

## **Peran Pemeriksaan Barium Enema pada Penderita Megacolon Congenital (*Hirschprung Diseases*)**

### *The Role of Barium Enema Examination in Patients with Congenital Megacolon (*Hirschprung Diseases*)*

**Ana Majdawati**

*Bagian Radiologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Yogyakarta*

#### **Abstract**

*Hirschprung diseases (HD) occurred in a ratio of 1:5000 live births with the objective of this literature review mortality of infant 80%, while that handled can reduce up to 30%. This Literature review have goal to early diagnose of HD with introduce sign and symptom, the apperance of HD in imaging radiology examination.*

*HD diagnosis is confirmed by signs and symptoms, i.e. the fail use of issuing meconium at a newborn more than 24 hours, followed by bilious vomit, abdominal distention, and advanced condition or for older infant undergo irritable, grunting, and because of abdominal distention with *Darm contour*, *Darm Steifung* appearances.*

*Result of the study indicates that the supporting examination with a role of directing the HD diagnosis was radiological imaging. In the smooth photographs of anteroposterior-supine, lateral-erect, and left lateral decubitus (LLD) positions, luminal dilatation of the colon appeared, while intestinal air was not seen at pelvic region with obstructive signs of low position. The barium enema examination was a selected one for HD with a diagnostic accuracy of approximately 90%. The exercise of HD diagnosis was made as a scoring system of eight radiological signs on the Barium enema examination. A scoring of the scoring system in the determination of HD diagnoses was: 1) scores 1-3, possibility of HD was 40% with low assessment criteria; 2) scores 4-5: possibility of HD 66% with moderate assessment criteria; and 3) scores 6-8: possibility of HD 100% with high assessment criteria.*

*It is concluded that HD diagnosis was made as a scoring system of eight radiological signs on the Barium enema examination can reduce morbidity and mortality rate.*

*Key words: Hirschprung diseases, aganglionic zone, barium enema, scoring system*

#### **Abstrak**

*Hirschprung diseases (HD) adalah kelainan kongenital tidak adanya sel-sel saraf parasimpatetik, yaitu aganglion intramural dan submucosa yang umumnya terjadi pada bagian distal colon yaitu rectum dan sebagian colon sigmoid. HD terjadi 1 kasus pada 5000 kelahiran hidup dengan angka mortalitas pada bayi yang tidak ditangani segera berkisar 80%, sedang yang ditangani dapat menurun sampai 30%. Tujuan penulisan *literature review* ini adalah mempelajari tanda dan gejala HD dan menentukan gambaran radiologi HD dari penelusuran beberapa jurnal penelitian,*

*Penegakan diagnosis HD dari tanda dan gejala klinik yaitu kegagalan pengeluaran meconium pada bayi baru lahir lebih 24 jam diikuti muntah bilous, distensi abdomen dan pada keadaan lanjut atau pada bayi yang lebih tua dapat berakibat *irritable*, nafas cepat (*grunting*) karena adanya distensi abdomen dengan gambaran *Darm contour*, *Darm Steifung*.*

Pemeriksaan penunjang yang berperan untuk mengarahkan diagnosis HD adalah pencitraan radiologi. Foto polos abdomen posisi anteroposterior-*supine*, *Lateral-errect* dan *Left Lateral Decubitus* (LLD), tampak dilatasi lumen colon dan tak tampak udara usus pada regio pelvic dengan tanda-tanda obstruksi letak rendah. Pemeriksaan barium enema merupakan pemeriksaan pilihan pada HD dengan akurasi diagnostik sekitar 90%. Penelitian tahun 1996 oleh A.N.O'Donovan, *et al* penegakan diagnosis HD dibuat sistem skoring dari 8 tanda radiologi pada pemeriksaan Barium enema, yaitu: 1). zona transisional, 2). kontraksi irreguler, 3). index rectosigmoid ( lebar maximum rectum dibagi lebar maximum sigmoid ; abnormal jika kurang dari 1, 4). spasmus, 5). adanya gambaran *cobble stone* mukosa pada WSCE (*Water Soluble Contrast Enema*), 6). mukosa irreguler, 7). mukosa yang bergerigi dan 8). retensi kontras (evakuasi lambat setelah 24 jam). Penilaian sistem skoring dalam menentukan diagnostik HD adalah: 1). Nilai 1-3 : kemungkinan HD 40% dengan kriteria penilaian rendah; 2). Nilai 4-5 : kemungkinan HD 66% dengan kriteria penilaian sedang; 3). Nilai 6-8 : kemungkinan HD 100% dengan kriteria penilaian tinggi.

