

HERNIA DIAFRAGMATIKA KONGENITAL (HDK)

*Suciati Hambali**

**Bagian Bedah Fakultas Kedokteran UMI*

PENDAHULUAN

Terdapat dua tipe hernia diafragmatika kongenital yaitu:

1. **Hernia Bochdalek** Yaitu terdapatnya lubang pada bagian posterolateral diafragma sisi kiri. Biasanya lambung dan usus halus masuk ke kavum toraks.
2. **Hernia Morgagni** Jenis hernia ini biasanya di belakang sternum sisi kanan. Hati dan usus halus masuk ke rongga dada.

Hernia diafragmatika kongenital adalah malformasi yang ditandai oleh defek foramen Bochdalek di bagian posterolateral diafragma dimana visera abdomen masuk ke toraks melalui foramen tersebut, sejak masa kehidupan janin. Menurut laporan, insiden hernia diafragmatika congenital bervariasi yaitu 1 dari 2200 kelahiran sampai 1 diantara 5000 kelahiran. Polihidramniosis terdapat pada 20% kehamilan yang melahirkan anak penderita HDK dan 50% kehamilan yang mengandung janin dengan HDK akan lahir mati. 80% hernia diafragma dilaporkan terjadi pada sisi kiri dan 20% pada sisi kanan. HDK bilateral jarang terjadi. Ukuran defek bervariasi, mulai dari yang kecil berdiameter 2-3 cm sampai ukuran sangat besar yang hampir mengenai satusisidiafragma. Biasanya disekitar defek terdapat cincin muscular yang sering tertutup oleh peritoneum di bagian posteromedialnya. Kantong hernia yang terdiri dari pleura dan peritoneum dilaporkan

terdapat pada 20% pasien hernia.^(1, 2, 3)

Penggunaan secara luas USG di obstetric meningkatkan frekuensi diagnosis antenatal HDK yang dapat memperlihatkan viscera dalam rongga dada. Tiga gambaran yang mudah di deteksi adalah polihidramnios, pergeseran mediastinum dan tidak adanya stomach bubble dalam abdomen. Harus ditelusuri lebih lanjut untuk organ abdomen dalam rongga dada. Polihidramnios terdapat pada 80% kehamilan dengan HDK dan outcomenya buruk.^(4, 5)

Setelah lahir, bayi yang mengalami HDK berat memperlihatkan gejala distress pernapasan (sianosis, takipnea dan penonjolan sternum). Beberapa bayi mengalami sianosis, takipnea dan grunting respiration setelah lahir beberapa menit atau beberapa jam kemudian. Pemeriksaan fisik memperlihatkan abdomen scaphoid, diameter anteroposterior thoraks meningkat, dan pergeseran mediastinum. Bunyi pernapasan tidak ada pada lokasi yang terkena, Pada 10 % sampai 20 % kasus, akan memperlihatkan gejala pada jam-jam pertama setelah lahir.^(2,3)

Diagnosis HDK dibuat setelah lahir dengan foto polos thoraks dan abdomen dimana akan terlihat loop usus yang berisi udara dalam cavum thorax. Margin diafragma tidak terlihat, mediastinum bergeser ke sisi yang berlawanan, dan hanya sebagian kecil paru-paru yang terlihat pada sisi yang terkena.

Tingkat kematian bayi yang lahir dengan HDK tinggi walaupun perawatan perinatal sudah optimal. Tingginya tingkat kematian pada HDK disebabkan oleh hipolasia paru dan hipertensi pulmoner persisten. Sekarang ini, strategi penatalaksanaan yang baru seperti permissive hiperkapnia, ventilasi frekuensi tinggi, oksigenasi membrane ekstrakorporeal, dan delayed surgical repair telah digunakan dalam penanganan pasien-pasien HDK yang beresiko tinggi dimana ini memberikan harapan untuk meningkatkan harapan hidup.

