

ABSTRACT

Background: Hirschsprung disease is also known as aganglionic megacolon. A leading genetic cause of functional intestinal obstruction with approximately 1/5000 live births incidence and 1/3250 live births incidence in Yogyakarta (Amiel *et al.*, 2008; Gunadi *et al.*, 2018). To definitively treat HSCR disease, pull-through surgical procedures are developed. The pull-through surgical procedure is an attempt to lower the normally functioning colon towards the anus to make anastomosis. Each procedure possesses its own complication rate. Thus, since the procedure is done during the childhood, this intervention may affect the future growth of a child.

Objectives: To compare long-term growth outcomes of Hirschsprung disease patients before and after Duhamel and TEPT procedures in Dr. Sardjito Hospital.

Method: Observational study with retrospective and prospective cohort method. Variables compared are long-term growth outcomes of Hirschsprung disease patients following Duhamel and TEPT. There are 14 subjects for both Duhamel (n=4) and TEPT (n=10). The growth outcomes are assessed using the weight-for-age and BMI-for age parameter which then will be further analyzed to acquire the long-term growth outcomes.

Result: The significance of this study was not able to be analyzed, however, there are differences in preoperative and postoperative nutritional status of patients following Duhamel and TEPT. There are “worsening” of nutritional status in 25% of patients following Duhamel and no improvement in the other 75%. There is an improvement in 40% of patients following TEPT and 60% of no improvement. There are differences in long-term growth outcomes following Duhamel and TEPT procedures. The TEPT patients showed better outcomes compared to Duhamel patients.

Conclusion: There are differences in preoperative and postoperative nutritional status in both procedures. There are differences in long-term growth outcomes of Hirschsprung disease patients following Duhamel and TEPT.

Keyword: Hirschsprung, Duhamel, Transanal Endorectal Pull-through, TEPT, long-term, growth, outcomes

INTISARI

Latar Belakang: Penyakit Hirschsprung (HSCR) atau yang lebih sering dikenal sebagai *aganglionic megacolon*. Salah satu penyebab obstruksi saluran pencernaan tersering secara genetik dengan insiden 1 dari 5000 kelahiran dan 1 dari 3250 kelahiran di Yogyakarta (Amiel *et al.*, 2008; Gunadi *et al.*, 2018). Dalam usaha untuk menangani HSCR secara definitif, berbagai prosedur *pull-through* telah dikembangkan. *Pull-through* sendiri merupakan sebuah prosedur yang menarik turun usus sehat ke anus dan membentuk anastomosis. Setiap prosedur memiliki kemungkinan untuk menimbulkan risiko komplikasi masing-masing. Prosedur ini dilakukan pada masa kanak-kanak sehingga intervensi ini dapat mempengaruhi pertumbuhan anak di masa depan.

Tujuan: Penelitian ini bertujuan untuk membandingkan luaran pertumbuhan jangka panjang pasien HSCR pasca operasi Duhamel dan TEPT di RSUP Dr. Sardjito.

Metode: Penelitian ini merupakan studi observasional dengan metode kohort retrospektif dan prospektif. Variabel yang dibandingkan adalah luaran pertumbuhan jangka panjang pasien HSCR pasca operasi Duhamel dan TEPT. Terdapat 14 subek penelitian untuk kedua prosedur dengan pembagian 4 pasien pasca operasi Duhamel dan 10 pasien pasca operasi TEPT. Luaran pertumbuhan akan dinilai menggunakan parameter *weight-for-age* dan *BMI-for-age* dari WHO yang kemudian akan di analisis lebih lanjut untuk mengetahui luaran pertumbuhan jangka panjang dari kedua prosedur.

Hasil: Signifikansi penelitian ini tidak dapat dilakukan, namun, terdapat perbedaan antara status nutrisi pasien preoperatif dan postoperatif pasca operasi Duhamel dan TEPT. Terdapat perburukan status nutrisi di 25% pasien Duhamel dan tidak ada perbedaan di 75% pasien Duhamel lainnya. Terdapat peningkatan status nutrisi di 40% pasien TEPT dan tidak terdapat perubahan di 60% pasien TEPT. Terdapat perbedaan pada luaran pertumbuhan jangka panjang pasien HSCR pasca operasi Duhamel dan TEPT. Pasien pasca operasi TEPT menunjukkan luaran pertumbuhan jangka panjang yang lebih baik dibandingkan pasien pasca operasi Duhamel.

Kesimpulan: Terdapat perbedaan pada status nutrisi preoperatif dan postoperative di kedua prosedur. Terdapat perbedaan pada luaran pertumbuhan jangka panjang pasien HSCR pasca operasi Duhamel dan TEPT.

Keyword: Hirschsprung, Duhamel, Transanal Endorectal Pull-through, TEPT, jangka panjang, luaran pertumbuhan