

ASPEK RADIOLOGI PENYAKIT HIRSCHPRUNG

Nurul Machillah dan Iskandar Zakaria

Abstrak. Penyakit Hirschsprung adalah kelainan kongenital tidak dijumpai pleksus auerbach dan pleksus meisneri pada kolon, pertama kali dilaporkan oleh Frederick Ruysch, kemudian dipublikasikan oleh Harald Hirschsprung pada tahun 1886. Sembilan puluh persen (90%) terletak pada rectosigmoid, dapat mengenai seluruh kolon bahkan seluruh usus (Total Colonic Aganglionosis). Tidak adanya sel ganglion mengakibatkan hambatan pada gerakan peristaltik, sehingga terjadi ileus fungsional dan dapat terjadi hipertrofi serta distensi yang berlebihan pada kolon proksimal. Colon inloop khas, berupa penyempitan lumen kolon distal dan pelebaran mendadak segmen proksimalnya disertai zona transisi. (JKS 2005;1:14-20)

Kata kunci : Penyakit hirschsprung, zona transisi

Astract. Hirschsprung disease is a congenital abnormality, there is not found auerbach plexus and meisneri plexus of the colon, first reported by Frederick Ruysch, then publication by Harald Hirschsprung in 1886. Ninety percent (90%) located in the rectosigmoid, the entire colon can even the all colon (total colonic aganglionosis). The absence of ganglion cells resulted in inhibition of peristalsis, resulting in functional ileus may occur and excessive hypertrophy and distension in the proximal colon. Colon inloop is typical, a narrowing of the lumen of the distal colon with sudden widening of proximal segment, the transition zone. (JKS 2005;1:14-20)

Keyword : Hirschsprung's disease, transitional zone

Pendahuluan

Penyakit Hirschsprung pertama kali dilaporkan oleh Frederick Ruysch pada tahun 1691, dipublikasikan adalah Harald Hirschsprung yang mendeskripsikan megakolon kongenital pada tahun 1886, kemudian pada tahun 1938, Robertson dan Kernohan menyatakan bahwa megakolon yang dijumpai pada kelainan ini disebabkan oleh gangguan peristaltik dibagian distal usus akibat defisiensi ganglion.³

Penyakit Hirschsprung terjadi pada satu dari 5000 kelahiran hidup. Mortalitas dan morbiditas dalam beberapa dekade ini dapat dikurangi dengan peningkatan dalam diagnosis, perawatan intensif neonatus dan tehnik pembedahan termasuk

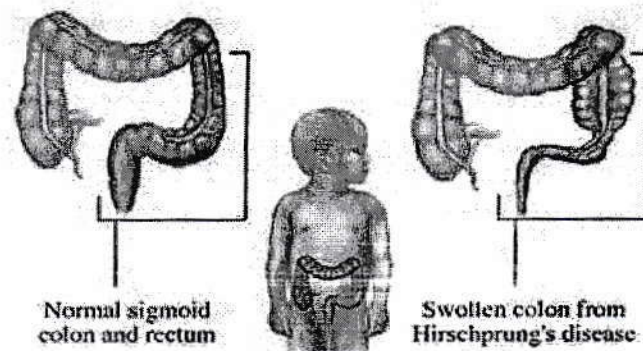
prosedur minimal invasif yang semakin baik.³

Radiologi terutama pemeriksaan colon in loop memegang peran penting dalam menegakkan diagnosis penyakit hirschsprung ini.

Tinjauan Pustaka

Penyakit hirschsprung didefinisikan sebagai tidak adanya sel ganglion di pleksus myenterikus (auerbach's) dan submukosa (meissner's).³

Nurul Machillah adalah Dosen Bagian Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala/RSUD dr. Zaionel Abidin Banda Aceh, Iskandar Zakaria adalah Dosen Bagian Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala/RSUD dr. Zaionel Abidin Banda Aceh



Gambar 1 Gambaran colon normal dan Hirschprung Disease.⁴

Penyakit hirschprung dapat terjadi dalam 1:5000 kelahiran. Risiko tertinggi terjadinya Penyakit hirschprung biasanya pada pasien yang mempunyai riwayat keluarga Penyakit hirschprung dan pada pasien penderita *Down Syndrome*. Rectosigmoid paling sering terkena sekitar 75% kasus, flexura lienalis atau colon transversum pada 17% kasus.^{3,5}

Sistem saraf otonomik intrinsik pada usus terdiri dari 3 pleksus :¹

1. Pleksus Auerbach : terletak diantara lapisan otot sirkuler dan longitudinal
2. Pleksus Henle : terletak disepanjang batas dalam otot sirkuler
3. Pleksus Meissner : terletak di sub-mukosa

Pada penderita penyakit Hirschsprung, tidak dijumpai ganglion pada ketiga pleksus tersebut.