(1, 2, 3)

EMBRIOLOGI DAN ANATOMI

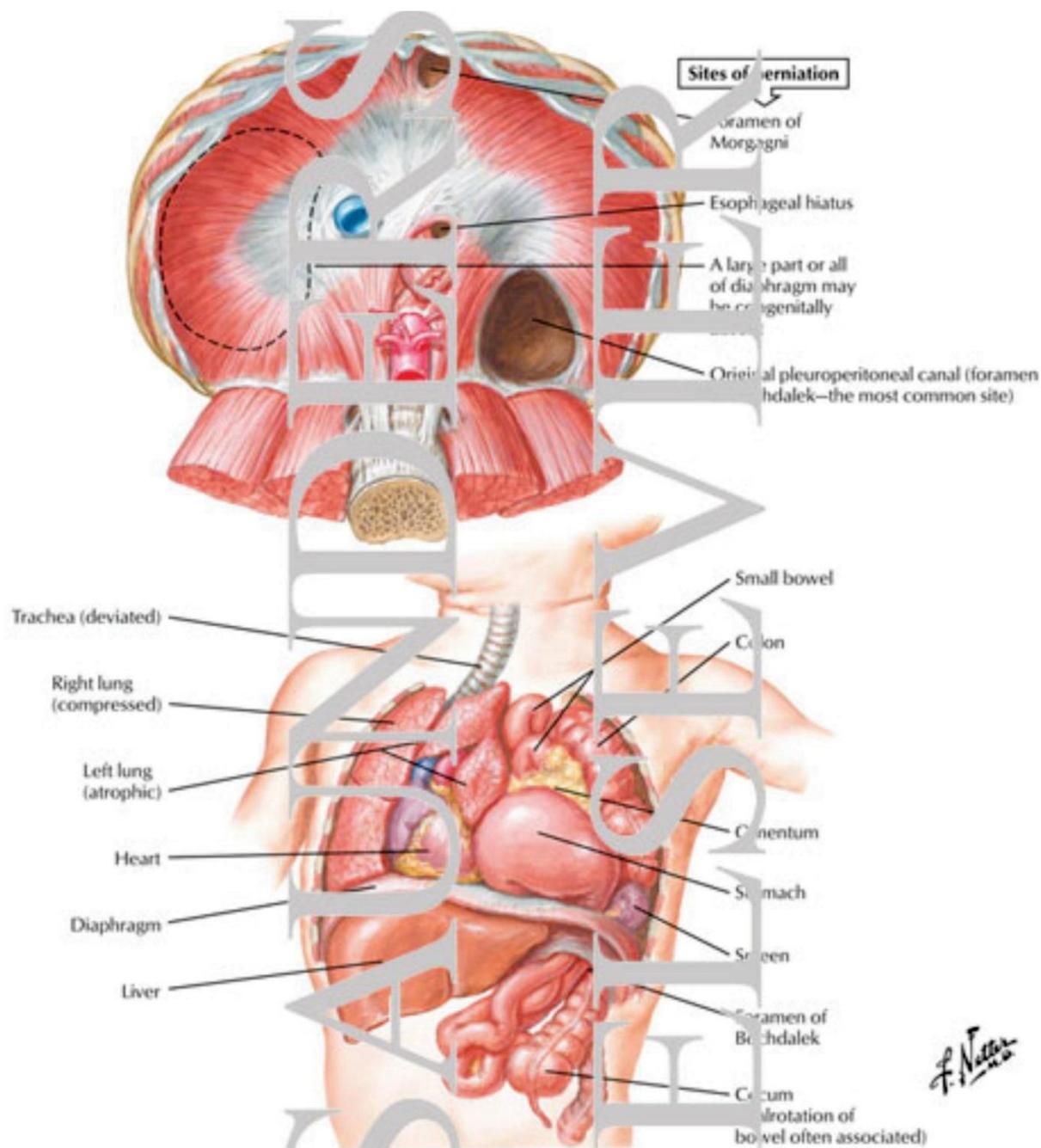
Embriologi

Diafragma berasal dari 4 struktur embrionik yaitu septum transversum, membran pleuroperitoneal, mesoderm kulit, dan mesenkim esofagus. Setelah kepala janin terbungkus pada minggu ke 4-5, maka septum transversum membentuk lapisan semisirkular yang memisahkan hati dengan jantung. Septum transversum tidak menutup secara komplit untuk memisahkan rongga

dadadenganronggapertutetapimembiarkan kanal perikardioperitoneal berjalan pada kedua sisi esofagus.^(3,6)

