

Original Research

# Duhamel Procedure untuk Hirschsprung's Disease Anak di RS Syaiful Anwar Malang

Herry Wibowo<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup> Fakultas Kedokteran, Universitas Surabaya, Surabaya-Indonesia

\* corresponding author: drherrywibowo@yahoo.com

**Abstract**—*The diagnosis of Hirschsprung's disease is made with barium enema and rectal biopsy in full thickness. The Duhamel procedure was performed in 8 cases in 2008 for cases of Hirschsprung's disease. Age range of patients 7 months to 11 years. The average body weight when operated on is 7-21 kg. Morbidity and mortality after surgery were not launched. Anorectal myectomy with low anterior resection, the Duhamel-Martin procedure, and the Soave pull-through endorectal procedure are the most acceptable methods for surgical management. Hirschsprung's disease was treated in Syaiful Anwar Hospital Malang in 2008 with the following data: 1 person in January (1 year), 1 person in February (6 years), 1 person in March (7 years), 3 people in April ( 7 months, 4 years and 2 years), 2 people in August 2008 (7 months and 11 years). Enlarged abdomen with bloating, repeated constipation and sometimes aborted. Withdrawal procedures that work with endorectal withdrawal procedures, all show long results.*

**Keywords:** *duhamel technique, hirschsprung's disease, constipation, infant*

**Abstrak**—Diagnosis penyakit Hirschsprung dibuat dengan barium enema dan full-thickness rectal biopsy. Duhamel procedure telah dilakukan pada 8 kasus pada tahun 2008 untuk kasus Hirschsprung's disease. Rentang usia penderita 7 bulan hingga 11 tahun. Berat badan rata – rata saat dioperasi 7 – 21 kg. Morbiditas dan mortalitas setelah operasi tidak dilaporkan. Anorectal myectomy dengan low anterior resection, Duhamel-Martin procedure, dan Soave endorectal pull-through procedure adalah metode yang paling dapat diterima untuk penatalaksanaan bedah. Didapatkan Kasus penyakit Hirschsprung's yang berobat di Rumah Sakit Syaiful Anwar Malang selama tahun 2008 dengan data sebagai berikut yaitu 1 orang di Januari (1 tahun) , 1 orang di Februari (6 tahun), 1 orang Maret (7 bulan), 3 orang April (7 bulan, 4 tahun dan 2 tahun), 2 orang Agustus 2008 (7 bulan dan 11 tahun). Tiap penderita mengalami riwayat abdominal distention dengan gejala perut kembung berulang, konstipasi dan kadang – kadang disertai mual. Delapan penderita yang menjalani operasi dengan prosedur endorectal pullthrough , semuanya menunjukkan hasil jangka panjang yang memuaskan.

**Kata kunci:** *teknik duhamel, penyakit hirschsprung's , konstipasi, infant*

## PENDAHULUAN

Penyakit *Hirschsprung's* adalah kelainan pada persyarafan usus besar paling bawah mulai anus sampai usus bagian atas dan bersifat kongenital (menurun) yang terutama pada bagian bawah kolon yang terhubung dengan anus melalui rectum (*rectosigmoid*). Sebagian besar kasus menjadi semakin parah selama periode neonatal (Roy, Silverman, dan Alagille, 1995), namun jarang sekali terdiagnosis pada pasien dewasa (Miyamoto *et al.*, 2005). Pada kasus ini, penderita mengalami penyakit yang lebih ringan dan sering tidak terdiagnosis di awal kehidupannya disebabkan usus besar bagian atas menebal karena penyumbatan di bagian bawah rectum yang tidak berganglion. Penyempitan usus menyebabkan kotoran tidak dapat keluar sampai bawah. Penderita mengalami konstipasi yang sangat berat. Penyakit *Hirschsprung's* jarang terjadi pada usia dewasa. Gejalanya pada dewasa adalah anoreksia, mual, kehilangan berat badan, dan mudah lelah. Penyakit *Hirschsprung's* adalah penyakit kongenital dengan angka kejadian 1 dari 5000 kelahiran. Dua pertiga kasus terdiagnosis pada 3 bulan pertama kehidupan dan hanya sedikit kasus yang terdeteksi setelah umur 5 tahun (Watier *et al.*, 1995 ; Fu *et al.*, 1996).

