

BAB II TINJAUAN PUSTAKA

A. Konsep Penyakit *Hirschprung*

a. Definisi

Penyakit *Hirschprung* atau *megacolon kongenital* adalah penyakit yang ditandai dengan tidak adanya sel ganglion pada *plexus myentericus* (*Aurbach*) dan *plexus submucosa* (*Meissner*) dari usus sehingga menjadi penyebab obstruksi terbanyak pada neonates (Palissei, Wirawan, & Faruk, 2021) sel ganglion berfungsi untuk mengontrol kontraksi dan relaksasi dari otot polos dalam usus distal, tanpa adanya sel-sel ganglion (*aganglionosis*) otot-otot dibagian usus besar tidak dapat melakukan gerak peristaltik (gerak mendorong keluar feces) (Radeanty, Ilawanda, & Anjarwati, 2020).

Pada periode bayi baru lahir, penyakit *hirschprung* sering datang ditandai dengan gejala muntah-muntah, distensi abdomen, *meconium* keluar lebih dari 24 jam setelah kelahiran dan muntah kehijauan. Komplikasi yang harus diwaspadai akibat penyakit *hirschprung* adalah *enterocolitis*, perforasi usus dan sepsis yang merupakan penyebab kematian tersering. Tanda dan gejala yang muncul yaitu berupa distensi abdomen dan terkait dengan toksisitas sistemik yaitu demam, kegagalan pertumbuhan, periode konstipasi yang diselingi dengan diare yang massif, dehidrasi, laterkgi dan syok (Maidah, Ismet, & Santosa, 2020).

b. Etiologi

Penyebab belum diketahui tetapi diduga terjadi karena faktor genetik dan lingkungan, sering terjadi pada anak *down syndrome*, kegagalan sel neural pada masa embrio pada dinding anus, gagal eksistensi, kranio kaudal pada menyentrik dan submukosa dinding *plexus* (Nurarif dan Kusuma, 2019).

c. Klasifikasi

Pemeriksaan patologi anatomi dari penyakit *hirschprung*, sel ganglion *Aurbach* dan *Meissner* tidak ditemukan serabut saraf menebal dan serabut otot hipertofik. *Aganglionis* ini mulai dari anus kearah oral.

Berdasarkan (Tang & Li, 2018) panjang segmen yang terkena, penyakit *hirschprung* dapat diklasifikasikan dalam tiga kategori:

1. Penyakit *hirschprung* segmen pendek / *short-segment* HSCR (80%) segmen *aganglionosis* dari anus sampai *sigmoid*. Merupakan 80% dari kasus penyakit *hirschprung* dan sering ditemukan pada anak laki-laki dibandingkan anak perempuan.
2. Penyakit *hirschprung* segmen panjang / *long-segment* HSCR (15%) daerah *aganglionosis* dapat melebihi *sigmoid* bahkan dapat mengenai seluruh kolon dan sampai usus halus. Ditemukan sama banyak pada anak laki-laki dan perempuan.
3. *Total colonic aganglionosis* (5%) bila segmen mengenai seluruh kolon.

d. Manifestasi Klinis

Manifestasi klinis penyakit *hirschsprung* terbagi menjadi dua periode, yaitu periode neonatal dan periode anak-anak.

1. Periode Neonatal.

Trias gejala klinis yang sering ditemukan pada penyakit *hirschsprung* yaitu, pengeluaran mekonium yang terlambat, muntah hijau, dan distensi abdomen. Muntah hijau dan distensi abdomen biasanya dapat dikeluarkan segera. Pengeluaran mekonium yang terlambat lebih dari 24 jam merupakan tanda klinis yang signifikan pada HSCR. Namun, pengeluaran normal mekonium dalam 24 jam pertama kehidupan didapatkan pada sebagian besar kasus TCA, yang mana tidak menunjukkan gejala klasik seperti seharusnya sesuai dengan jenis HSCR lainnya (Setiadi, Haikal, & Sunanto, 2021).

