



## Studi Literatur : Luaran Fungsional Pasien Hirshcsprung Pasca *Pull-Through* Berdasarkan Skor Rintala

Muhammad Arvienji Wardaya<sup>1\*</sup>, Miftaburrahmah<sup>2</sup>, Esa Indah Ayudia<sup>3</sup>, Willy Hardy Marpaung<sup>4</sup>, Humaryanto<sup>5</sup>, Budi Justitia<sup>6</sup>

<sup>123456</sup> Program Studi Kedokteran, Fakultas Kedokteran dan Ilmu Kesehatan Universitas Jambi

\* Correspondence: E-mail: [arvienjimhammad@gmail.com](mailto:arvienjimhammad@gmail.com)

### ABSTRACTS

*Hirschsprung's disease is a disorder that causes interference with the absence of innervation in the colon, causing peristalsis in the colon. Treatment of Hirschsprung performed surgically using the Pull-through method. Data regarding the post-pull-through functional outcome has not been obtained, especially in Indonesia. Using the Rintala score, this study aims to analyze the functional outcome of post-pull-through Hirschsprung patients based on the Rintala score from a literature study. This study used a literature review approach as many as fifteen literature sources from Google Scholar, Pubmed, Science Direct, Elsevier and DOAJ according to the inclusion criteria set by the researcher. Based on the results of the literature study, from 15 literatures there are 14 literature have information about the age, sex, and complications of Hirschsprung patients after the pull-through. And from 15 literatures, all literature has information about post Pull-through evaluation using the Rintala score and the type of Pull-through operation used. Based on the gender of the Hirschsprung patient, it was more common in boys, the age at evaluation ranged from 3 to 11 years. Post pull-through complications are enterocolitis, anastomotic stricture, and constipation. The results of the Rintala scoring show that the interpretation of "continence is good" in all the literature and most of the literature uses the TEPT technique.*

### ARTICLE INFO

*Article History:*

*Received 26 Jan 2021*

*Revised 06 Maret 2022*

*Accepted 16 Okt 2022*

*Available online 20 Nov 2022*

*Keyword:*

*Hirschsprung Disease, Pull-through, Rintala Score*

### ABSTRAK

Penyakit Hirschsprung merupakan kelainan yang ditandai dengan tidak adanya persarafan pada kolon sehingga menyebabkan gangguan peristaltik pada kolon. Penanganan Hirschsprung dilakukan pembedahan dengan metode *Pull-through*. Data mengenai hasil luaran fungsional pasca *pull-through* belum banyak didapatkan terutama di Indonesia Dengan menggunakan skor Rintala, penelitian ini bertujuan untuk menganalisis luaran fungsional pasien Hirschsprung pasca *Pull-through* berdasarkan skor Rintala dari studi literatur. Penelitian ini menggunakan pendekatan studi literatur sebanyak lima belas sumber literatur yang diperoleh dari mesin pencari *Google Scholar*, *Pubmed*, *Science Direct*, *Elsevier* dan *DOAJ* sesuai dengan kriteria inklusi yang telah ditetapkan peneliti. Berdasarkan hasil studi literatur, dari 15 literatur terdapat 14 literatur yang memiliki informasi mengenai usia, jenis kelamin, dan komplikasi pasien Hirschsprung pasca *pull-through*. Kemudian, dari 15 literatur, semua literatur memiliki informasi mengenai evaluasi pasca *Pull-through* menggunakan skor Rintala serta jenis operasi *Pull-through* yang digunakan. Berdasarkan jenis kelamin pasien Hirschsprung lebih banyak terjadi pada anak laki, usia saat evaluasi berkisar 3-11 tahun. Komplikasi pasca *Pull-through* ditemukan berupa enterokolitis, striktura anastomosis, dan Konstipasi. Skoring rintala didapatkan hasil interpretasi "kontinensia Baik" di semua literatur dan sebagian besar literatur menggunakan teknik TEPT

*Keyword:*

*Hirschsprung, Pull-through, Skor Rintala*



## 1. INTRODUCTION

Penyakit Hirschsprung (HD) merupakan salah satu kelainan akibat obstruksi usus yang biasanya terjadi pada neonatus akibat kegagalan relaksasi saat proses peristaltik yang menjadi kasus emergensi dalam bidang bedah anak<sup>1</sup>

