

Laporan kasus

Left-Sided Posterolateral Diaphragmatic Hernia With Associated Intestinal Malrotation

Is ikhsan hataul¹ . Suwardi²

¹Department of surgery Faculty of Medicine Universitas Pattimura Ambon, Indonesia

²Department of Pediatric Surgery, Dr. Moewardi Hospital, Surakarta, Indonesia

Abstrak

Pendahuluan. Hernia diafragmatika merupakan penonjolan sebagian organ intra abdomen ke dalam rongga dada melalui suatu defek yang terdapat pada diafragma. Angka kejadian terjadi pada 1 dari 2000 – 5000 kelahiran. Di Amerika Serikat didapatkan sekitar 1000 bayi yang lahir dengan hernia diafragma. Prevalensi rata-rata antara 2.4 dalam 10.000 kelahiran. Defek pada hernia diafragmatika ini terjadi bersamaan dengan kelainan lainnya, dan lesi dapat muncul pada bayi yang masih di dalam kandungan, bayi baru lahir dan balita. Malrotasi usus merupakan kelainan yang biasa terjadi bersamaan dengan hernia diafragmatika. Sebagian hernia diafragmatika tidak menimbulkan gejala sampai dewasa. **Laporan Kasus.** Bayi perempuan 9 bulan dengan keluhan utama gangguan pernafasan yang dialami sejak 3 bulan sebelum masuk Rumah Sakit disertai dengan berat badan yang tidak bertambah. Pasien telah diberikan terapi antibiotik. Dari pemeriksaan fisik didapatkan adanya bising usus pada hemitoraks sinistra. Rontgen toraks didapatkan gambaran usus pada cavum toraks sinistra. Pasien didiagnosa dengan hernia diafragmatika sinistra dan dilakukan laparotomi herniorepair, durante operasi didapatkan adanya malrotasi usus dan dilakukan *lads procedure*. **Kesimpulan.** Telah dilaporkan bayi 9 bulan dengan hernia diafragmita posterolateral sinistra dengan malrotasi usus dan sudah dilakukan laparotomi herniorepair dan *lads procedure*.

Kata kunci: Hernia diafragma, hernia bochdalek, malrotasi usus

Abstract

Introduction. Left-sided posterolateral diaphragmatic hernia is a defect in the diaphragm allowing the contents of the abdominal cavity to protrude into the thorax. The incidence has been reported between 1 in 2000 to 5000 births. In the United States, approximately 1000 infants are born with diaphragmhernia with a prevalence of 2.4 per 10,000 live births. The birth defect may be associated with other major anomalies and the lesion may become apparent in the fetus, newborn or older child. Malrotation is a one of anomaly which associated with diaphragmatic hernia. Some forms of diaphragmatic hernia remain asymptomatic and may not present until adulthood. **Report.** Reported case, a woman child 9 month years old with complaints 3 months history of respiratory symptoms and weight not increase. The patient was therapy by antibiotics. From the physicaly examination found bowel sound in left thoraks. Chest radiograph showing intestinal loops in the left thoracic cavity. Patient diagnosed with left diaphragmatic hernia. Then the patient do surgery herniorepair, durante operation intestinal malrotation was found and performed *lads procedure*. **Conclusion.** Have reported woman 9 month with left-sided posterolateral diaphragmatic hernia with associated intestinal malrotation was performed laparotomy herniorepair and *lads procedure*.

Keyword: Diaphragmatic hernia, hernia bochdalek, intestinal malrotation

Pendahuluan

Hernia diafragmatika merupakan penonjolan sebagian organ intraabdomen ke dalam rongga dada melalui suatu defek yang terdapat pada diafragma. Defek pada diafragma ini dapat merupakan kelainan kongenital atau akibat trauma.¹ Hernia diafragmatica dapat dibagi menjadi Posterolateral (Bochdalek), Retrostrenal (Morgagni), di samping esofagus (Paraesophageal), atau pada hiatus esofagus (Hiatal hernia).^{2,3}

Hernia Bochdalek merupakan kelainan yang jarang terjadi. McCulley adalah orang pertama yang mendeskripsikan kelainan ini pada tahun 1754. Bochdalek pada tahun 1848 menggambarkan secara detail aspek embriologi dari hernia ini. Tipe yang paling sering terjadi (80%) adalah defek posterolateral atau hernia Bochdalek. Penyebab pasti hernia Bochdalek masih belum diketahui. Hal ini sering dihubungkan dengan penggunaan thalidomide, quinine, nitrofenide, antiepileptik atau defisiensi vitamin A selama kehamilan.^{2,3}