2. Periode Anak-anak.

Pada anak yang lebih besar, gejala klinis yang menonjol adalah konstipasi kronis dan gizi buruk (*failure to thrive*). Dapat pula terlihat gerakan peristaltik usus di dinding abdomen, jika dilakukan pemeriksaan colok dubur, maka feses biasanya keluar menyemprot, konsistensi *semi-liquid* dan berbau busuk, penderita biasanya buang

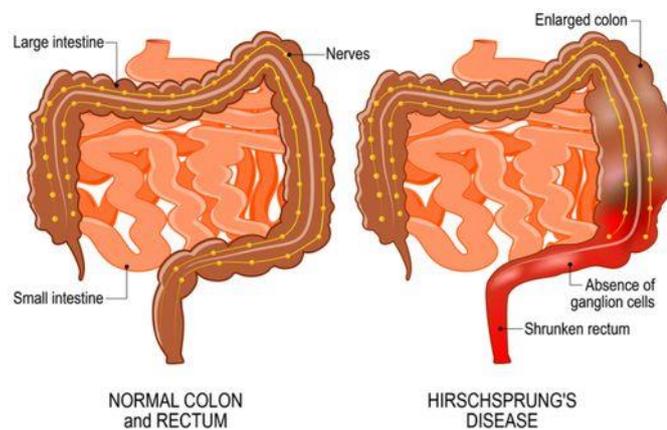
air besar tidak teratur, sekali dalam beberapa hari dan biasanya sulit untuk defekasi (Setiadi, Haikal, & Sunanto, 2021).

e. Patofisiologi

Megakolon aganglionik merupakan istilah yang menggambarkan adanya kerusakan primer dengan tidak adanya sel-sel ganglion parasimpatis otonom pada *pleksus submucosa (Meissner)* dan *myenteric (Auerbach)* pada satu segmen kolon atau lebih. Keadaan ini menimbulkan keabnormalan atau tidak adanya gerakan peristaltik yang menyebabkan penumpukkan isi usus dan distensi usus yang berdekatan dengan kerusakan (*megacolon*). Selain itu, kegagalan *sphincter* anus internal untuk berelaksasi berkontribusi terhadap gejala klinis adanya obstruksi, karena dapat mempersulit evakuasi zat padat (feses), cairan dan gas.

Kegagalan migrasi *kraniokaudal* pada *precursor* sel ganglion sepanjang saluran gastrointestinal antara usia kehamilan minggu ke-5 dan ke-12 merupakan penyebab penyakit *hirschsprung*. Distensi dan iskemia pada usus bisa terjadi sebagai akibat distensi pada dinding usus, yang berkontribusi menyebabkan enterokolitis (inflamasi pada usus halus dan kolon), yang merupakan penyebab kematian pada bayi atau anak dengan penyakit *hirschsprung* (Radeanty, Ilawanda, & Anjarwati, 2020).

Hirschsprung's disease



Gambar 1.1 Anatomi Hirschsprung

f. Komplikasi

Enterokolitis merupakan ancaman komplikasi yang serius bagi penderita *hirschsprung* yang dapat menyerang pada usia kapan saja, namun paling tinggi saat usia 2-4 minggu, meskipun sudah dapat dijumpai pada usia 1 minggu. Gejalanya berupa diare, distensi abdomen, feses berbau busuk, dan disertai dengan demam. Swenson mencatat hampir 1/3 kasus *hirschsprung* datang dengan manifestasi klinis *enterocolitis*, bahkan dapat pula terjadi meski telah dilakukan kolostomi (Setiadi, Haikal, & Sunanto, 2021).

g. Penatalaksanaan

Penatalaksanaan pada penyakit *hirschsprung* adalah sebagai berikut:

- 1) Temporasi ostomy dibuat proksimal terhadap segmen aganglionik untuk melepaskan obstruksi dan secara normal melemah dan terdilatasi usus besar untuk mengembalikan ukuran normalnya.
- 2) Pembedahan koreksi diselesaikan atau dilakukan lagi biasanya saat berat anak mencapai sekitar 9 Kg (20 pounds) atau sekitar 3 bulan setelah operasi pertama. Ada beberapa prosedur pembedahan yang dilakukan seperti *Swenson*, *Duhamel*, *Boley & Soave*. Prosedur *Soave* adalah satu prosedur yang paling sering dilakukan terdiri dari penarikan usus besar yang normal bagian akhir dimana mukosa aganglionik telah diubah. Prosedur *Duhamel* adalah mempertahankan kolon kearah bawah lalu rectum dan sacrum dindingnya digabungkan menggunakan alat linear stapler, kemudian dilakukan irisan pada bagian setengah posterior rectum tepat pada linea dentata dengan ukuran 1,5-2,5 cm di *musculocutaneous junction*, kolon 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*) (Wibowo, 2021).