Insiden penyakit Hirschsprung di dunia adalah 1:5000 kelahiran hidup dengan angka kematian berkisar antara 1-10%. Penyakit ini lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan, dengan perbandingan 3:1 hingga 4:1.<sup>2</sup> Untuk RSUD Raden Mattaher Jambi didapatkan dari tahun 2015-2018 bahwa jumlah pasien Hirschsprung ada 37 orang.<sup>3</sup>

Beberapa metoda penatalaksanaan bedah definitif untuk kelainan Hirschsprung ini telah pula diperkenalkan, mula-mula oleh Swenson dan Bill (1946) berupa prosedur rektosigmoidektomi, Duhamel (1956) berupa prosedur retro-rektal, Soave (1966) berupa prosedur endorektal ektramukosa serta Rehbein yang memperkenalkan teknik deep anterior resection. Prinsip di balik semua teknik operasi adalah reseksi segmen aganglionik dan *Pull-through* usus ganglionik.<sup>4</sup>

Untuk evaluasi fungsi pasca tindakan rekontruksi anorektal pada pasien Penyakit Hirschsprung, terdapat beberapa sistem penilaian. Sistem skoring Rintala menggunakan sistem skoring multivariat dengan elemen kontrol volunter, sensasi, frekuensi defekasi,

*soiling*, konstipasi serta dampak sosial dari inkontinensia<sup>5</sup>

Ketika seorang pasien mengalami kontinensia yang buruk (hasil skoring yang rendah) pasca *Pull-through*. Pasien disarankan untuk segera kembali ke dokter spesialis bedah. Dokter spesialis bedah akan mengevaluasi, mencari penyebab, dan segera melakukan penanganan pada pasien Hirschsprung tersebut.<sup>6</sup>

## 2. METHODS

Penelitian ini menggunakan pendekatan studi literatur yang berfokus pada evaluasi beberapa hasil penelitian sebelumnya yang berkaitan dengan topik atau variable penelitian. Metode penelitian yang digunakan pada penyusunan skripsi ini adalah metode *scoping review*.

Studi literatur yang digunakan dalam penelitian ini adalah jurnal penelitian yang dipublikasi di internet yang ditelusuri melalui *search engine* *Google Scholar*, *Pubmed*, *ScienceDirect*, *Elsevier* dan *DOAJ*. menggunakan kata kunci: “*Outcome Hirschsprung Rintala BFS (Bowel Function Score)*” Penelusuran literatur dilakukan sejak bulan September 2020 hingga bulan Oktober 2020

Kriteria untuk jurnal yang dianalisis adalah Literatur nasional maupun internasional yang mengandung kata kunci yang sama dengan topik penelitian, literatur merupakan *full paper* dan tidak terbatas pada metode penelitian tertentu, literatur dengan rentang waktu penerbitan jurnal maksimal 5 tahun (2015-2020), usia sampel (<18 tahun), *Pull-through* sebagai tatalaksana Penyakit Hirschsprung, Penilaian Outcome pasca *Pull-through* menggunakan Skor Rintala.

3.3 Tahapan Studi Literatur



Bagan 1 Diagram tahapan studi literatur dengan berbagai *search engine*

4. RESULT AND DISCUSSION

Berdasarkan hasil pencarian literatur yang dikumpulkan dari *database* yang digunakan, yaitu *Google Scholar, Pubmed, ScienceDirect, Elsevier dan DOAJ* ditemukan sebanyak 475 literatur, yang mana dalam pencarian literatur tersebut dilakukan menggunakan kata kunci yang telah ditetapkan peneliti. Proses pengumpulan literatur dilakukan dengan cara melakukan pemilihan jumlah artikel dari total artikel 475 literatur menjadi 15 literatur, yaitu 5 jurnal dari swedia, 4 jurnal dari china, 3 jurnal dari finlandia, 1 jurnal dari hongkong, USA, dan United Kingdom.