Kesimpulannya bahwa penegakan diagnosis HD dengan mengenali tanda dan gejala serta gambaran pemeriksaan barium enema dengan sistem skoring dapat menurunkan angka kesakitan dan kematian penderita HD

*Kata kunci : Hirschprung diseases, zona aganglionic, barium enema, sistem scoring*

## Pendahuluan

*Hirschprung's Disease* (HD) adalah salah satu penyakit yang paling sering dijumpai pada kasus bedah anak dan sebagai penyebab tersering obstruksi usus pada neonatal, yaitu sekitar 33,3% dari seluruh kasus.<sup>1,2</sup> HD terjadi 1 kasus pada 5000 kelahiran hidup dengan perbandingan pada laki-laki 4 kali lebih banyak dari perempuan.<sup>3,4,6</sup> Sekitar 25% HD disebabkan karena faktor genetik (*inherited*) dan 75% penyebabnya tidak diketahui.<sup>2,5</sup> Sembilan puluh persen HD terdiagnosis pada periode neonatal yang ditandai dengan gagalnya pengeluaran meconium dalam 24 – 48 jam setelah lahir.<sup>3,5</sup> Angka mortalitas HD pada bayi yang tidak ditangani segera berkisar 80%, sedang pada kasus yang ditangani angka ini dapat menurun sampai 30% dan biasanya terjadi akibat komplikasi sebelum dan sesudah operasi.<sup>2,3</sup>

Penegakan diagnosis HD didapatkan dari klinis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang, yaitu pemeriksaan radiologi (foto polos abdomen dan barium enema dengan akurasi 90%). Melihat tingginya angka mortalitas HD, penanganan seawal mungkin dengan penegakan

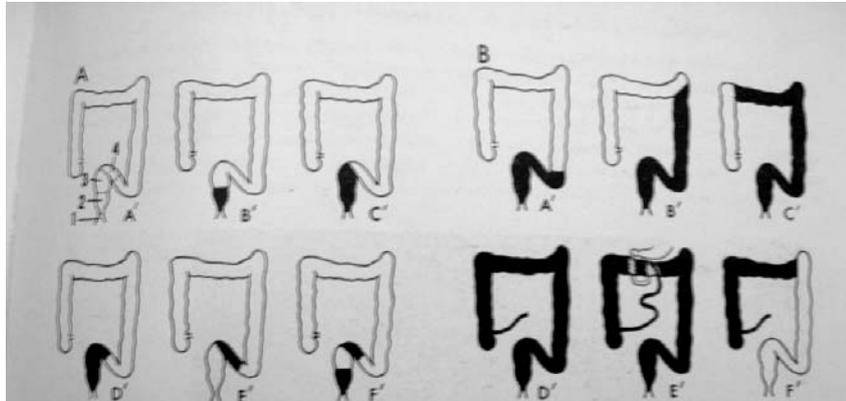
diagnosis yang baik akan menurunkan angka mortalitas maupun komplikasi yang terjadi.

*Hirschsprung's disease* (HD) disebut juga Megacolon congenital atau *Aganglionic megacolon congenital* adalah suatu kelainan kongenital ditandai tidak adanya sel-sel saraf yang disebut sel-sel parasimpatetik ganglion intramural pada lapisan otot (pleksus myenteric) dan lapisan submucosa (pleksus Auerbach dan Meissner) yang umumnya terjadi pada bagian distal colon yaitu rectum dan sebagian colon sigmoid.<sup>1,3,4,5,7,8,9,10,11,12</sup> Aganglionic pada dinding colon bagian distal menyebabkan berkurangnya kemampuan relaksasi dan motilitas yang optimal sehingga menimbulkan konstiksi dan colon bagian proksimalnya menjadi dilatasi, sisa makanan terjebak dan tidak dapat didorong ke bagian distal untuk dikeluarkan. Bagian colon yang mengalami dilatasi inilah yang menyebabkan megacolon.<sup>3,5,9</sup>

Secara umum ada 2 tipe HD berdasar letak segmen aganglionik pada rectum dan colon : tipe I : segmen aganglionik pada daerah distal sigmoid dan rektum disebut *short segmen*. Tipe II: segmen aganglionik dapat sampai colon dan terminal ileum