h. Pemeriksaan diagnostik

Pemeriksaan yang dilakukan pada pasien *hirschsprung* yaitu: biopsi, kolonoskopi, radiologis dengan kontras enema (Nadya, 2019).

1) Biopsi

Biopsi digunakan untuk mengidentifikasi sel-sel abnormal dan untuk membantu mendiagnosa berbagai kondisi kesehatan yang berbeda atau untuk mengetahui jenis penyakit tertentu atau penyebab penyakit. Dalam kasus di mana suatu kondisi yang telah di diagnosa, biopsi dapat digunakan untuk mengukur seberapa parah kondisi *hirschsprung*.

2) Kolonoskopi

Kolonoskopi adalah pemeriksaan yang dilakukan untuk mengetahui terjadinya gangguan atau kelainan pada usus besar (kolon) dan rektum yang sering menimbulkan gejala berupa sakit perut, darah pada tinja, diare kronis, gangguan buang air besar atau gambaran abnormal di usus pada pemeriksaan foto Rontgen dan CT scan.

3) Radiologis dengan kontras enema

Pemeriksaan radiologis untuk diagnosa lanjut pada penyakit *hirschsprung* yang akan muncul gambaran berupa transitional zone pada sebagian kasus *hirschsprung* dini (85-90%). namun untuk kasus pada Diagnosa terlambat gambaran megakolon lebih sering terlihat dan biasanya diikuti dengan gejala *enterocolitis*.

B. Konsep Asuhan Keperawatan Pada Pasien *Hirschsprung*

Asuhan keperawatan adalah serangkaian tindakan sistematis berkesinambungan yang meliputi tindakan untuk mengidentifikasi masalah kesehatan individu atau kelompok, baik yang aktual maupun potensial kemudian merencanakan tindakan untuk menugaskan orang lain untuk melaksanakan tindakan keperawatan serta mengevaluasi keberhasilan dari tindakan. Tahap-tahap proses keperawatan yaitu pengkajian, diagnosa keperawatan, perencanaan pelaksanaan, pelaksanaan dan evaluasi kemudian didokumentasikan (Rohmah & Walid, 2020).

a. Pengkajian Keperawatan

Pengkajian adalah tahap awal dari proses keperawatan. Pengkajian merupakan tahap yang paling menentukan bagi tahap berikutnya (Rohmah & Walid, 2020). Pada tahap pengkajian terdapat beberapa metode pengumpulan data wawancara, observasi, pemeriksaan fisik, dan studi dokumentasi.

Menurut Muttaqin & Sari (2013) pengkajian pada penyakit *hirschprung* terdiri atas pengkajian anamnesis, pemeriksaan fisik dan evaluasi diagnostik.

- 1) Keluhan utama yang lazim ditemukan pada anak adalah nyeri abdomen. Untuk pengkajian nyeri pada anak terdiri atas pengumpulan data subjektif dan objektif. Keluhan orangtua pada bayinya dapat berupa muntah-muntah. Keluhan gastrointestinal lain yang menyertai, seperti distensi abdomen, mual, muntah, dan nyeri kolik abdomen.
- 2) Pengkajian riwayat kesehatan sekarang, keluhan orangtua pada bayi dengan tidak adanya evakuasi mekonium dalam 24 - 48 jam pertama setelah lahir diikuti obstruksi konstipasi, muntah, dan dehidrasi. Gejala ringan berupa konstipasi selama beberapa minggu atau bulan yang diikuti dengan obstruksi usus akut. Konstipasi ringan entrokolitis dengan diare, distensi abdomen, dan demam. Adanya feses yang menyemprot pada saat colok dubur merupakan tanda yang khas. Pada anak, selain tanda pada bayi, anak akan rewel dan keluhan nyeri pada abdomen. Didapatkan keluhan lainnya berupa konstipasi atau diare berulang. Pada kondisi kronis, orangtua sering mengeluh anak mengalami gangguan pertumbuhan dan perkembangan. Anak mungkin didapatkan mengalami kekurangan kalori – protein. Kondisi gizi buruk ini merupakan hasil dari anak karena selalu merasa kenyang, perut tidak nyaman, dan distensi terkait dengan konstipasi kronis. Dengan berlanjutnya proses penyakit, maka akan terjadi