Tabel 1 Hasil Kajian Studi Literatur

No.	Coding Artikel	Teknik Operasi	Skor Rintala	Usia (Median)		Jenis Kelamin		Komplikasi		
				Saat <i>pull-through</i>	Evaluasi skoring	Laki-laki	Perempuan	Enterokolitis	konstipasi	Struktura Anastomosis
1	Artikel 1	TEPT	14 (8-17)	47(12-1279) hr	7 (4,3-10,3) thn	76%	23%	14%	58%	-
2	Artikel 2	TEPT	14 (8-20)	50(15-1234)hr	7(4-10)thn	90%	10%	-	-	22%
3	Artikel 3	Soave	15,9 ± 3,3	47(14-104)hr	7,7 ± 2,1 thn	68,6%	31,4%	-	-	43%
4	Artikel 4	TEPT	16,8 ± 2,9	-	15(4-32)th	-	-	-	-	<5%
5	Artikel 5	TEPT	16,2 ± 3,4	14(0,4-511)minggu	15(4-32)th	67,5%	32,5%	-	-	19%
6	Artikel 6	TEPT	16(7-20)	3(0-60) bln	60(36-144)bln	81,1%	18,9%	27%	-	16,2%
7	Artikel 7	Soave	12(8-19)	0,4(0,01-4,69) thn	6,5(3-10) thn	86,7%	13,3%	-	-	32,3%
8	Artikel 8	TEPT	14(9-20)	57(12-335)hr	7(4-11) th	73,3%	26,6%	33,3%	-	13,3%
9	Artikel 9	TEPT	16(4-20)	3(0,4-133)bln	32th	67,5%	32,5%	-	-	19%
10	Artikel 10	TEPT	16(7-20)	3,5(0,5-60)bln	52(36-172) bln	75,6%	24,4%	-	-	17,8%
11	Artikel 11	Duhamel	17(5-20)	4(6hr-906)bln	6(1-12) thn	72%	28%	15%	-	-
12	Artikel 12	<i>Pull-through</i>	15(11-19)	56(4-232)minggu	10(4-20)th	73*	27%	-	-	20%
13	Artikel 13	TEPT	17,5	-	9,8(2-16,7) th	-	-	-	-	-
14	Artikel 14	Soave & Svensson	15,69±4,9 18,09±5,2	2,3±0,4 thn	-	69%	31%	6%	3%	-
15	Artikel 15	TEPT	14(11-20)	48,5(15-1254)hr	7(4-10)th	77%	23%	-	-	22%

Gambaran Pola demografi Pasien Hirschsprung

Usia Saat *Pull-through*

Berdasarkan Usia pasien, dilihat dari 15 artikel yang ditelaah, terdapat 13 artikel yang memiliki informasi mengenai usia anak pada saat *pull-through*. 12 artikel menampilkan usia pasien pada saat *pull-through* paling banyak dalam rentang usia 27 hari-12 bulan (termasuk dalam kategori “bayi” dalam klasifikasi umur menurut *NICHD (National Institute of Child Health and Human)* dan 1 artikel yang memiliki informasi umur saat *pull-through* termasuk dalam kategori “anak-anak” (3-11 tahun).<sup>7</sup>

Hirschsprung's disease ini umumnya terjadi pada bayi, meskipun tidak menutup kemungkinan anak usia remaja juga dapat terkena penyakit ini.<sup>8,9</sup> Insiden pada bayi disebabkan oleh gejala klinis penyakit ini sangat jelas terlihat, seperti konstipasi, perut kembung, pengeluaran mekonium terlambat, dan lain-lain.<sup>10,11</sup>

### Usia saat Evaluasi

terdapat 14 artikel yang memiliki informasi mengenai usia anak pada saat dilakukan evaluasi/skoing. Dari 14 artikel, 12 artikel menampilkan usia pasien saat evaluasi paling banyak dalam rentang 3-11 tahun (termasuk dalam kategori “anak-anak”) dan 2 yang menampilkan usia pasien saat evaluasi termasuk dalam kategori “remaja” (12-18 tahun).<sup>7</sup>

Usia anak saat evaluasi skoring sebaiknya adalah usia diatas 3 tahun, hal ini dikarenakan menurut Pena dan Rintala melaporkan bahwa pasien dengan anatomi tertentu, fungsi defekasi normal dapat dicapai pada usia 3 tahun. untuk dapat mengevaluasi kebiasaan buang air besar dengan andal, seperti inkontinensia dan sembelit, setidaknya diperlukan 3 tahun.<sup>8</sup>

### Jenis Kelamin

Berdasarkan jenis kelamin pasien, terdapat 13 artikel yang memiliki informasi mengenai jenis kelamin anak penderita Hirschsprung, paling banyak dijumpai penderita laki- laki dengan perbandingan yang lumayan tinggi.