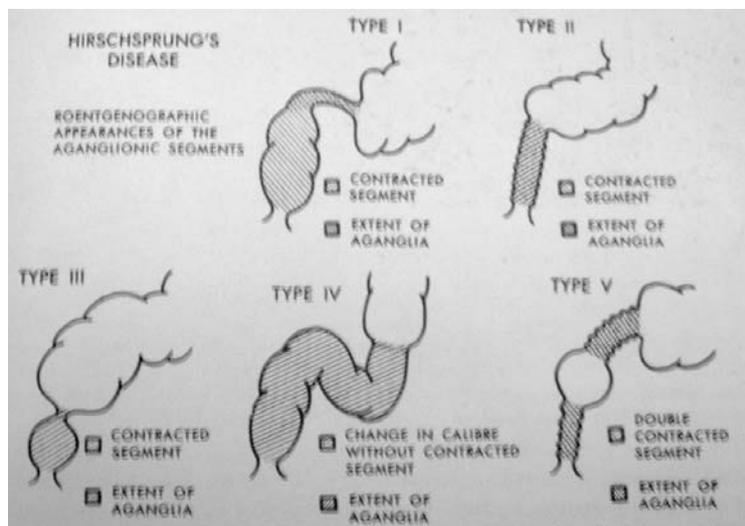
yang disebut *long segmen*. Daerah perbatasan antara segmen ganglion dan aganglion disebut zona transitional.<sup>3,7,10,12</sup> Zona transitional ini biasanya terdapat pada regio rectosigmoid atau colon sigmoid (65%), colon descendens (14%), rectum

(8%), colon yang lain (10%) dan dapat terjadi pada usus halus (3%).<sup>2</sup> Sedang menurut tipenya, HD klasik (umum) terdapat pada 75% kasus, *long segmen disease* pada 15%, *ultra short segmen* (5%) dan *variable length* pada 5% kasus.<sup>10</sup>



Gambar 1. Skema gambaran segmen aganglionik megacolon

A. Tipe *short segmen rectosigmoid*, B. Tipe *Long segmen colonic* (warna hitam mengindikasikan segmen aganglionik dan stenosis. A A' : subdivisi anal canal normal (1). *Lower rectum*, (2). *Upper rectum*, (3). *Rectosigmoid junction* (4) bagian di proksimal no.3; B D': segmen aganglionik pada rectum dan colon dan B E': aganglionik dari anus sampai duodenum termasuk seluruh colon, ileum dan jejunum. B,F': aganglionik dimulai dari flexura lienalis sampai ileum terminal. A, C' : gambaran klasik, yaitu zona aganglionik pada rectum dan rectosigmoid junction.<sup>8</sup>



Gambar.2. Tipe zona aganglionik

. Tipe 1: zona aganglionik pada rectosigmoid dan segmen yang menyempit adalah pada bagian proksimalnya; Tipe 2: Zona aganglionik adalah bagian yang seluruhnya mengalami penyempitan; Tipe 3: segmen stenosis anular pada batas antara segmen yang berganglion dan yang aganglionik; Tipe 4: Slight anular stenosis pada batas segmen yang berganglion dan aganglionik tanpa perubahan kaliber colon; Tipe V: *Double aganglionic contracted segments* dengan segmen yang berganglion tampak dilatasi<sup>8</sup>

Sekitar 20% penderita HD biasanya disertai dengan kelainan kongenital yang lain, seperti *Down Syndrome* (8%), *Cardiac defects* (8%), *Genitourinary abnormalities* (6%) dan *Gastrointestinal anomalies* (4%). *Gastrointestinal anomalies* termasuk atresia colon, anus imperforata, *neurocristopathy syndrome* <sup>2,3</sup>

Diagnosis pasti HD adalah pemeriksaan histopathologi, pemeriksaan imunohistokimia, yaitu ditemukannya bagian atau segmen yang aganglionik pada biopsi rectal dengan irisan 3,4 dan 5 cm.<sup>13</sup>

Pemeriksaan penunjang yang sangat berperan untuk penegakan diagnosis HD adalah pencitraan radiologi. Pemeriksaan foto polos abdomen posisi anteroposterior-*supine*, *Lateral-errect* dan *Left Lateral Decubitus* (LLD) tampak dilatasi lumen colon dan tak tampak udara usus pada regio pelvic dengan tanda-tanda obstruksi letak rendah. Untuk menegakkan diagnosis lebih lanjut diperlukan lagi pemeriksaan barium enema. <sup>7,12,13</sup>