Penyebab terjadinya penyakit Hirschsprung akibat gangguan pada proses migrasi sel-sel kristaneuralis menuju ke dalam pleksus Auerbach dan selanjutnya menuju kedalam pleksus submukosa Meissneri maka akan menyebabkan terjadinya segmen usus yang aganglionik dan terjadilah penyakit Hirschsprung, menyebabkan berkurangnya peristaltik usus dan fungsi lainnya.⁴

Berdasarkan panjang segmen yang terkena, Penyakit Hirschsprung dapat di klasifikasikan dalam 4 kategori:¹

- Ultra short segment: Ganglion tidak ada pada bagian yang sangat kecil dari rectum.

- Short segment: Ganglion tidak ada pada rectum dan sebagian kecil dari colon.
- Long segment: Ganglion tidak ada pada rectum dan sebagian besar colon.
- Very long segment: Ganglion tidak ada pada seluruh colon dan rectum dan kadang sebagian usus kecil.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesa, pemeriksaan fisik dan penunjang radiologi, terutama colon in loop.

Gambaran radiologi pada penyakit Hirschprung

Pemeriksaan yang digunakan untuk membantu mendiagnosa penyakit Hirschprung dapat mencakup:^{1-4,6}

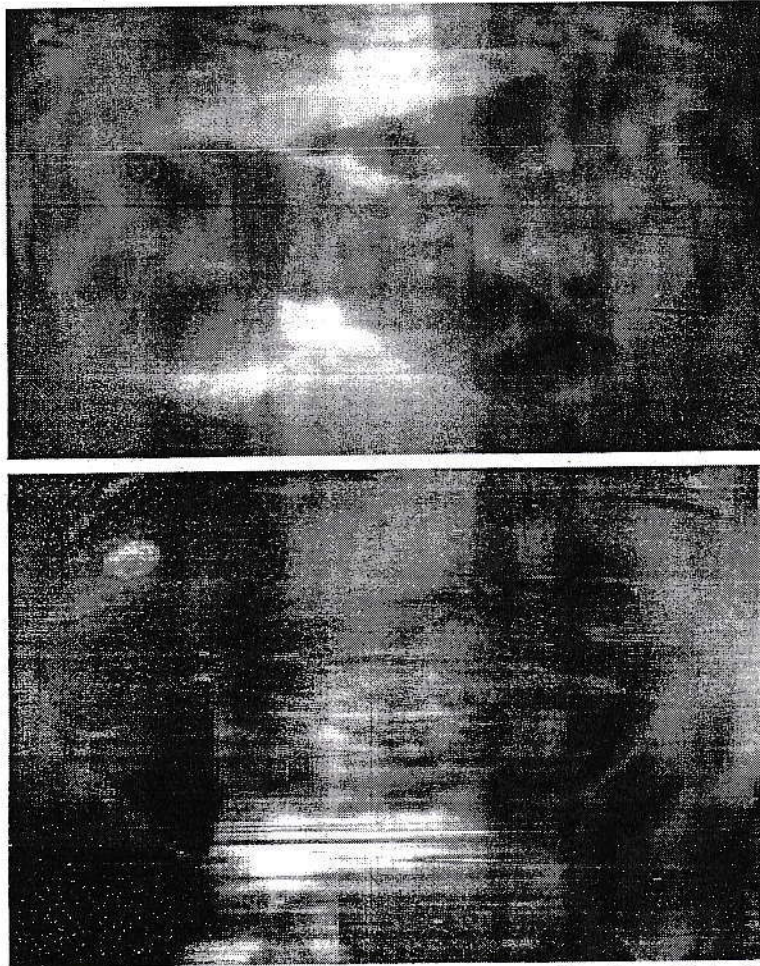
Foto polos abdomen (BNO)

Foto polos abdomen dapat memperlihatkan loop distensi usus dengan penumpukan udara di daerah rektum. Penyakit Hirschsprung pada neonatus cenderung menampilkan gambaran obstruksi usus letak rendah. Daerah pelvis terlihat kosong tanpa udara. Walaupun jarang dapat terlihat udara bebas intraperitoneal yang menginisiasi adanya tanda perforasi usus proksimal karena penyakit Hirschsprung. Gambaran obstruksi usus letak rendah seperti atresia ileum, sindrom sumbatan mekonium, atau sepsis.²