Pada umumnya pasien Penyakit Hirschsprung didominasi oleh laki-laki, banyak penelitian yang menyebutkan tidak adanya hubungan yang signifikan antara jenis kelamin dengan penyakit Hirschsprung's disease. Secara garis besar,

insidensi Hirschsprung's disease banyak terjadi pada laki-laki daripada perempuan dengan rasio yang mencapai 4:1. Alasan mengapa hal ini terjadi belum terungkap dengan jelas.<sup>49,50,54,55</sup> Namun, secara umum ketiadaan sel ganglion pada penyakit ini disebabkan karena kegagalan migrasi pada sel krest neuron.<sup>12</sup>

### Jenis Operasi *Pull-through*

Terdapat 10 artikel yang menggunakan teknik TEPT dan 4 artikel menggunakan teknik Soave serta 1 artikel (artikel 11) menggunakan teknik Duhamel.

Hal ini menunjukkan bahwa dari 15 artikel lebih sering menggunakan prosedur TEPT, hal ini dikarenakan oleh TEPT adalah prosedur yang layak dan aman pada anak-anak dengan penyakit Hirschsprung rektosigmoid (short-segment) dan TEPT juga lebih sering dilakukan pada neonates dan bayi.<sup>13,14</sup> Pasien dengan prosedur TEPT mempunyai waktu operasi yang lebih singkat, pergerakan usus pertama lebih cepat, waktu pemberian makan pertama pasca operasi lebih dini, dan waktu rawat yang relatif singkat. TEPT merupakan prosedur yang lebih mudah, memiliki insidensi komplikasi yang relatif rendah dan outcome jangka panjang yang lebih baik daripada prosedur Duhamel.<sup>15</sup>

Prosedur-prosedur di atas memiliki outcome yang beragam, meskipun secara garis besar menunjukkan hasil outcome yang baik. Teknik TEPT, Duhamel dan Swenson memiliki

insidensi komplikasi pascaoperasi yang relatif sama.<sup>16,17</sup>

### Gambaran Komplikasi Pasca *pull-through*

Komplikasi yang terdapat 15 artikel hanya memiliki presentase yang kecil.

Berdasarkan komplikasi pasca *pull-through*, dilihat dari 15 artikel yang ditelaah, terdapat 5 artikel yang memiliki komplikasi berupa enterokolitis, 9 artikelyang memiliki komplikasi berupa konstipasi, dan 4 artikelyang memiliki komplikasi berupa striktura anastomosis.

enterokolitis pasca *pull-through* kebanyakan terjadi pada pasien *long-segment(colon aganglion)* dibandingkan *short-segment(rectosigmoid aganglion)*. Konstipasi dan striktura anastmosis pasca *pull-through* kebanyakan terjadi pada pasien rektosigmoid total dibandingkan rektosigmoid sebagian.

Penanganan yang cepat dan baik sebelum atau setelah dilakukan tindakan dapat mengurangi insidensi komplikasi sehingga dapat memperoleh hasil yang baik pada pasien.<sup>18</sup>

### Hasil Luaran Fungsional Pasien Hirschsprung Pasca *Pull-through* Berdasarkan skor Rintala

Terdapat 2 artikeldengan hasil skor rintala 17 (kontinensia baik), 5 artikel dengan hasil skor rintala 16((kontinensia baik), 3 artikeldengan hasil skor rintala 15(kontinensia baik), 4

artikeldengan hasil skor rintala 14(kontinensia baik) dan dengan skor 12(kontinensia baik). Hal ini menunjukkan bahwa dari 15 artikel pasien pasca *pull-through* mempunyai kontinensia yang baik dengan skor (12-17).

Hasil Luaran fungsional pasca *pull-through* ini kemungkinan ditentukan oleh beberapa faktor seperti, penyakit penyerta (Sindrom Down, Enterokolitis), , keadaan umum pasien sebelum dilakukan pembedahan (status gizi buruk,kadar albumin pasien rendah) dan lokasi aganglion(*long segment/colon aganglion* atau *short segmen/rectosigmoid aganglion*), serta tindakan perawatan pascaoperasi. Secara umum, mayoritas pasien *Hirschsprung's disease* ini memiliki *Outcome* jangka panjang yang baik dan memuaskan setelah dilakukan tindakan operasi. Meskipun begitu, masalah dapat timbul pada sebagian pasien. oleh karena itu, dibutuhkan *follow-up* yang rutin dilakukan oleh pasien untuk mendapatkan *outcome* yang baik<sup>16</sup>

### 5. CONCLUSION

luaran fungsional Pasien Hirschsprung pasca *pull-through* berdasarkan skor rintala, didapatkanjenis kelamin Pasien Hirschsprung lebih banyak ditemukan pada anak laki-laki, usia anak pada saat *pull-through* rentang usia 27hari-12 bulan, usia pasien saat dilakukan evaluasi skoring rentang 3-18 tahun, operasi *Pull-trough* yang paling banyak ditemukan adalah prosedur TEPT, komplikasi pasca *pull-through* ditemukan berupa Enterokolitis, konstipasi, dan striktura anastomosis, danSkoring rintala pasien *pull-through* didapatkan hasil Interpretasi “kontinensia baik”.