Pada tahun 1960 Duhamel memperkenalkan teknik operasi *retrorectal transanal pullthrough procedure*. Prinsip teknik operasi ini adalah membebaskan otot spinkter *anal internal*, membuka celah retrorektal diikuti *retrorectal pull through* bagian yang berganglion dari kolon dan mengeliminasi celah usus. Rektum dibagi dan ditutup persis di atas *peritoneal reflection*. Setelah reseksi kolon ganglionik dilakukan kemudian celah retrorektal dikembangkan ke arah dasar pelvis. Pada Teknik Duhamel adalah mempertahankan kolon ke arah bawah lalu rectum dan sacrum dindingnya digabungkan menggunakan alat linear stapler. Kemudian dilakukan irisan pada bagian setengah posterior rektum tepat pada linea dentata dengan ukuran 1,5 – 2,5 cm di *musculocutaneous junction*. Kolon dapat dengan mudah ditarik

melalui insisi bagian dalam anus (*endoanal incision*) dan ganglion sel tampak pada kolon lalu diiris melintang dan digabungkan ke potongan ujung dari rectum menciptakan penyambungan kolorektal (*end-to-side colorectal anastomosis*). *Ultimate side-to-side anastomosis anterior aganglionic rectum* dan *posterior ganglionated colon* diciptakan dengan menghilangkan septum atau dengan menggunakan *long stapling device*. Teknik ini harus menghindari penciptaan *anterior blind rectal pouch*, yang akan memicu retensi feces dan obstruksi (sumbatan) (Holschneider et al., 2005).

## METODE

### *Clinical Material*

Kasus penyakit Hirschsprung's yang diterapi di Rumah Sakit Saiful Anwar Malang selama tahun 2008 dengan data sebagai berikut yaitu bulan Januari 2008 ada 1 penderita usia 1 tahun, bulan Februari 2008 ada 1 penderita usia 6 tahun, bulan Maret 2008 ada 1 penderita usia 7 bulan, bulan April 2008 ada 3 penderita usia 7 bulan, 2 tahun dan 4 tahun, bulan Agustus 2008 ada 2 penderita usia 7 bulan dan 11 tahun. Diagnosis penderita ditegakkan dengan pemeriksaan radiologi dengan kontras dan biopsi pada daerah anus dengan bantuan bius umum. Pemeriksaan biopsi anus yang dilakukan 2 cm di atas *anal verge* merupakan sebagai pemeriksaan standard diagnosis. Pada pemeriksaan histologi tidak ditemukan sel ganglion badan saraf yang hipertrofi. Penampakan klinis dan prosedur operasi dan hasilnya dicatat. Evaluasi lanjut pada kunjungan setelah operasi setiap 1 bulan sekali di poli bedah anak sampai tidak adanya keluhan dan penderita dapat defekasi secara teratur.

## HASIL

Delapan penderita yang dirawat di Departemen Bedah Anak Rumah Sakit Syaiful Anwar -Universitas Brawijaya dilakukan biopsi *rectal* dilakukan 2 cm di atas bagian terbawah dari anal canal (*anal verge*) dan dianggap sebagai standard diagnosis, dengan tidak ditemukannya sel ganglion dengan pemeriksaan histologik dan adanya badan saraf yang hipertrofi di *full-thickness biopsy* diperlukan untuk diagnosis definitif.

Tiap penderita mengalami riwayat *abdominal distention* dengan gejala perut kembung berulang, konstipasi dan kadang –kadang disertai mual. Delapan penderita yang menjalani operasi dengan teknik *endorectal pullthrough*, semuanya menunjukkan hasil jangka panjang yang memuaskan.

## BAHASAN

Penyakit *Hirschsprung's* adalah kelainan tidak adanya plexus ganglion Auerbach's dan Meissner's di dalam usus besar terutama bagian distal sampai anus. Selanjutnya terjadi pembesaran (hipertrofi) usus besar bagian proximal akibat penumpukan feces. Pemeriksaan yang dapat dilakukan untuk menegakkan diagnosa penyakit ini adalah pemeriksaan radiologi foto polos abdomen, foto radiologi barium enema, pemeriksaan anorectal manometry dan biopsi rectal dengan batuan bius umum. Pada pemeriksaan radiologi foto polos abdomen sering menunjukkan pembesaran usus besar bagian proximal (*massive dilation colon proximal*) sampai tidak adanya sel plexus ganglion Auerbach dan Meissner's. Pemeriksaan *Anorectal manometry* digunakan untuk menentukan diagnosis daerah yang berganglion dan tidak ada ganglion pada usus besar.