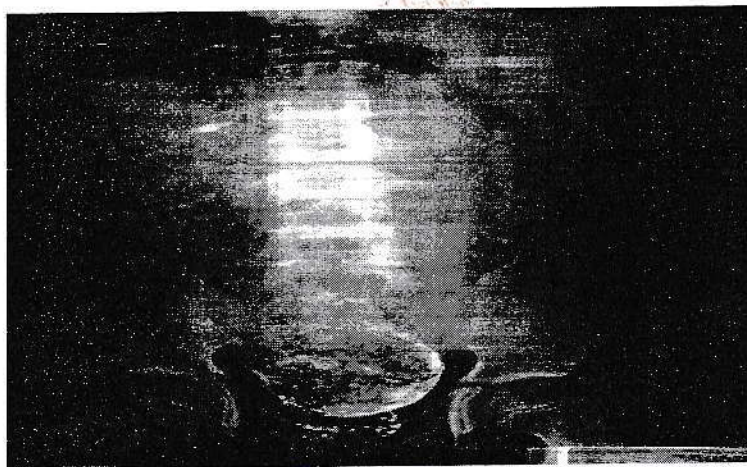
Foto polos abdomen dapat menyingkirkan diagnosis lain seperti peritonitis intrauterine atau perforasi gaster. Pada foto

polos abdomen neonatus, distensi usus halus dan distensi usus besar sulit dibedakan. Pada pasien bayi dan anak gambaran distensi kolon dan massa feses lebih jelas dapat terlihat.³ Pada foto posisi

tengkurap kadang-kadang terlihat jelas bayangan udara dalam rektosigmoid dengan tanda-tanda klasik penyakit Hirschsprung.^{1,3}



Gambar 2 Gambaran radiologi foto polos abdomen memperlihatkan dilatasi usus dan tidak ada udara direktum.



Gambar 3 Foto polos abdomen tampak distribusi udara merata dalam usus, diameter kolon tampak sangat membesar.

Barium enema

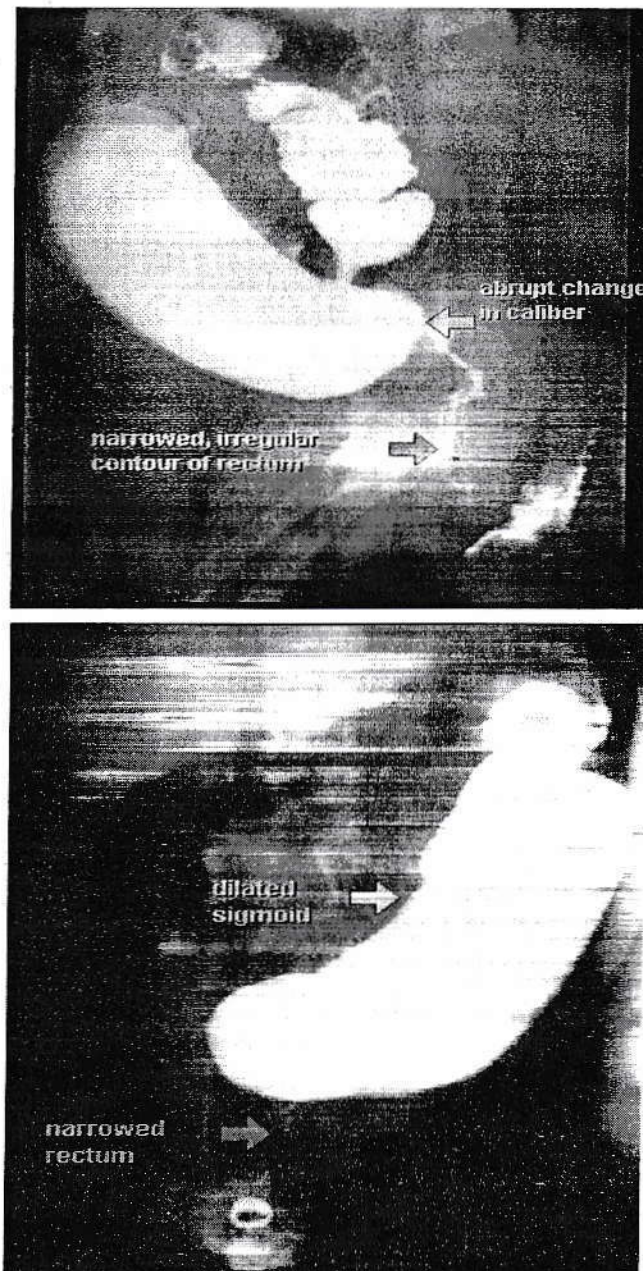
Pemeriksaan yang merupakan standard dalam menegakkan diagnosa Hirschsprung adalah *barium enema*, dimana akan dijumpai 3 tanda khas :⁴