Pemeriksaan barium enema pada HD sangat tergantung pada teknik pemeriksaan, yaitu: 1). kateter lunak dimasukkan lewat anus kedalam rectum sampai ujung kateter terletak persis di atas sfingter anal (tidak lebih 2,5 cm). Kateter tidak perlu dioles dengan pelicin, balon kateter tidak usah dipasang dan kateter difiksasi dengan cara kedua pantat saling dirapatkan atau kateter dipleser pada paha atau bokong. Ukuran kateter no.8 untuk neonatus dan no.10 untuk anak lebih 1 tahun. 2). Bahan kontras yang digunakan larutan barium enema dengan pengenceran 30% dengan cairan NaCl fisiologis. Kontras dimasukkan melalui kateter dengan menggunakan spuit 5-10 ml. 3). Pada posisi pronasi kontras barium dimasukkan dengan kontrol fluoroskopi, kemudian posisi pasien dirubah menjadi lateral atau oblique. Bila rectosigmoid terisi kontras dan zona transitional telah terlihat, maka larutan barium tidak dimasukkan lagi. Kateter dilepas dan dibuat foto ulang (foto pasca evaluasi). Pasca evaluasi rectosigmoid kembali ke bentuk semula tak terpengaruh tekanan larutan barium yang

dimasukkan. Hati-hati memasukkan larutan barium karena pengisian yang terlalu banyak dan tekanan yang terlalu kuat akan menyebabkan segmen distal colon teregang dan menghilangkan zona transitional yang seharusnya diperlihatkan pada foto.<sup>9,12</sup>

Terdapat beberapa tanda atau gambaran yang khas pada kasus HD pada pemeriksaan barium enema yang penting, yaitu: 1). zona transitional (sering pada rectosigmoid), biasanya ditemukan pada periode pertama kehidupan. Gambaran ini paling jelas pada posisi lateral. Terdapat 3 jenis gambaran zona transitional yang dijumpai pada foto barium enema (*abrupt*: perubahan mendadak; *cone*: bentuk seperti corong atau kerucut; *funnel*: seperti cerobong). 2). adanya segmen aganglionik dengan kontraksi yang tampak irreguler 3). penebalan dan nodularitas bagian mukosa pada colon bagian proksimal zona transitional. 4) perlambatan evakuasi barium. Campuran antara fecal material dengan bahan kontras (*mottled sign*) 5). perbandingan kaliber rectosigmoid kurang dari 1. Dengan cara mengukur diameter terlebar rectum dan dibandingkan dengan diameter terlebar colon sigmoid. Batas rectum bagian proksimal setinggi sacral 3. Disebut HD bila rectosigmoid index kurang dari 1. 5). penyempitan segmen bagian distal seperti kontraksi muskuler. 6). spasme daerah yang aganglionik. 7). gambaran mukosa *coble stone*, bergerigi dan irreguler <sup>7,8,12,14</sup>

### Penatalaksanaan

Kasus HD yang tidak ditangani akan menyebabkan kematian sekitar 80%, sedang pada kasus yang ditangani angka kematian dapat ditekan sehingga akan jauh berkurang. Mortalitas terbanyak adalah akibat enterokolitis, yaitu sekitar 30% dari seluruh penyebab kematian.<sup>12</sup> Pada sebagian besar kasus, pembedahan dilakukan pada bulan pertama setelah kelahiran. Selama pembedahan, bagian usus yang aganglionik dipotong. Ada 2 teknik pembedahan yang biasa dilakukan: 1). pembedahan I, pengangkatan segmen

usus aganglion dan pembuatan kolostomi pada colon berganglion normal yang paling distal. Untuk sementara feces keluar lewat lubang kolostomi sampai bagian usus yang normal di bagian distal pulih (menjadi baik); 2). setelah beberapa minggu atau beberapa bulan, kolostomi ditutup dan usus yang normal disambung lagi dengan bagian proksimalnya. Feces diharap dapat keluar melalui anus.<sup>12,13</sup>

### Prognosis

Secara umum prognosis HD baik, hampir semua neonatus setelah operasi berhasil mengontrol defekasinya. Hanya sedikit prosentase yang bermasalah dalam defekasi seperti konstipasi atau buang air besar secara spontan. Beberapa neonatus berisiko tinggi terhadap adanya bakteri tumbuh lampau dalam usus termasuk enterokolitis. Angka kematian (mortalitas akibat enterokolitis maupun komplikasi bedah pada neonatus berkisar 20%).<sup>4</sup> Komplikasi pasca bedah yang sering terjadi diantaranya kebocoran anastomosis, stenosis dan enterokolitis.<sup>12</sup>

### Diskusi

Diagnosis HD ditegakkan berdasar riwayat sakit, pemeriksaan klinis, pemeriksaan radiologis dan sebagai final untuk

menentukan bagian colon yang aganglionik yaitu pemeriksaan histopatologi (termasuk *rectal myomectomy*).<sup>12,15</sup> Bila diagnosis meragukan, selama memungkinkan penderita diobservasi dan dilakukan pemeriksaan radiologis ulang 1-2 bulan kemudian.<sup>12</sup>

