Pathology*, 23(1), 8–22.
- Chhabra, S., & Kenny, S. E. (2016). Hirschsprung's disease. *Surgery (United Kingdom)*, 34(12), 628–632.
- Kementrian Kesehatan RI. (2017). Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Penyakit Hirschprung. 1–31.
- Mazumder, W., & Karim, A. S. M. B. (2020). Hirschsprung ' s Disease : Diagnosis and Management. 10(2), 13–17.
- Mohammad Abbas, Rashid, A., Laharwal, A. R., Wani, A. A., Dar, S. A., Chalkoo, M. A., & Kakroo, S. M. (2013). Barium Enema in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease: A Comparison with Rectal Biopsy. Ambartsumyan, L., Smith, C., & Kapur, R. P. (2020). Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatric and Developmental Pathology*, 23(1), 8–22.
- Chhabra, S., & Kenny, S. E. (2016). Hirschsprung's disease. *Surgery (United Kingdom)*, 34(12), 628–632.
- Kementrian Kesehatan RI. (2017). Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Penyakit Hirschprung. 1–31.
- Mazumder, W., & Karim, A. S. M. B. (2020). Hirschsprung ' s Disease : Diagnosis and Management. 10(2), 13–17.
- Mohammad Abbas, Rashid, A., Laharwal, A. R., Wani, A. A., Dar, S. A., Chalkoo, M. A., & Kakroo, S. M. (2013). Barium Enema in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease: A Comparison with Rectal Biopsy. *Archives of Clinical and*

- Experimental Surgery (ACES), December, 1–336.
- Msomi, M. S., Mangray, H., & Du Plessis, V. (2017). An assessment of the accuracy of contrast enema for the diagnosis of Hirschsprung disease at a South African tertiary hospital. *South African Journal of Radiology*, 21(1), 1–5.
- Peyvasteh, M., Askarpour, S., Ostadian, N., Moghimi, M.-R., & Javaherizadeh, H. (2016). Diagnostic Accuracy Of Barium Enema Findings In Hirschsprung's Disease. 29(3), 155–158.
- Westfal, M. L., & Goldstein, A. M. (2018). Diagnosing And Managing Hirschsprung Disease In The Newborn. *Neoreviews*, 19(10), E577–E588.