1. Tampak daerah penyempitan di bagian rektum ke proksimal yang panjangnya bervariasi.
2. Terdapat daerah transisi, terlihat di proksimal daerah penyempitan ke arah daerah dilatasi.

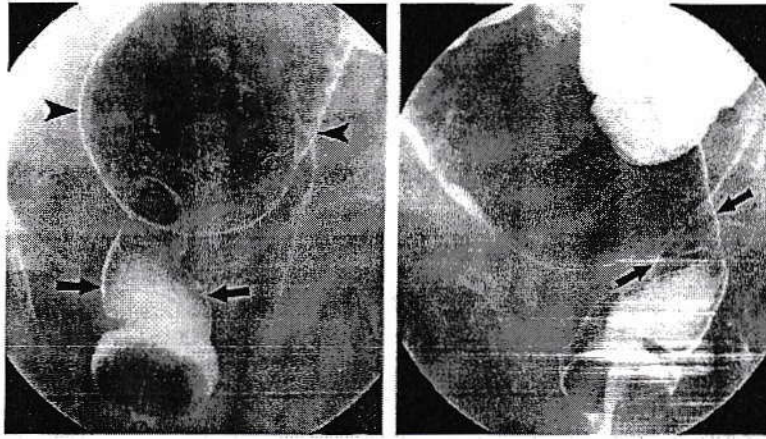
3. Terdapat daerah pelebaran lumen di proksimal daerah transisi.

Terdapat 3 jenis gambaran zona transisi yang dijumpai pada foto enema barium:³

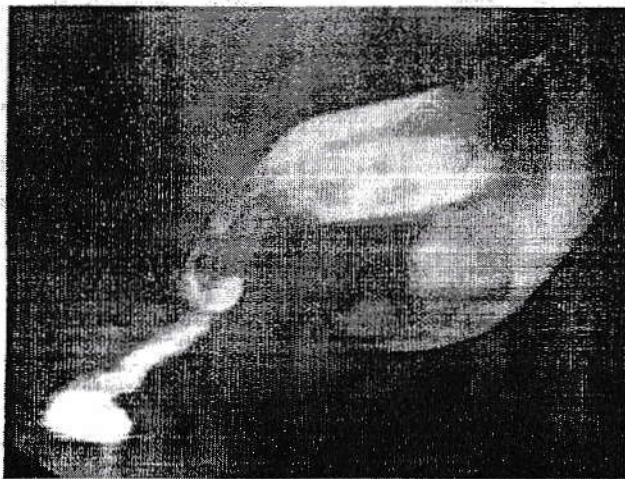
1. Abrupt, perubahan mendadak
2. Cone, bentuk seperti corong atau kerucut
3. Funnel, bentuk seperti cerobong



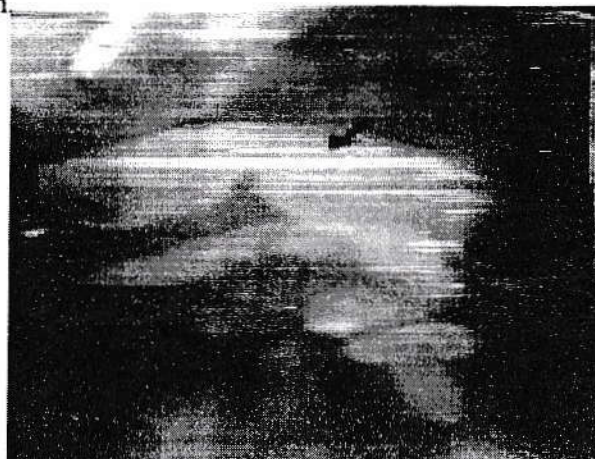
Gambar 4 Barium enema penderita hirschsprung. Tampak rectum mengalami penyempitan dan dilatasi sigmoid serta daerah transisi yang melebar.