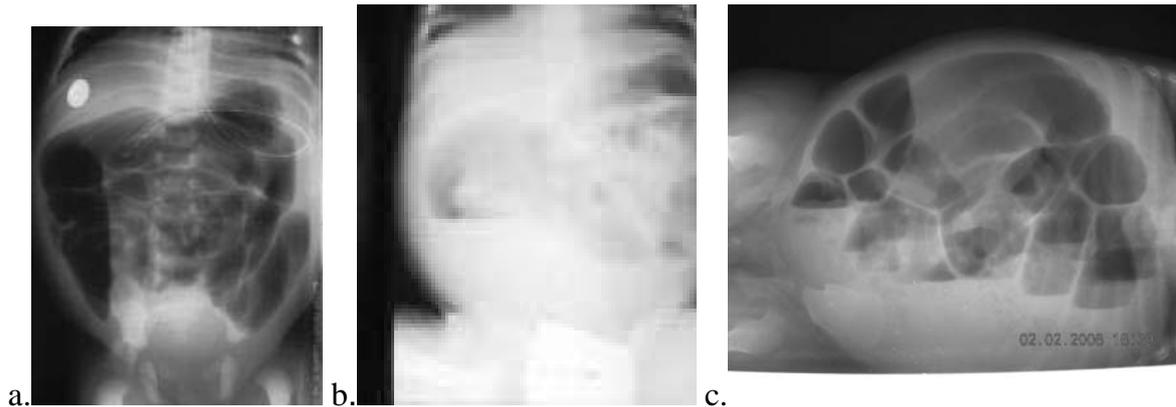
Menurut Evans dan Mc Donald, secara klinis pada HD kegagalan pengeluaran meconeum lebih 24 atau 48 jam, yaitu pada beberapa saat setelah kelahiran (periode neonatal). Hasil penelitian dapat kita lihat penderita HD terbanyak pada usia 0-1 bulan (42,9%) diikuti usia 1 bulan- 1 tahun (29,1%), usia 1-5 tahun (17,7%), usia 6-9 tahun (6,9%), usia 10-12 tahun (3,4%).<sup>12</sup> Pada pemeriksaan fisik abdomen, paling sering didapatkan distensi abdomen dengan gambaran *Darm contour/Darm steifung* (gambar 3). Pemeriksaan radiologi sebagai pemeriksaan penunjang HD mempunyai peran yang sangat penting dan mempunyai akurasi yang cukup tinggi.<sup>8</sup> Pada foto polos abdomen (gambar 4) akan didapatkan tanda-tanda yang berhubungan dengan HD yang tersering yaitu distensi sistema usus (95,3%) diikuti *air fluid level* (75,0%), feces (47,6%), udara dalam rectum negatif (48,2%) dan udara bebas (1,1%).<sup>12</sup>



Gambar 3. Gambar distensi abdomen dengan gambaran *Darm contour, Darm Steifung*<sup>12</sup>

Gambaran obstruksi usus letak rendah dapat ditemukan juga pada penyakit atau kelainan lain seperti atresia ileum, sindroma sumbatan meconeum (*Meconeum Plug Syndrome*), sepsis<sup>8,12,13,14</sup>. Melihat data di atas dapat dilihat bahwa pada HD dapat terjadi komplikasi perforasi yaitu adanya udara bebas pada foto polos abdomen tetapi jumlahnya relatif sedikit<sup>12</sup>.

Pemeriksaan barium enema adalah pemeriksaan radiologi pilihan pada kasus HD dan mempunyai akurasi yang cukup tinggi, yaitu sensitifitas (neonatus  $\pm$  59,5%, anak yang lebih tua  $\pm$  68,5%) dan spesifisitas (neonatus 82,75%, anak yang lebih tua 85%); akurasi (neonatus 90% anak yang lebih tua 94,2%).<sup>16</sup>