Tindakan operasi *Endorectal pullthrough procedure*, *the Duhamel-Martin procedure*, dan *anorectal myectomy* dengan *low anterior resection* semuanya menunjukkan hasil jangka panjang yang sangat baik. Hasil yang sukses tergantung pada pengalaman ahli bedah dan prosedur yang dipilih. Bower, 1983 menyatakan persiapan penderita yang baik sebelum operasi dengan kolostomi, merupakan faktor paling penting keberhasilan operasi dibandingkan jenis prosedur definitif yang dipilih. Prosedur apapun yang dipilih, *Soave procedure*, *Duhamel-Martin procedure*, dan *anorectal myectomy* dengan *anterior resection* adalah prosedur tepat yang harus dilakukan oleh ahli bedah yang sangat terlatih.

## **SIMPULAN**

Teknik Duhamel-Martin merupakan teknik yang terbaik karena memiliki resiko kebocoran yang kecil.

## **PUSTAKA ACUAN**

- Duhamel B. Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. *Dis Colon Rectum* 1964;7:455-8.
- Holschneider A, Ure BM, 2005. In *Hirschsprung Disease In Pediatric Surgery* Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP, 2005, 4<sup>th</sup> edition, Elseviers Saunders, Philadelphia.
- Miyamoto M, Egami K, Maeda S, et al. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. *J Nippon Med Sch* 2005;72:113- 20.
- Roy CC, Silverman A, Alagille D. Congenital aganglionic megacolon (Hirschsprung's disease). In: Roy CC, Silverman A, Alagille D, editors. *Pediatric clinical gastroenterology*. 4th ed. St. Louis (Mo) 7 Mosby; 1995. p. 503- 15.
- Watier A, Feldman P, Martelli H, Arhan P, Devroede G. Hirschsprung's disease In: Haubrich WS, Schaftner F, Berk JE, eds. *Bockus gastroenterology*. Philadelphia: W.B Saunders. 1995:1602-18.

## **BIBLIOGRAFI**

- Aaronson I, Nixon HH. A clinical evaluation of anorectal pressure studies in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Gut* 1972; 13:138-46.
- Anuras S, Hade JE, Softer E, et al. Natural history of adult Hirschsprung's disease. *J Clin Gastroenterol* 1984;6:205-10.
- Barnes PR, Lennard-Jones JE, Hawley PR, Todd IP. Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon in adults and adolescents. *Gut* 1986;27:534-41.
- Boley SJ. An endorectal pull-through operation with primary anastomosis in Hirschsprung's disease. *Surg Gynecol Obstet* 1968; 127:353-7.
- Bower RJ. Management of Hirschsprung's disease in the adolescent *South Med J* 1983;76:1228-31.
- Briggs HC. Aganglionic megacolon in adults. *Conn Med* 1971;35:680-3.
- Doig CM. Childhood constipation and late-presenting Hirschsprung's disease. *J R Soe Med* 1984;77:3-5.
- Elliot MS, Todd IP. Adult Hirschsprung's disease: results of the Duhamel procedure. *Br J Surg* 1985;72:884-5.
- Fairgrieve J. Hirschsprung's disease in the adult. *Br J Surg* 1963;50:506-14.
- Fu CG, Muto T, Masaki T, Nagawa H. Zonal adult Hirschsprung's disease, *Gut* 1996; 39: 765-7.
- Fishbein RH, Handelsman JC, Schuster MM. Surgical treatment of Hirschsprung's disease in adults. *Surg Gynecol Obstet* 1986;163:458-64.
- Goto S, Ikeda K, Nagasaki A, Tomokiyo A, Kusaba M. Hirschsprung's disease in an adult: special reference to histochemical determination of the acetylcholinesterase activity. *Dis Colon Rectum* 1984;27:319-20.
- Hamdy MH, Scobie WG. Anorectal myectomy in adult Hirschsprung's disease: a report of six cases. *Br J Surg* 1984;71:611-3.
- Hjortrup A, Friis J, Mauritzen K. Aggravation of untreated Hirschsprung's disease during pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982;61:381-2.
- Horovitz IL, Baler I. An unusual case of aganglionic megacolon. *Dis Colon Rectum* 1974;17:249-53.
- Hughes ES, Hardy KJ, Cuthbertson AM. Megacolon in adults. *Dis Colon Rectum* 1969;12:190-2.
- Lee YK, Koh YB. Anorectal excisional myomectomy for distal short segment Hirschsprung's disease. *Am J Proctol* 1977;28:52-8.
- Lee CM Jr. Experience with the extended postoperative care of congenital megacolon. *Am Surg* 1956;22:705-18.