Insidensi pada neonatus tercatat antara 1 : 2000 – 5000. Lebih banyak pada laki-laki dibandingkan perempuan adalah 1,5 : 1.⁴ Merupakan 90% dari seluruh kasus hernia diafragmatika. 70-85% kelainan terjadi pada sebelah kiri, dan jarang

bilateral (5%).¹ Sekitar 85% neonatus dengan kelainan ini adalah kelompok “*high risk*”. Pada dewasa dilaporkan insidensi bervariasi antara 0,17 % yang dilaporkan oleh Mullens, dkk. sampai setinggi 6 % yang dilaporkan oleh Gale. Kadang-kadang pada anak yang lebih besar juga sering diduga sebagai staphylococcal pneumonia.^{1,2,4}

Diagnosis hernia Bochdalek dapat ditegakkan saat antenatal dan perinatal berdasarkan anamnesis adanya polihidramnion, diagnosis fisik adanya tanda distres nafas dan terdengarnya bising usus di rongga dada serta bergesernya suara jantung ke kanan, secara laboratoris adanya gangguan pertukaran udara pada dengan pemeriksaan radiologis dada (perinatal) dan USG (antenatal), serta pemeriksaan penunjang lainnya.^{3,4}

Penegakkan diagnosis pada neonatus berdasarkan pada pemeriksaan klinis di mana terdapat abdomen yang scaphoid dan adanya suara usus di thoraks. Pada rumah sakit besar yang maju saat ini telah didiagnosis antenatal dengan ultrasonografi pada 40-90% kasus. Pada postnatal, pemeriksaan foto toraks sederhana atau jika meragukan dengan *barium meal* dan *followthrough* biasanya dapat untuk diagnostik. Gambaran khas berupa radiolusensi multipel di dalam dada

karena loop usus yang terisi gas dengan pergeseran mediastinum ke sisi kontralateral, menimbulkan pola yang kadang-kadang menyerupai malformasi adenomatoid kistik di paru-paru.^{2,4}

Hernia diafragmatika dapat berdiri sendiri atau bersamaan dengan kelainan lainnya. Kelainan yang dapat terjadi bersamaan dengan hernia diafragmatika antara lain *lung hypoplasia*, *intestinal malrotation*, beberapa kelainan jantung.schwartz.⁴

Tatalaksana yang dilakukan meliputi terapi medikamentosa, suportif, dan koreksi pembedahan untuk mengembalikan organ abdomen yang terdapat di dalam rongga dada ke abdomen. Secara umum prognosis penderita tergantung pada komplikasi hernia dan fasilitas yang tersedia.^{2,4}

Laporan Kasus

Anak Perempuan 9 bulan datang ke Rumah sakit dengan keluhan utama sering sesak dan berat badan tidak meningkat sejak 3 bulan terakhir.

Riwayat penyakit sekarang:

Satu minggu sebelum masuk rumah sakit karena berat badan pasien tidak bertambah sejak 2 bulan yang lalu, oleh keluarga pasien dibawa ke dokter anak dan dilakukan pemeriksaan serta rontgen dada.

Pemeriksaan fisik:

Keadaan Umum sedang, menangis kuat

Vital Sign: Heart rate 110 x/menit

Pernafasan 32 x/menit

Status lokalis

Thoraks :

Inspeksi : Pengembangan dada kanan = kiri, RR 30 x/menit

Palpasi : Krepitasi (-/-), Vocal Fremitus (+)

Perkusi : Sonor/sonor

Auskultasi : Suara dasar vesikuler menurun sebelah kanan bunyi tambahan (+)

Pemeriksaan Penunjang:

Laboratorium darah:

Hemoglobin: 11,4 g/dl, Hematokrit: 37%,
Leukosit: 14.000/ul, Trombosit: 368.000/ul, PT/APTT: 17,6/26,2 detik,
Albumin: 4,7 g/dl, HBsAg: Nonreactive,
Gol. Darah: O

Rontgen thoraks:

Tampak bayangan gas usus yang memenuhi cavum thoraks sebelah kiri mendorong jantung dan mediastinal organ ke sisi kontralateral

Kesimpulan: Menyokong gambaran Hernia Diafragmatika

Assesment:

Hernia Diafragmatika Sinistra

Plan:

Herniorepair

Laporan Operasi

Diagnosa pre operasi: Hernia

Diafragmatika sinistra

Diagnosa post operasi: Hernia

Diafragmatika bochdalek dengan malrotasi

- Pasien baring posisi *supine* dalam general anestesi, toilet medan operasi, tutup dengan duk steril berlubang
- Insisi cevron 4 cm, perdalam lapis demi lapis sampai dengan peritoneum
- Peritoneum dibuka
- Identifikasi diafragma, didapatkan defek ukuran 4x2 cm pada sisi posterolateral diafragma sinistra
- Identifikasi isi kantong hernia: didapatkan isi kantong berupa colon, jejunum dan ileum
- Kembalikan isi kantong hernia ke dalam rongga abdomen
- Tutup defek diafragma dengan jahitan matras vertikal dengan benang *multifilament non absorbable 3.0*
- Pasang *chest tube thoracostomi* pada rongga thoraks sebelah sinistra
- Eksplorasi cavum abdomen, didapatkan organ *viable* dan terdapat malrotasi dengan *lads band*
- Dilakukan *lads procedure*,
- Evaluasi passage usus, lancer (+)
- Cuci cavum abdomen dengan NaCl 0,9% hangat sampai bersih
- Jahit luka operasi lapis demi lapis

- Operasi selesai

Post Operasi

Perawatan hari 0:

Post Operasi, masuk ruangan *Pediatric Intensive Care Unit (PICU)*

Keadaan umum somnolen, GCS E2VxM4 (dalam sedasi), pupil isokor 2mm/2mm.

Tekanan darah: 89/50 mmHg, *Heart Rate*: 140x/menit, Pernapasan: *on ventilator*, Suhu: 36,8° C

Regio Thoraks:

- Inspeksi: Pengembangan dada kanan=kiri
Terpasang WSD kiri, undulasi (+), *buble* (-), produk (-)
- Palpasi: *Fremitus raba* kanan=kiri
- Perkusi: Sonor/sonor
- Auskultasi: Suara dasar vesikuler (+/+), suara tambahan (-/-)

Terapi:

Oksigen via ventilator, IVFD D1/4NS 19 mL/jam, Injeksi Ceftriakson 300 mg/12 jam IV Injeksi antrain 60 mg/8 jam IV,

Perawatan hari I (PICU):

Keluhan (-) Keadaan umum somnolen, GCS E3VxM5 (dalam sedasi), pupil isokor 2mm/2mm, Tekanan darah: 87/38 mmHg, *Heart Rate*: 146x/menit, Pernapasan: *on ventilator*, Suhu: 36,8° C

Terapi: Oksigen via ventilator, IVFD D1/4NS 19 mL/jam Injeksi Ceftriakson 300 mg/12 jam IV, Injeksi antrain 60 mg/8 jam IV, Rontgen thoraks control, Diet ASI via NGT.

Perawatan hari III (PICU):

Keluhan (-), Keadaan umum somnolen, GCS E4VxM6 (dalam sedasi), pupil isokor 2mm/2mm Tekanan darah: 87/38 mmHg, Heart Rate: 146x/menit, Pernapasan: on ventilator, Suhu: 36,8° C

Rencana Terapi:

Ekstubasi, IVFD D1/4NS 19 mL/jam, Injeksi Ceftriakson 300 mg/12 jam IV, Injeksi antrain 60 mg/8 jam IV, Aff WSD, Diet ASI, Medikasi luka, Stabil pindah ruangan

Perawatan hari VII (ruangan)

Keluhan (-). Terapi oral, rawat jalan

Diskusi

Untuk mendiagnosis dapat dilakukan dengan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. **Anamnesis:** terdapat gangguan pernapasan, sesak, berat badan menurun **Manifestasi klinis:** distres pernapasan (*Apgar score* rendah) merupakan manifestasi klinis hernia diafragmatika yang dapat terjadi segera setelah lahir atau timbul 24- 48 jam setelah periode stabil. Manifestasi awal meliputi

takipneu, *grunting*, retraksi dinding dada, pucat, sianosis dan tanda klinis *shunting* dan *persistent fetal circulation*.^{4,5,6} Pada pemeriksaan fisik didapat abdomen yang *scaphoid*, *barrel chest*, distress nafas/ sianosis dan pulsasi apeks jantung ke arah kontralateral. Keempat kelainan ini (tetrad) merupakan salah satu kriteria penting untuk penentuan diagnosis.