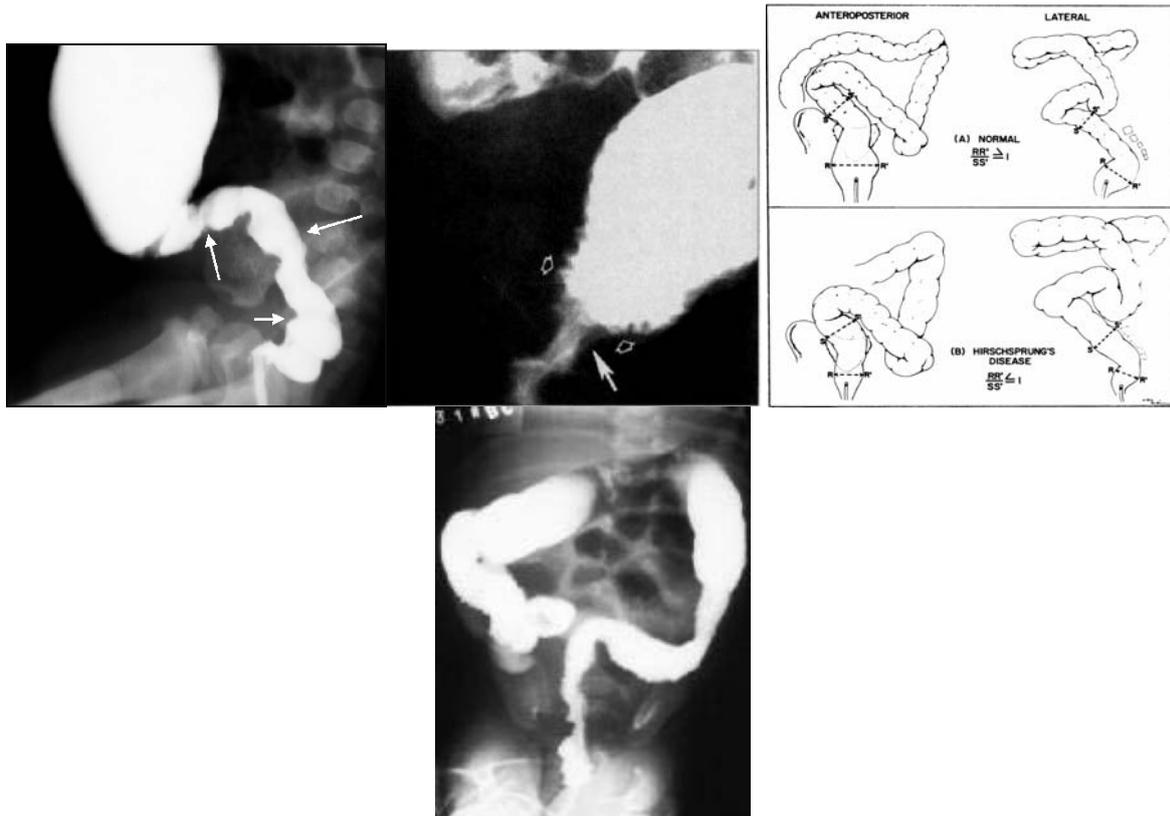
Gambar 4. Foto polos abdomen penderita Hirschsprung disease posisi AP-supine: gb a tampak dilatasi pada sistema usus dan gambaran feses (*mottled appearance* di proksimal) dan tak tampak gambaran udara/feses di bagian distal (di rongga pelvis-rektum dan sigmoid). gb.c. posisi setengah duduk: gambaran *air fluid level* (kadang-kadang ada) gb.d. Posisi *Left Lateral Decubitus* (LLD): *air fluid level* (+), *multiple*

**Tabel 1. Sensitivitas dan Spesifisitas Kriteria Diagnostik**

| HASIL              | SEMUA ENEMA<br>(BE dan WSCE) |               | WSCE          |             |
|--------------------|------------------------------|---------------|---------------|-------------|
|                    | Sensitivitas%                | Spesifisitas% | Sensitivitas% | Spesifitas% |
| ZONE TRANSISI      | 65                           | 60            | 80            | 64          |
| KONTRAKSI TREGULER | 22                           | 90            | 20            | 100         |
| INDEX RECTOSIGMOID | 77                           | 65            | 80            | 71          |
| SPASME             | 33                           | 85            | 40            | 93          |
| COBBLESTONE MUCOSA | 5                            | 100           | 20            | 100         |
| MUKOSA IREGULER    | 22                           | 95            | 50            | 93          |
| MUKOSA BERGERIGI   | 50                           | 90            |               |             |
| EVAKUASI LAMBAT    | 66                           | 20            | 71            | 33          |

**Tabel. 2 Nilai untuk gabungan kelompok-kelompok pasien**

| NILAI | % KEMUNGKINAN HD | PENILAIAN |
|-------|------------------|-----------|
| 6 - 8 | 100              | TINGGI    |
| 4 - 5 | 66               | SEDANG    |
| 1 - 3 | 40               | RENDAH    |



**Gambar 5: Beberapa gambaran HD pada pemeriksaan Barium enema:**  
 Zone transisi dan spsme (no.2), kontraksi irreguler, mucosa irreguler & bergerigi dan cobblestone mucosa (no.4), Index Rectosigmoid (no 3) dan evakuasi lambat