- Le[ebvre MP, Leape LL, Pohl DA, Sa[aii H, Grand RJ. Total colonic aganglionosis initially diagnosed in an adolescent. *Gastroenterology* 1984;87:1364-6.
- Lesser PB, E1-Nahas AM, Luki P, Andrews P, Schuler JG, Filtzer HS. Adult onset Hirschsprung's disease. *JAMA* 1979;242:747-8.
- Lynn HB. Rectal myectomy for aganglionic megacolon. *Mayo Clin Proc* 1966;41:289-95.
- Lynn HB, Van Heerden JA. Rectal myectomy in Hirschsprung disease: a decade of experience. *Arch Surg* 1975;110:991-4.
- Martin LW, Caudill DR. A method for elimination of the blind rectal pouch in the Duhamel operation of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1967;62:951-3.
- McGready RA, Beart RW Jr. Adult Hirschsprung's disease: results of surgical treatment at Mayo Clinic. *Dis Colon Rectum* 1980;23:401-7.
- McGarity WC, Cody JE. Complications of Hirschsprung's disease in the adult. *Am J Gastroenterol* 1974;61:390-3.
- Metzger PP, Alvear DT, Arnold GC, Stoner RR. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1988;21:113-7.
- Meier PR, Morfin E. Hirschsprung's disease complicating pregnancy. *Am J Gastroenterol* 1980;74:36-9.
- Mindelzun RE, Hicks SM. Adult Hirschsprung's disease: radiographic findings. *Radiology* 1986;160:623-5.
- Natsikas NB, Sbarounis CN. Adult Hirschsprung's disease: an experience with the Duhamel-Martin procedure with special reference to obstructed patients. *Dis Colon Rectum* 1987;30:204-6.
- Polley TZ, Coran AG, Wesley JR. A ten-year experience with ninetytwo cases of Hirschsprung's disease: including sixty-seven consecutive endorectal pull-through procedures. *Ann Surg* 1985;202:849-55
- Peseatori M, Mattana C, Castiglioni GC. Adult megacolon due to total hypoganglionosis. *Br J Surg* 1986;73:765.
- Ponka JL, Grodinsky C, Brush BE. Megacolon in teen-aged and adult patients. *Dis Colon Rectum* 1972;15:14-22.
- Rich AJ, Lennard TW, Wilsdon JB. Hirschsprung's disease as a cause of chronic constipation in the elderly. *Br Med J* 1983;287:1777-8.
- Robertson HH, Kernohan JW. The myenteric plexus in congenital megacolon. *Mayo Clin Proc* 1938;13:123-5.
- Starling JR, Croom RD III, Thomas CG Jr. Hirschsprung's disease in young adults. *Am J Surg* 1986;151:164-9.
- Swenson O. Follow up on 200 patients treated for Hirschsprung's disease during a ten-year period. *Ann Surg* 1957;146:707-14.
- SanFilippo JA, Allen JE, Jewett TC. Definitive surgical management of Hirschsprung's disease. *Arch Surg* 1972;105:245-8.
- Swenson O, Sherman JO, Fisher JH, Cohen E. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: a 25 year followup. *Ann Surg* 1975;182:266-73.
- Sieber WK. Hirschsprung's disease. In: Welch KJ, ed. *Pediatric surgery*. 4th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers;1986: 995-1016.
- Taylor I, Hammond P, Darby C. An assessment of anorectal motility in the management of adult megacolon. *Br J Surg* 1980;97:754-6.
- Tobon F, Schuster M. Megacolon: special diagnostic and therapeutic features. *Johns Hopkins Med J* 1974;135:91-105.
- Todd IP. Adult Hirschsprung's disease. *Br J Surg* 1977;64:311-2.
- Wieber WK. Hirschsprung's disease. *Cull Probl Surg* 1978;15:64-5.