Pada pasien ini diagnosis didapatkan dengan adanya keluhan sesak napas dan berat badan yang tidak naik. Sebelumnya pasien tidak mengalami keluhan apapun. Dari pemeriksaan fisik didapatkan adanya bunyi usus di rongga thoraks

Laboratorium

Analisis gas darah, untuk menentukan adanya asidosis respiratorik akibat *distress* nafas, analisis gas darah dapat sebagai indikator sederhana untuk menilai derajat hipoplasia paru dan dapat diduga adanya hipoplasia paru yang berat bila PCO₂ diatas 50 torr. Pemeriksaan kromosom, untuk membantu menemukan adanya kelainan kongenital lain sehingga dapat diperkirakan penyulit yang mungkin terjadi. Kadar elektrolit serum, sebaiknya diperiksa dan dimonitor untuk mempertahankan homeostasis.⁷

Pemeriksaan radiologis

Pada foto dada ditemukan gambaran udara intestinal dalam rongga

dada. Pemasangan pipa *orogastric* dapat membantu menentukan posisi lambung (intra abdominal atau intra thorakal). **Ultrasonografi (USG)**, pemeriksaan USG jantung untuk mengetahui adanya kelainan jantung bawaan. Sedangkan USG antenatal (in utero) dapat mendeteksi adanya polihidramnion (80% kasus hernia Bochdalek disertai dengan polihidramnion). **Ekokardiografi**, Penelitian memakainya ekokardiografi pada bayi baru lahir dengan hernia Bochdalek, menemukan bahwa terdapat korelasi terbalik antara hubungan arteria pulmonalis kiri dengan derajat hipoplasia paru.

Tatalaksana Hernia Bochdalek

Konseling prenatal dilakukan segera setelah diagnosis dibuat berdasarkan USG.

Tatalaksana hernia Bochdalek yang optimal harus memperhatikan berbagai hal yang terkait dengan kelainan bawaan ini.^{4,5,6,8}

- a. Proses persalinan dan unit perawatan intensif neonates
- b. Stabilisasi preoperative
- c. Ventilasi mekanik konvensional
- d. *Extracorporeal Membrane Oxygenation* (ECMO)
- e. Pemberian surfaktan
- f. Terapi pembedahan

g. Perawatan pasca bedah

Pada pasien ini dilakukan pembedahan dan durante operasi ditemukan adanya malrotasi intestinal. Dilakukan tindakan herniorepair pada diafragma dan lads procedure untuk mengatasi malrotasinya. Pasien dirawat selama 7 hari kemudian rawat jalan. Keluhan saat pulang tidak ada.

Prognosis

Prognosis keseluruhan pada hernia diafragmatika kongenital pada neonatal belum meningkat banyak, terutama pada bayi yang sudah menunjukkan gejala dalam 24 jam pertama kehidupannya.² Walaupun penggunaan teknik terbaru dari oksigenasi membran ekstra korporeal (ECMO), angka survival masih sekitar 50-65%.⁹ Derajat hipoplasia paru-paru mempengaruhi keberhasilan. Menurut Fredly dkk, angka harapan hidup pada bayi penderita hernia diafragma kongenital ini sebesar 70%.¹¹ Hasil pengamatan Weber dkk di amerika serikat, selama 37 tahun (1970-1997) terhadap 203 bayi dengan hernia diafragmatika kongenital, terdapat angka harapan hidup yang semakin lama semakin meningkat dari 42% di era pertama, kemudian menjadi 58% di era yang kedua, dan 79% di era yang ketiga.

Daftar Pustaka

1. Wilkinson D J, Losty P. Management of congenital diaphragmatic hernia in pediatrics and child health. England: Elsevier; 2009. 555p.
2. Kesieme E B, Kesieme CN. Congenital diaphragmatic hernia: review of current concept in surgical management. ISRN surgery; 2011.
3. Harjai M M. Rare congenital diaphragmatic defects. In Congenital Diaphragmatic Hernia – Prenatal to Childhood Management and Outcomes. Intech. 49-46p.
4. Tsao K, Lally K P. Congenital diaphragmatic hernia and eventration. In Ashcraft's pediatric surgery 5th ed. Holcomb G W, Murphy J P, editor. United States: Elsevier; 2010.
5. Skarsgard E D, Harisson M R. Congenital diaphragmatic hernia: The surgeons perspective. Neoreviews; 1999
6. Bosenberg AT, Brown RA. Management of congenital diaphragmatic hernia. In Current Opinion in Anaesthesiology; 2008, 21:323–331p.
7. Clugston RD, Greer JJ. Diaphragm development and congenital diaphragm hernia. Seminars in Pediatric Surgery (2007) 16, 94-100. Elsevier; 2007.
8. Sehgal A, Chandra J, Singh V. Congenital diaphragmatic hernia: delayed presentation with asymptomatic splenic herniation. New delhi. 2002.
9. Luks F I. Anomalies of intestinal rotation. In fundamentals of pediatrics surgery. Mattei P, ed. Springer; 2011.
10. Strous P J. Disorder of intestinal rotation and fixation. Springer 2004.