enterokolitis. Kondisi enterokolitis dapat berlanjut ke sepsis, transmural nekrosis usus, dan perforasi.

3) Pada pengkajian riwayat penyakit keluarga sering didapatkan kondisi yang sama pada generasi terdahulu. Kondisi ini terjadi sekitar 30% dari kasus.

4) Pengkajian psikososial akan didapatkan peningkatan kecemasan, serta perlunya pemenuhan informasi intervensi keperawatan dan pengobatan.

5) Pemeriksaan fisik

Pemeriksaan fisik yang didapatkan sesuai dengan manifestasi klinik. Pada survei umum terlihat lemah atau gelisah. Tanda-tanda vital biasa didapatkan hipertermi dan takikardi dimana menandakan terjadinya iskemia usus dan gejala terjadinya perforasi. Tanda dehidrasi dan demam bisa didapatkan pada kondisi syok atau sepsis. Pada pemeriksaan fisik fokus pada area abdomen, lipat paha, dan rektum akan didapatkan:

a) Inspeksi: tanda khas didapatkan adanya distensi abdominal. Pemeriksaan rektum dan feses akan didapatkan adanya perubahan feses seperti pita dan berbau busuk.

b) Auskultasi: pada fase awal didapatkan penurunan bising usus, dan berlanjut dengan hilangnya bising usus.

c) Perkusi: timpani akibat abdominal mengalami kembung.

d) Palpasi: teraba dilatasi kolon pada abdomen.

6) Pengkajian diagnostik yang dapat membantu, meliputi pemeriksaan laboratorium untuk mendeteksi adanya Leukositosis dan gangguan elektrolit atau metabolik; foto polos abdomen dengan dua posisi, yaitu posisi tegak dan posisi berbaring untuk mendeteksi obstruksi intestinal pola gas usus, serta USG untuk mendeteksi kelainan intra abdominal.

b. Diagnosa Keperawatan

Diagnosa keperawatan adalah suatu penilaian klinis mengenai respons klien terhadap masalah kesehatan atau proses kehidupan yang

dialaminya baik yang berlangsung aktual maupun potensial. Diagnosa keperawatan bertujuan untuk mengidentifikasi respon klien, keluarga dan komunitas terhadap situasi yang berkaitan dengan kesehatan (Tim Pokja SDKI DPP PPNI, 2017) Diagnosa keperawatan yang muncul pada pasien menurut Nurarif & Kusuma (2019):

- 1) Inkontinensia fekal b.d penurunan tonus otot.
- 2) Defisit nutrisi berhubungan dengan mual muntah (ketidakmampuan mencerna makanan).
- 3) Risiko ketidakseimbangan cairan b.d muntah, diare dan pemasukan terbatas karena mual.
- 4) Risiko infeksi berhubungan dengan prosedur pembedahan dan adanya insisi (prosedur invansif).

c. Perencanaan Keperawatan

Perencanaan adalah pengembangan strategi desain untuk mencegah, mengurangi, dan mengatasi masalah-masalah yang telah diidentifikasi dalam diagnosa keperawatan. Desain perencanaan menggambarkan sejauh mana perawat mampu menetapkan menyelesaikan masalah dengan efektif dan efisien (Rohmah & Walid, 2020). Luaran (outcome) keperawatan merupakan aspek-aspek yang dapat diobservasi dan diukur meliputi kondisi, perilaku atau dari persepsi pasien, keluarga atau komunitas sebagai respon terhadap intervensi keperawatan. Luaran keperawatan menunjukkan status Diagnosa keperawatan setelah dilakukan intervensi keperawatan (TIM Pokja SLKI DPP PPNI, 2019).

