

## INTISARI

### **Latar Belakang Penelitian :**

Penyakit *Hirschsprung-associated Enterocolitis* (HAEC) merupakan komplikasi fatal dari HSCR, kondisi kelainan kongenital yang mempengaruhi kolon sehingga sering terjadi gangguan berupa penyumbatan akibat hilangnya saraf pada otot kolon bayi, yang ditandai adanya radang usus dengan tingkat mortalitas yang tinggi. Insidensi HSCR masih sangat tinggi, yaitu sebesar 1:3250 kelahiran hidup di Yogyakarta, Indonesia, (Gunadi et al., 2018) sedangkan perbandingan di Eropa sebesar 1:5000 kelahiran hidup dengan dominasi laki-laki terhadap perempuan, yaitu 4:1 secara keseluruhan. Insidensi mortalitas HAEC secara global pada populasi sebelumnya mencapai sebesar 29% yang menunjukkan kejadian yang masih perlu diperhatikan (Reding et al., 1997).

### **Tujuan Penelitian :**

Tujuan dari penelitian adalah untuk mengetahui frekuensi dan mengidentifikasi faktor risiko yang dapat menyebabkan mortalitas pada HAEC di Yogyakarta. Data klinis yang dikumpulkan berdasarkan karakteristik pasien, yaitu usia diagnosis HSCR, jenis kelamin, panjang segmen aganglionosis, riwayat enterokolitis berulang, derajat keparahan HAEC.

### **Metode Penelitian :**

Penelitian merupakan studi observasional analitik dengan menggunakan metode *cross-sectional* pada Pasien HAEC di RS Sardjito. Kriteria inklusi berupa pasien dengan *Hirschsprung associated-enterocolitis* dalam rentang umur hingga 18 tahun pada tahun 2017-2024 yang telah menyetujui *informed consent*. Kriteria eksklusi adalah pasien HAEC dengan data rekam medis yang tidak lengkap. Analisis ditampilkan sebagai persentase dan jumlah. Analisis *Chi-square* digunakan untuk mengetahui hubungan antara variabel independen (faktor risiko) dengan variabel dependen (mortalitas) pada pasien HAEC. Analisis *multiple logistic regression* digunakan untuk mengetahui asosiasi antara mortalitas dengan faktor risiko yang dimiliki pasien sekaligus.

**Hasil :**

Hanya karakteristik panjang segmen aganglionosis L-HSCR yang didapatkan secara signifikan. Panjang segmen aganglionosis L-HSCR memiliki risiko mortalitas (OR) sebesar 6,982 kali (95%CI 1,023–47,623) lebih tinggi dari S-HSCR dengan *p-value* 0,047 dengan mempertimbangkan variabel lain konstan.

**Kesimpulan :**

Frekuensi insidensi Mortalitas pasien penyakit *Hirschsprung associated Enterocolitis* (HAEC) di RS Sardjito adalah 10,9%. Terdapat hubungan antara panjang segmen aganglionosis dengan risiko terjadinya mortalitas pada pasien HAEC di RS Sardjito.

**Kata Kunci :**

Hirschsprung (HSCR), *Hirschsprung-associated enterocolitis* (HAEC), faktor risiko, enterokolitis, mortalitas

## ABSTRACT

**Background:** Hirschsprung-associated Enterocolitis (HAEC) is a fatal complication of Hirschsprung disease (HSCR), a congenital disorder characterized by the absence of ganglion cells in the colon, leading to functional obstruction. HAEC manifests as intestinal inflammation and is associated with a high mortality rate. The incidence of HSCR remains notably high, reported at 1 in 3,250 live births in Yogyakarta, Indonesia (Gunadi et al., 2018), compared to 1 in 5,000 live births in Europe. A male predominance is observed globally, with a male-to-female ratio of 4:1. Historically, HAEC mortality rates have reached 29% in affected populations, underscoring its critical clinical significance (Reding et al., 1997).

**Objectives:** To determine the frequency and identify risk factors associated with mortality in HAEC in Yogyakarta. The collected clinical data are based on patient characteristics, including the age at HSCR diagnosis, sex, length of the aganglionic segment, history of recurrent enterocolitis, and severity of HAEC.

**Methods:** An analytical observational study employing a cross-sectional method on HAEC patients at RS Sardjito. The inclusion criteria comprised patients with Hirschsprung associated-enterocolitis aged up to 18 years, treated between 2017 and 2024, who had provided informed consent. The exclusion criteria consisted of HAEC patients with incomplete medical records. Data are presented as percentages and counts. Chi-square analysis was used to examine the relationship between the independent variables (risk factors) and the dependent variable (mortality) in HAEC patients, while multiple logistic regression analysis was employed to assess the association between mortality and the patient's risk factors simultaneously.

**Results:** Only the aganglionic segment length characteristic in L-HSCR was found to be statistically significant. The aganglionic segment length in L-HSCR was associated with a mortality risk 6.982 times higher (OR = 6.982; 95% CI: 1.023–47.623) than that in S-HSCR, with a p-value of 0.047, while controlling for other variables.

**Conclusion:** The incidence of mortality among patients with Hirschsprung-associated Enterocolitis (HAEC) at RS Sardjito is 10.9%. There is an association between the length of the aganglionic segment and the risk of mortality in HAEC patients at RS Sardjito.

**Keywords:** Hirschsprung disease (HSCR), Hirschsprung-associated enterocolitis (HAEC), risk factors, enterocolitis, mortality