Penelitian oleh A.N.O'Donovan, *et al* pada tahun 1996 tanda-tanda HD pada pemeriksaan barium enema ada 8 tanda, yaitu: 1). zona transisional, 2). kontraksi irreguler, 3). index rectosigmoid ( lebar maximum rectum dibagi lebar maximum sigmoid ; abnormal jika kurang dari 1, 4). spasmus, 5). adanya gambaran *cobble stone* mukosa pada WSCE (*Water Soluble Contrast Enema*), 6). mukosa irreguler, 7). mukosa yang bergerigi dan 8). retensi kontras (evakuasi lambat setelah 24 jam) (gambar 5). Tabel 3 menunjukkan diantara 8 tanda tersebut terdapat empat tanda radiologis yang mempunyai spesifisitas yang tinggi, yaitu kontraksi yang ireguler, spasme, mukosa irreguler dan mukosa bergerigi.<sup>19</sup> Pada penelitian ini untuk penegakan diagnosis HD dibuat sistem skoring dari 8 tanda radiologi tersebut untuk membuat keputusan ada tidaknya HD

(Tabel 1,2). Sistem skoring ini bermanfaat khususnya menginformasikan kemungkinan diagnostik HD.

Tiap tanda diberi nilai 1 sehingga maksimal nilai skor yang didapat adalah 8. Penilaian sistem skoring

2). Nilai 4-5 : kemungkinan HD 66% dengan kriteria penilaian : sedang; 3). Nilai 6-8 : kemungkinan HD 100% dengan kriteria penilaian : tinggi<sup>1</sup>.

Ada beberapa kasus HD yang tidak mempunyai tanda-tanda klasik seperti disebutkan di atas, yaitu HD segmen ultrashort (*lower segment disease / anal achalasia*) adalah segmen aganglionik yang berukuran sangat pendek. Gejala klinik yang mencolok adalah obstipasi kronik yang berat. Pada pemeriksaan barium enema tampak dilatasi rectum sampai colon bagian proksimalnya. Tak tampak zona transisional maupun penyempitan pada

bagian distal segmen colon yang dilatasi. Hal ini terjadi karena ekstensi segmen aganglioniknya berukuran sangat pendek dan hanya beberapa centimeter dari linea dentata.

Diagnosis pasti HD tipe ultrashort ini adalah pemeriksaan histopatologi.<sup>12,13</sup> Diagnosis banding HD harus selalu dipikirkan bila kita menghadapi neonatus dengan gejala dan tanda hambatan passase usus letak rendah. Obstruksi usus letak rendah pada neonatus dapat disebabkan oleh : *Hirschsprung's disease*, *Anorectal malformations*, *Meconium plug syndrome*, *Small left colon syndrom*, *Hypoganglionosis*, *neuronoral intestinal dysplasia* dan *megacystic-microcolon intestinal hypoperistaltis syndrome*.<sup>12,14</sup> Beberapa diagnosis banding HD dapat disingkirkan dengan pemeriksaan radiologi, yaitu foto polos abdomen, pemeriksaan Barium enema dan beberapa test spesifik seperti pemeriksaan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) pelvic dan pemeriksaan penunjang lain yaitu manometri anorectal dan biopsi yang penting sebagai pemeriksaan untuk memberikan diagnosis pasti.<sup>14</sup>

### Kesimpulan

Kesimpulan *literature review* ini adalah untuk menegaskan diagnosis HD diperlukan anamnesis, pemeriksaan fisik dan colok dubur serta beberapa pemeriksaan penunjang seperti pemeriksaan radiology dan diagnosis pasti ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologi atau imunohistokimia. Pemeriksaan radiologi yang meliputi pemeriksaan foto polos abdomen dan barium enema mempunyai peran yang penting untuk penegakan diagnosis HD serta mempunyai akurasi sekitar 90-100%.<sup>1,16</sup>

Beberapa kriteria penting untuk diagnosis HD, yaitu:

1. Anamnesis dan pemeriksaan fisik : kegagalan pengeluaran meconium pada bayi baru lahir lebih 24 jam diikuti muntah bilous, distensi abdomen dengan gambaran *Darm contour/Darm steifung*.

Pada pemeriksaan colok dubur, canalis analis dan rectum sama sekali tidak didapatkan *fecal material* dan dirasakan adanya penyempitan.