Intervensi keperawatan adalah segala *treatment* yang dikerjakan oleh perawat yang didasarkan pada pengetahuan dan penilaian klinis untuk mencapai luaran (*outcome*) yang diharapkan, sedangkan tindakan keperawatan adalah perilaku atau aktivitas spesifik yang dikerjakan oleh perawat untuk mengimplementasikan intervensi keperawatan (Tim Pokja SIKI DPP PPNI, 2018).

Perencanaan adalah pengembangan strategi desain untuk mencegah, mengurangi, dan mengatasi masalah-masalah yang telah diidentifikasi dalam diagnosa keperawatan. Desain perencanaan menggambarkan sejauh

mana perawat mampu menetapkan menyelesaikan masalah dengan efektif dan efisien. Perencanaan keperawatan menurut Muttaqin & Sari (2019) dari Diagnosa yang mungkin muncul pada pasien adalah:

1) Inkontinensia fekal b.d penurunan tonus otot

Tujuan: Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3x 24 jam kontinensia fekal membaik SLKI Kriteria Hasil:

- a) Pengontrolan pengeluaran feses.
- b) Defekasi.
- c) Frekuensi buang air besar.

Intervensi:

SLKI: Manajemen eliminasi fekal

- a) Identifikasi masalah usus dan penggunaan obat pencahar.
 - b) Monitor buang air besar (mis. warna, frekuensi, konsistensi dan volume).
 - c) Monitor tanda dan gejala diare, konstipasi atau impaksi.
 - d) Jadwalkan waktu defekasi bersama pasien.
 - e) Sediakan makanan tinggi serat.
 - f) Jelaskan jenis makanan yang membantu meningkatkan keteraturan peristaltik usus.
 - g) Anjurkan pengurangan asupan makanan yang meningkatkan pembentukan gas.
 - h) Anjurkan mengkonsumsi makanan yang mengandung tinggi serat.
 - i) Kolaborasi pemberian obat supositoria anal, jika perlu.
- 2) Defisit nutrisi b.d mual muntah (ketidakmampuan mencerna makanan)

Tujuan: Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3x24 jam status nutrisi SLKI membaik dengan kriteria hasil:

- a) Porsi makanan yang di habiskan meningkat.
- b) Kekuatan otot pengunyah meningkat.
- c) Verbalisasi keinginan untuk meningkatkan nutrisi meningkat.
- d) Pengetahuan tentang pilihan makana yang sehat meningkat.

- e) Pengetahuan tentang pilihan minuman yang sehat meningkat.
 - f) Pengetahuan tentang standar asupan nutrisi yang tepat meningkat.
 - g) Sikap terhadap makanan/minumam sesuai dengan tujuan kesehatan meningkat.
 - h) Berat badan membaik.
 - i) Indeks masa tubuh membaik.
 - j) Frekuensi makanan membaik.
 - k) Nafsu makan membaik.
- 3) Risiko ketidakseimbangan cairan

Tujuan: Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3 x 24 jam keseimbangan cairan meningkat. SLKI, dengan Kriteria Hasil:

- a) Asupan cairan.
 - b) Keluaran urin.
 - c) Kelembaban membran mukosa.
- 4) Risiko infeksi
- Tujuan: Setelah dilakukan tindakan keperawatan selama 3x24 jam proses keperawatan Tingkat infeksi menurun, SLKI dengan Kriteria Hasil:
- a) Demam.
 - b) Kemerahan.
 - c) Nyeri.

d. Pelaksanaan Keperawatan

Pelaksanaan adalah realisasi rencana tindakan untuk mencapai tujuan yang telah ditetapkan. Kegiatan dalam pelaksanaan juga meliputi pengumpulan data berkelanjutan, mengobservasi respon klien sebelum dan sesudah pelaksanaan tindakan, serta menilai data yang baru (Rohmah & Walid, 2019).

Menurut Nursalam (2018) ada 3 jenis tindakan keperawatan:

- 1) Independen (Mandiri) Tindakan keperawatan Independen adalah suatu kegiatan yang dilaksanakan oleh perawat tanpa petunjuk dan perintah dari dokter atau tenaga kesehatan lainnya.