Gambar 5 Barium enema kontras ganda (a.anteroposterior; b.obliq) pada wanita,64 tahun dengan segment aganglionik pada rectosigmoid junction menunjukkan dilatasi colon distal sigmoid junction



Gambar 7 Zona transisi terlihat pada rectosigmoid junction pada lateral rectum dilihat dari kontras enema pada bayi laki-laki berumur 2 hari dengan gagalnya keluar mekonium



Gambar 8 Foto posisi Supine terlihat cairan kontras berlebihan pada colon sigmoid, dengan dilatasi colon sigmoid proksimal (tanda panah besar) dan penyempitan colon sigmoid distal dan rectum (tanda panah hitam kecil). Zona transisi (tanda panah putih) pada tengah colon sigmoid yang tampak radiolusen.

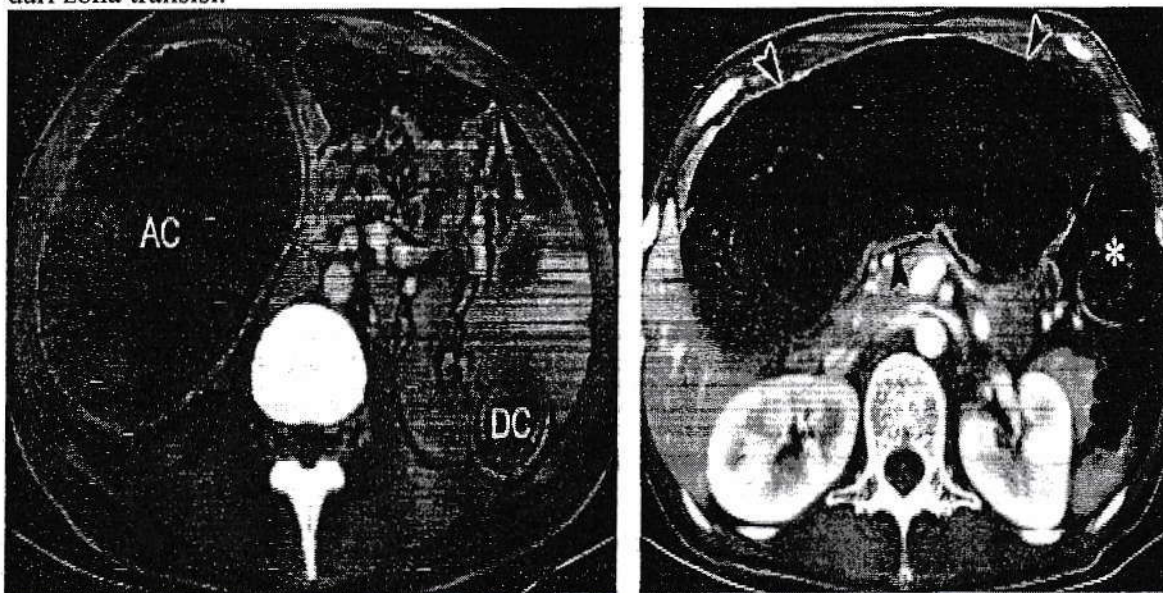


Gambar 9 Barium enema menunjukkan pengurangan kaliber rectum, diikuti dengan zona transisi dan sigmoid yang melebar

CT – Scan

Modalitas CT-Scan dipertimbangkan untuk menyingkirkan penyakit lain seperti Colorektal Cancer, penyebab konstipasi kronik pada dewasa. Pada beberapa studi, CT-Scan menggambarkan dengan baik zona transisi pasien dengan Hirschprung Disease dan menggambarkan zona transisi yang cocok dengan hasil histopatologi. Zona transisi dapat dilokalisir pada rektum atau rektosigmoid junction pada semua pasien dengan Hirschprung Disease.⁷

Ketidaksesuaian diagnosis lokasi zona transisi dapat dianalisa dengan histopatologi. Zona transisi pada colon transversal distal dapat dianalisa dengan histopatologi, tapi pada colon desenden proksimal dianalisa dengan CT-Scan. CT-Scan dapat menggambarkan lokasi akurat dari zona transisi.^{6,7}



a.

b.

Gambar 10 CT Scan potongan aksial. Tampak dilatasi hebat kolon asenden dan kolon transversum. Kolon desenden tidak dilatasi dan tampak zona transisi pada kolon desenden proksimal(*).