Pada kehamilan minggu ke 5, pleuroperitoneal terbentuk dan menghubungkan akar kosta ke 12 dengan ujung kosta 7-12. Membran pleuroperitoneal tumbuh ke ventral untuk bergabung dengan margin posterior septum transversum dan mesenterium dorsal esofagus. Oleh karena itu, pada kehamilan minggu ke 6-7 kanal pleuroperitoneal akan tertutup, kanal kanan dulu baru kanal kiri. Mesenterium esofagus memadat untuk membentuk krura kanan dan krura kiri diafragma dan mesoderm dinding tubuh akan membentuk rim otot diafragma.

Defek diafragma posterolateral diduga disebabkan oleh kegagalan penutupan kanal pleuroperitoneal yang menyebabkan kanal tetap terbuka ketika usus sudah masuk ke rongga perut pada minggu 10 kehamilan. Sebagian usus dan visera lainnya masuk ke toraks dan akan menekan paru yang sementara berkembang dan mengeser mediastinum ke kontralateral. Ini akan menekan jantung dan juga paru-paru di sisi kontralateral.^(3,4,6)



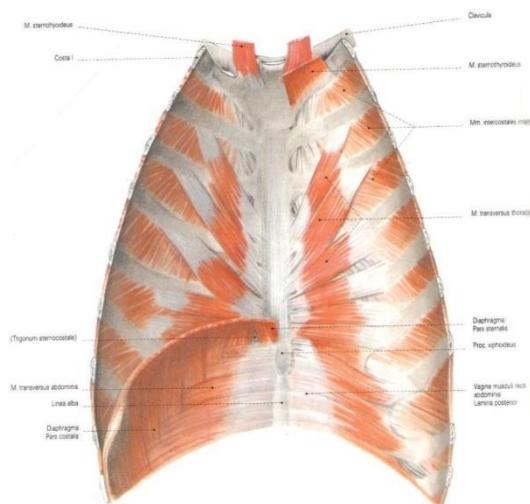
Anatomi^(14, 15, 16)

Diafragma adalah struktur otot dan tendon yang memisahkan rongga dada dengan rongga perut. Bagian tengah/sentral diafragma adalah tendon yang dikelilingi oleh lingkaran otot (muscular rim) di bagian luarnya serta krura diafragmatika kanan dan kiri. Krura diafragma kanan dan kiri adalah dua pita otot yang masing-masing berasal dari korpus vertebra L1-L3 dan L1-L2. Kedua pita otot ini berakhir pada (berinsersio) diafragma dorsomedial.

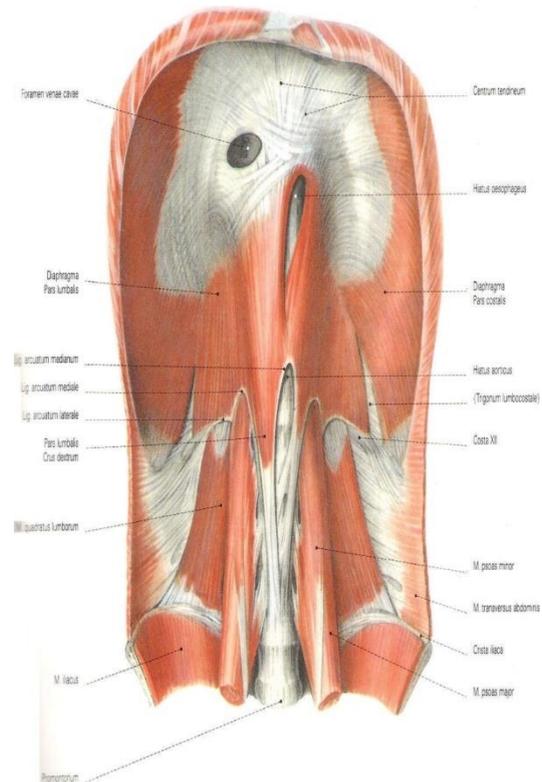
Diaphragma thoracica terdiri dari:

1. Pars muscularis terletak di bagian luar. Terbagi menjadi (1) pars sternalis, (2) pars costalis, dan (3) pars lumbalis. Ketiga bagian ini melekat pada centrum tendineum.
2. Pars sternalis melekat pada permukaan dorsal processus xiphoideus.