- 2) Interdependen (kolaborasi) Adalah suatu tindakan keperawatan menjelaskan suatu kegiatan yang memerlukan suatu kerjasama dengan tenaga kesehatan lainnya, misalnya tenaga sosial, ahli gizi, fisioterapi dan dokter.
- 3) Dependen (ketergantungan atau rujukan) Adalah tindakan yang berhubungan dengan pelaksanaan rencana tindakan medis. Tindakan ini menandakan suatu cara dimana tindakan medis dilaksanakan.

e. Evaluasi Keperawatan

Evaluasi keperawatan menurut Rohmah & Walid, (2020) penilaian dengan cara membandingkan perubahan keadaan pasien (hasil yang diamati) dengan tujuan dan kriteria hasil yang dibuat pada tahap perencanaan. Tujuan evaluasi adalah untuk mengakhiri rencana tindakan keperawatan, memodifikasi rencana tindakan keperawatan, meneruskan rencana tindakan keperawatan. Menurut Rohmah & Walid (2020) evaluasi dibagi menjadi 2 macam yaitu:

- 1) Evaluasi proses (Formatif):
 - a) Evaluasi yang dilakukan setiap selesai tindakan
 - b) Berorientasi pada etiologi
 - c) Dilakukan secara terus-menerus sampai tujuan yang dilakukan tercapai.
- 2) Evaluasi hasil (Sumatif):
 - a) Evaluasi yang dilakukan setelah akhir tindakan keperawatan secara paripurna.
 - b) Berorientasi pada masalah keperawatan.
 - c) Menjelaskan keberhasilan/tidak keberhasilan
 - d) Rekapitulasi dan kesimpulan status kesehatan klien sesuai dengan kerangka waktu yang ditetapkan. Untuk memudahkan perawat mengevaluasi atau memantau perkembangan klien, digunakan SOAP.

Pengertian SOAP adalah sebagai berikut:

- S : Subyektif Perawat menuliskan keluhan pasien yang masih dirasakan setelah dilakukan tindakan keperawatan

- O : Objektif Data objektif adalah data berdasarkan hasil pengukuran atau observasi perawat secara langsung kepada klien, data yang dirasakan klien setelah dilakukan tindakan keperawatan.
- A : Assesment Interpretasi dari data subjektif dan data objektif. Assesment merupakan suatu masalahDiagnosa keperawatan yang masih terjadi akibat perubahan status kesehatan klien yang telah teridentifikasi datanya dalam data subjektif dan objektif
- P : Perencanaan Perencanaan keperawatan yang akan dilanjutkan, dihentikan, dimodifikasi, atau ditambahkan dari rencana tindakan keperawatan yang telah ditentukan sebelumnya.

Tindakan yang telah menunjukkan hasil yang memuaskan dan tidak memerlukan tindakan ulang pada umumnya dihentikan. Tindakan yang perlu dilanjutkan adalah tindakan yang masih kompeten untuk menyelesaikan masalah klien dan membutuhkan waktu untuk mencapai keberhasilannya. Tindakan yang perlu dimodifikasi adalah tindakan yang dirasa dapat membantu menyelesaikan masalah klien, tetapi perlu ditingkatkan kualitasnya atau mempunyai alternatif pilihan yang lain diduga dapat membantu mempercepat proses penyembuhan. Sedangkan rencana tindakan yang perlu baru atau sebelumnya tidak ada yang ditentukan bila timbul masalah baru atau rencana tindakan yang ada sudah tidak kompeten lagi untuk menyelesaikan masalah yang ada.