Perlunya dibuat kajian mendalam mengenai faktor-faktor yang mempengaruhi peningkatan prevalensi *Hirschsprung's disease*, penelitian lebih lanjut mengenai komplikasi yang terjadi pascaoperasi dengan melakukan *follow-up* secara langsung pada pasien, danpenelitian lebih lanjut mengenai faktor-faktor yang mempengaruhi outcome pasien *Hirschsprung's disease*.

## 6. ACKNOWLEDGEMENTS

## 7. REFERENCES

1. Gunadi, Karina SM, Dwihantoro A. Outcomes in patients with hirschsprung disease following Gunadi, Karina SM, Dwihantoro A. Outcomes in patients with hirschsprung disease following definitive surgery. *BMC Res Notes*. 2018;11(1):1–5.
2. Suryandari AE. Analisis Faktor yang Mempengaruhi Hirschsprung di Rumah Dakit Prof. DR. Margono Soekarjo Purwokerto. *Prosiding*. 2017;(1995):8–18.
3. RSUD Raden Mataher. Data prevalensi Pasien Hirschsprung di RSUD Raden Mataher Tahun 2013-2018; 2020.
4. Mao Y zhong, Tang S tao, Li S. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2018;53(9):1710–5.
5. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Seminars in Pediatric Surgery* 2008;17:79 - 89.
6. Levitt MA, Dickie B, Peña A. Evaluation and treatment of the patient with Hirschsprung disease who is not doing well after a pull-through procedure. *Semin Pediatr Surg*. 2010;19(2):146–53
7. Abdel-Rahman SM, Amidon GL, Kaul A, et al. Summary of the National Institute of Child Health and Human Development-best pharmaceuticals for Children Act Pediatric Formulation Initiatives Workshop-Pediatric Biopharmaceutics Classification System Working Group. *Clinical Therapeutics*. 2012 Nov;34(11):S11-24
8. Granéli C, Dahlin E, Börjesson A, Arnbjörnsson E, Stenström P. Diagnosis, Symptoms, and Outcomes of Hirschsprung's Disease from the Perspective of Gender. *Surg Res Pract*. 2017;2017:1–8.
9. Zhang J, Ma T, Peng Y, Huang G, Liu F. A 5-year follow-up study of neonates with Hirschsprung's disease undergoing transanal Soave or Swenson surgery. *Patient Prefer Adherence*. 2017;11:1957–61
10. Stolar, MD, C. Hirschsprung Disease. In R. Polin & J. Lorenz (Eds.), *Neonatology (Cambridge Pocket Clinicians)*. Cambridge: Cambridge University. 2008. p. 179
11. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung- associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int*. 2017;0(0):0
12. Mc Laughlin D, Puri P. Familial hirschsprung's disease: a systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2015;31(8):695–700.
13. Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for hirschsprung disease. *Ann Surg*. 2017;265(3):622–9.
14. Chung PHY, Wong KKY, Leung JL, Tam PKH, Chung KLY, Leung MWY, et al. Clinical and manometric evaluations of anorectal function in patients after transanal endorectal pull-through operation for Hirschsprung's disease: A multicentre study. *Surg Pract*. 2015;19(3):113–9.
15. Sathyanarayana K V, Srekanth M. Section : Paediatric Surgery Comparitive Study of Modified Duhamel ' s and Transanal Endorectal Pullthrough Procedures in the Surgical Management of Hirschsprung ' s Disease - A Prospective Study Section : Paediatric Surgery. 2018;5(10):1–6.
16. Kyrklund K, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 finnish individuals aged 4 to 26 years. *Dis Colon Rectum*. 2012;55(6):671–6.

17. Adıgüzel, Ağengin K, Kırıştioğlu I, Doğruyol H. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 50 patients. *Ir J Med Sci.* 2017;186(2):433–7
18. Chung PHY, Wong KKY, Tam PKH, Leung MWY, Chao NSY, Liu KKW, et al. Are all patients with short segment Hirschsprung's disease equal? A retrospective multicenter study. *Pediatr Surg Int .* 2018;34(1):47–53