Pada setiap sisi terdapat sebuah lubang berbentuk segitiga, disebut trigonum sternocostalis yang dibentuk oleh pars sternalis dan pars costalis. Lubang ini dilalui oleh vasa epigastica superior dan pembuluh lymphe. Pada lubang ini sering terjadi hernia diafragmatica.



Gambar 2. Dinding anterior dada dilihat dari dalam



Gambar 3. Diafragma dan otot-otot dinding posterior abdomen

Di antara pars costalis dan pars lumbalis terdapat celah dinamakan trigonum costolumbale. Hiatus aorticus dibentuk oleh crus mediale sinister dan dexter, letaknya setinggi vertebra Th. 12-L1. Disebelah ventral hiatus aorticus agak ke kiri terdapat foramen oesophageum setinggi vertebra Th. 10 dilalui oleh oesophagus dan N. Vagus.

Foramen vena cava yang dilalui oleh vena cava inferior terletak setinggi vertebra Th. 8, sebelah anterior foramen oesophageum agak ke kanan. Vena azygos dan nn. splanchnici berjalan melawati celah yang terdapat di antara crus mediale dan crus intermedius. Antara crus intermedius dan crus lateral terdapat celah yang dilalui oleh truncus simpaticus.

INSIDEN

HDK sering mengakibatkan distress pernapasan neonatal dengan insiden antara 1:2000 sampai 1:5000 bayi yang lahir hidup. 80-90 % hernia diafragma kongenital terjadi pada sisi kiri. Kantung dan sakkus hernia hanya terdapat pada 20% kasus. Hernia retrosternal disebut hernia Morgagni sangat jarang terjadi yaitu hanya sekitar 2-6% dari seluruh defek diafragma.^(7, 8, 9)

ETIOLOGI

Etiologi pasti HDK belum diketahui tetapi diduga gangguan pembentukan membran pleuroperitoneal. Pada minggu-minggu pertama pembentukannya, kavum pleura dan kavum peritoneum bersatu melalui sepasang kanal pleuroperitoneal. Pada minggu ke delapan, kavum pleura berpisah dari kavum peritoneal dengan terbentuknya membran pleuroperitoneal. Apabila membran pleuroperitoneal gagal terbentuk, maka penutupan kanal pleuroperitoneal tidak komplit maka terjadilah defek diafragma posterolateral. Hipotesis terbaru telah muncul berdasarkan model HDK pada tikus yang terpajan nitrofen. Pemeriksaan dengan mikroskop elektron pada tikus yang terpajan nitrofen menunjukkan bahwa HDK disebabkan oleh gangguan pembentukan "posthepatic mesenchymal plate" dimana lempeng ini juga berperan untuk penutupan kanal pleuroperitoneal. Walaupun pernah dilaporkan kasus yang bersifat familial (genetik), tetapi pada umumnya kasus HDK bersifat sporadik. HDK berkaitan dengan trisomi kromosom 18, 21, dan 22 tetapi etiologi genetiknya yang spesifik belum diketahui.^(3, 6)

Hernia Morgagni disebabkan oleh kegagalan fusi (penyatuan) bagian sternal dan bagian krural diafragma. Pada lokasi yang dilintasi oleh arteri epigastrika superior. Hernia Morgagni berkaitan dengan penyakit jantung kongenital dan trisomi kromosom 21. Terdapat varian hernia retrosternal yang berkaitan dengan pentalogy Cantrell yaitu omphalokel, inferior sternal cleft, defek jantung berat (misalnya ectopic cordis), hernia diafragma dan defek perikardial. Varian ini disebabkan oleh kegagalan pembentukan septum transversum pada masa embrio.^(3, 6, 13)