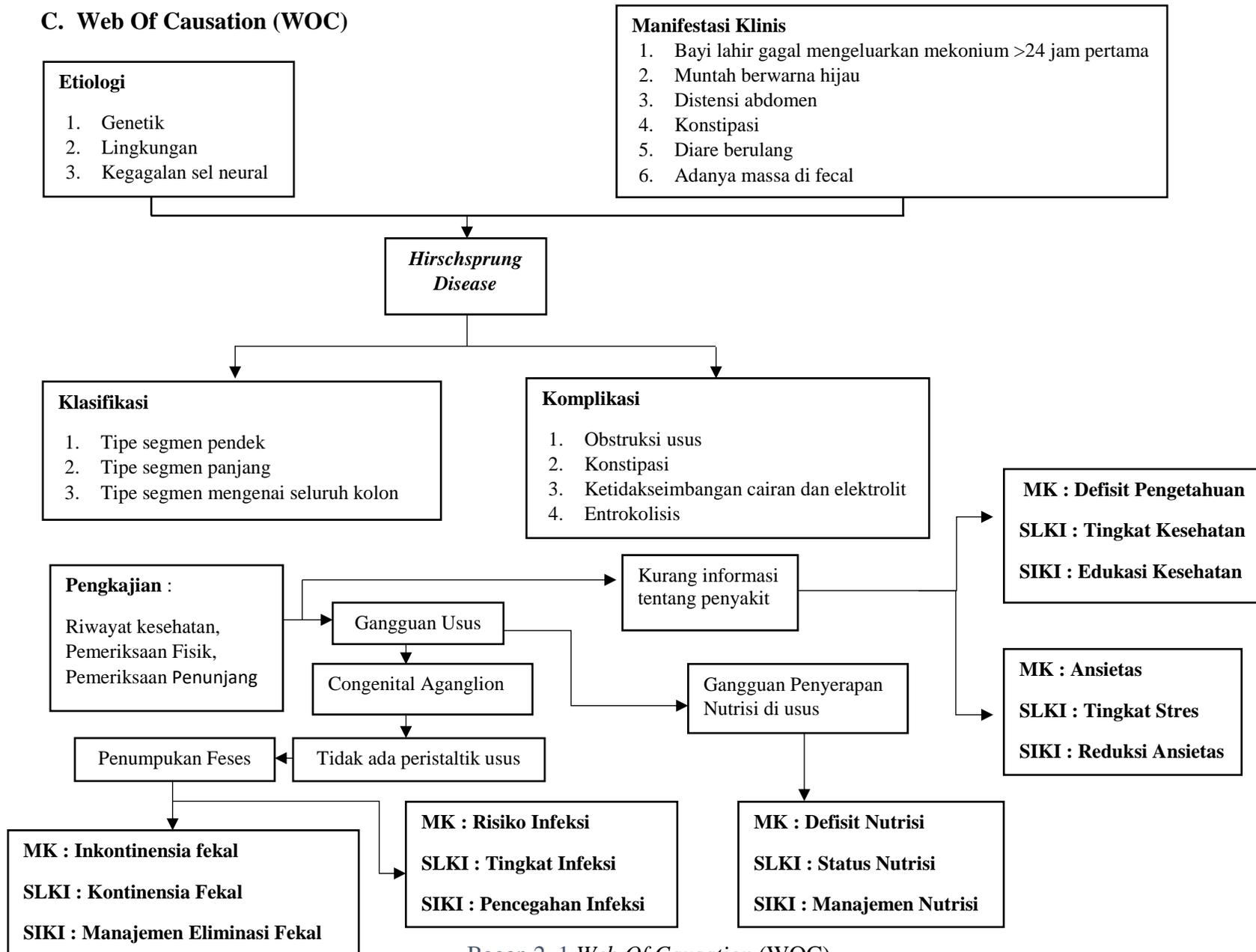
Dokumentasi keperawatan merupakan bukti pencatatan dan pelaporan yang diberikan, yang dimiliki perawat dalam melakukan catatan perawat yang berguna untuk kepentingan klien, perawat, tim kesehatan dalam memberikan pelayanan kesehatan dan dasar komunikasi yang akurat dan lengkap secara tertulis dengan tanggung jawab perawat (Hidayat, 2019).

Kegunaan dokumentasi adalah:

- 1) Sebagai alat komunikasi antara anggota perawat dan anggota tim lainnya.
- 2) Sebagai dokumentasi resmi dalam sistem pelayanan kesehatan.
- 3) Dapat digunakan sebagai bahan peneliti dalam bidang keperawatan.
- 4) Sebagai alat yang digunakan dalam bidang pendidikan keperawatan.

- 5) Sebagai alat pertanggungjawaban asuhan keperawatan yang diberikan terhadap pasien.

C. Web Of Causation (WOC)



Bagan 2. 1 Web Of Causation (WOC)