### 2. Pemeriksaan Radiologi

Tanda-tanda pada foto polos abdomen adalah seperti gambaran obstruksi usus letak rendah, yaitu distensi sistema usus, *air fluid level*, gambaran *mottled sign*, udara dalam rectum negatif.<sup>12</sup> Sistem skoring dari 8 tanda, yaitu: 1). zona transisional, 2). kontraksi irreguler, 3). index rectosigmoid ( lebar maximum rectum dibagi lebar maximum sigmoid ; abnormal jika kurang dari 1, 4). spasmus, 5). adanya gambaran *cobble stone* mukosa pada WSCE (*Water Soluble Contrast Enema*), 6). mukosa irreguler, 7). mukosa yang bergerigi dan 8). retensi kontras (evakuasi lambat setelah 24 jam). Penilaian sistem skoring dalam menentukan diagnostik HD adalah: 1). Nilai 1-3 : kemungkinan HD 40% dengan kriteria penilaian : rendah; 2). Nilai 4-5 : kemungkinan HD 66% dengan kriteria penilaian : sedang; 3). Nilai 6-8 : kemungkinan HD 100% dengan kriteria penilaian : tinggi.<sup>19</sup>

3. Pemeriksaan biopsi (histopathologi) dan imunohistokimia daerah yang diduga aganglionik. Pemeriksaan ini mempunyai akurasi 95-100% dan dikatakan HD bila tidak didapatkan sel-sel ganglion pada jaringan hasil biopsi.<sup>1,12</sup>

### Daftar Pustaka

1. Harjai, M.M., 2000, Hirschsprung Disease, <http://www.jpgmonline.com/article.asp>.
2. Naria, D.L dan Hingsbergen, E.A,M.D. 2000, Case 22: Total Colonic Aganglionionosis-Long-Segmen Hirschsprung Disease, RSNA, 215: 391-394.
3. Lee, S.L,M.D dan Puapong, D.P,M.D. 2006, Hirschsprung Disease, Emedicine
4. Lombay,B., 2000, Hirschsprung Disease in Ghanaian Children, Paediatric Radiology
5. Anonim, Parasympathetic Ganglion Cell, This article © 2002 The gale Group Inc.

6. Anonim, Hirschsprung's Disease, Core Factsheet 12, March 2001: 1-1
  7. Silverman, N.F, M.D dan Kuhn, J.P,M.D. 1993, Caffey's Pediatric X-Ray Diagnosis: An Integrated Imaging Approach, vol 2, Mosby, St Louis Baltimore, Boston, Chicago , London, Philadelphia, Sydney, Toronto.
  8. Caffey, J,A.B, M.D. 1961, Pediatric X-Ray Diagnosis, 4<sup>th</sup> ed, Year Book Medical Publisher.Inc. 200 East Illinois Street, Chicago.
  9. Amiel, J dan Lyonett, S. 2001, Hirschsprung Disease, Associated Syndromes, and Genetics: A Review, J Med Gnet 2001; 38: 729-739.
  10. Harjai, M.M., 2000, Hirschsprung's Disease revisited, vol 46, Issue 1: 4-52.
  11. Anonim, <file:///F:/Microanatomy of The Digestive Tube.htm>.
  12. Kartono, D. 2004, Penyakit Hirschsprung, cetakan ke-1, Sagung Seto, Jakarta.
  13. Kempe, H.C, M.D; Silver, K.H, M.D dan O'Brien D, M.D. 1976, Current Pediatric Diagnosis And Treatment, , 4<sup>th</sup> ed, Lange medical Publications, Los altos, California.
  14. Pochaczevsky, R,M.D dan Leonidas, J.C, 1975, The Recto-Sigmoid Index, A Measurment for The Early Diagnosis of Hirschsprung Disease, vol 123, No.4, New York, Kansas City, Missouri.
  15. Baucke, V.L dan Kimura, K. 1999, Failure to Pass Meconium: Diagnosing Neonatal Intestinal Obstruction, Family Physician, vol 60, No.7: 1-8.
  16. Rosenfield, N,S, M.D; Ablow, R.C,M.D; Markowitz, R.I, M.D; DiPietro, M, M.D; Seashore, J,H,M.D; Touloukian, R.J, M.D, et al., 1984, Hirschsprung Disease: Accuracy of The Barium enema Examination, Radiology 1984; 150: 393-400.
  17. Sutton, D., 2003, The paediatric Abdomen in Textbook of Radiology And Imaging, vol.1, 7<sup>th</sup> ed, Churchill Livingstone.
  18. Grainger, R.G dan Allison, D., 1997, The Newborn and Young Infant in The Textbook of Medical Imaging Diagnostic Radiology, , vol.2, 3<sup>rd</sup> ed, Churchill Livingstone.
  19. Donovan, A.N; Habra, G; Somers, S; Malone, D.E; Rees, A; et al, 1996, Diagnosis of Hirschsprung's Disease, AJR:167, August, 1996.
  20. Siegel, M.J,M.D; Sackelford, G,D,M.D; 1981, The rectosigmoid Index, radiology 139: 497-4
-