PATOLOGI DAN PATOFISIOLOGI

Hernia diafragma kongenital patofisiologinya cukup kompleks. Hipoplasia paru adalah konsekuensi langsung dari kompresi paru yang sementara berkembang oleh viscera hernia. Derajat atau beratnya hipoplasia paru tergantung pada lamanya dan waktu herniasi viscera ke dalam rongga dada. Hipoplasia lebih berat pada sisi yang terkena tetapi terjadi pada kedua sisi. Pertukaran gas pada paru-paru yang kecil tersebut sangat kurang karena berkurangnya area fungsional, berkurangnya cabang-cabang bronkus, berkurangnya jumlah alveoli matur, dan defisiensi surfaktan. Alveoli paru pada HDK immatur dan septum intraalveolar menebal. Pada vaskularisasi paru terjadi peningkatan otot pada dinding arteriol. Karena vaskuler paru banyak mengandung otot maka terjadi hipertensi pulmoner, dan akhirnya gagal pernapasan akut. Hipoplasia ventrikel kiri juga terdapat pada HDK dan semakin memperburuk fungsi kardiopulmoner.^(3, 10)

Paru hipoplastik pada pasien HDK secara fungsional immatur dan tidak mampu

melakukan pertukaran gas yang adekuat. Pada kebanyakan kasus, fungsi alveoli tidak optimal sehingga akan cepat terjadi hipoksemia, hiperkapnea dan asidosis. Arteri paru yang mengalami muskularisasi cepat mengalami vasokonstriksi sebagai respon terhadap tekanan oksigen yang rendah dan asidosis. Respon vasokonstriksi yang semakin bertambah dan menetap ini akan mengakibatkan hipertensi pulmoner. Hipertensi pulmoner pada bayi dengan HDK akan menyebabkan kembali ke pola sirkulasi janin yaitu right to left shunting melalui duktus arteriosus dan foramen ovale. Juga terjadi shunting pada paru. Right to left shunting lebih lanjut akan mengurangi pertukaran gas sehingga semakin memperberat hipoksia, hiperkapnea, dan asidosis. Lingkaran proses ini akan terus berlanjut dan akhirnya dengan cepat akan mengakibatkan hipotensi, syok dan gagal/henti kardiopulmoner.⁽¹⁰⁾

Hernia Morgagni tidak menimbulkan problem patofisiologi seperti pada defek diafragma posterolateral. Obstruksi gastrointestinal atau iskemia dan perkembangan patofisiologinya adalah gambaran klinik dari lesi ini apabila simptomatik.^(3, 10)

LAPORAN KASUS

NAMA : An. J
 UMUR : 1 tahun
 JK : Laki-Laki
 MRS : 07/07/2009
 RM : 39 42 48

Anamnesa

- Keluhan Utama: sesak napas
- Anamnesis Terpimpin :

Dialami sejak ± 7 bulan yang lalu (usia 9 bulan), tidak terus-menerus, memberat jika menangis dan bermain. Demam (-), Batuk (-), mual (-), muntah (-), riw. Demam (-). Riw. Berobat sebelumnya di dokter anak di Palopo.

BAB : Biasa

BAK : Lancar

Pemeriksaan Fisis

Status Generalis : sakit sedang/gizi cukup/sadar

Tanda Vital: HR : 100 x/mnt
 P : 32 x/mnt
 S : 36,5 °C

Status Lokalis

Thorax

- I : pergerakan hemithorax kanan = kiri
- P : NT(-), MT(-), fokal fremitus kiri=kanan
- P : sonor kiri=kanan, batas jantung atas: ICS III, bawah: ICS VI, kiri: 1 jari dari midclavikula (S), kanan: 2 jari dari parasternal dextra
- A : BP; bronkovesikular ki=ka, Rh-/-, Wh-/-
- bising usus (+) hemithorax (S)

Abdomen

- I : datar, ikut gerak napas, darm cuntour (-), darm stefung (-)
- A : Peristaltik (+)
- P : NT (-), MT (-)
- P : Nyeri ketok (-), tympani



PEMERIKSAAN LABORATORIUM

Darah Rutin (07/07/09):

- WBC : 15,23 x 10³/mm³
- RBC : 5,31 x 10⁶/mm³
- HGB : 13,8 g/dL
- HCT : 40,9 %
- PLT : 414.000/mm³

Darah Rutin (07/07/09):

- CT : 5'30"
- BT : 2'00"
- PT : 9.5'
- APTT : 21.0'

Kimia Darah (07/07/09)

- GDS : 75 mg/dl
- SGOT : 42u/L
- SGPT : 22u/L
- Ur/Cr : 26/0.3

PEMERIKSAAN RADIOLOGI



Foto Thorax AP/ Lateral(06/07/09):

- Tampak bayangan loop-loop usus memasuki dan memenuhi hemithorax kiri disertai dengan pendesakan organ-organ mediastinum ke kanan dan tampak jantung mendesak ke posterior
- Cor sulit dinilai
- Sinus dan diafragma kanan baik: diafragma kiri sulit dinilai, sinus kiri tidak tervisualisasi
- Tulang-tulang intak

Kesan: hernia diafragmatika

- DD/: Hernia bochdalek, hernia diafragmatika (S), hernia morgagni
- Usul: barium follow through, CT-Scan thorax.

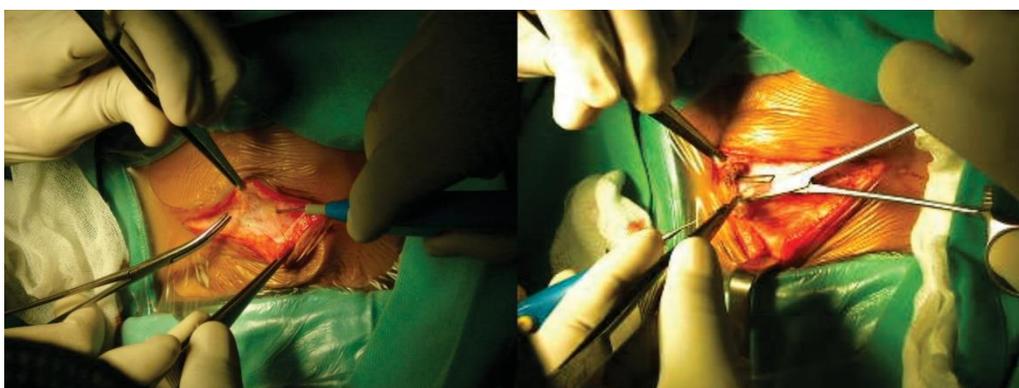
HASIL ECHOCARDIOGRAFI 13/07/09

- Fungsi sistolik LV normal
- Intracardiac normal

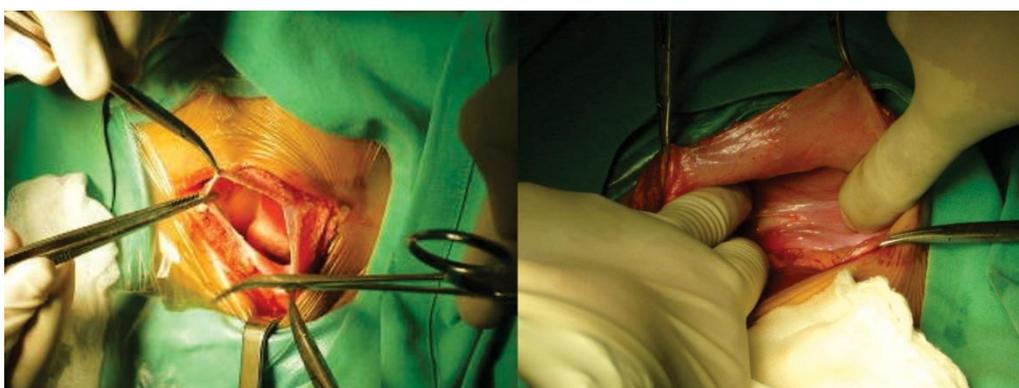
DIAGNOSIS

Hernia Diafragmatica Congenital Sinistra.

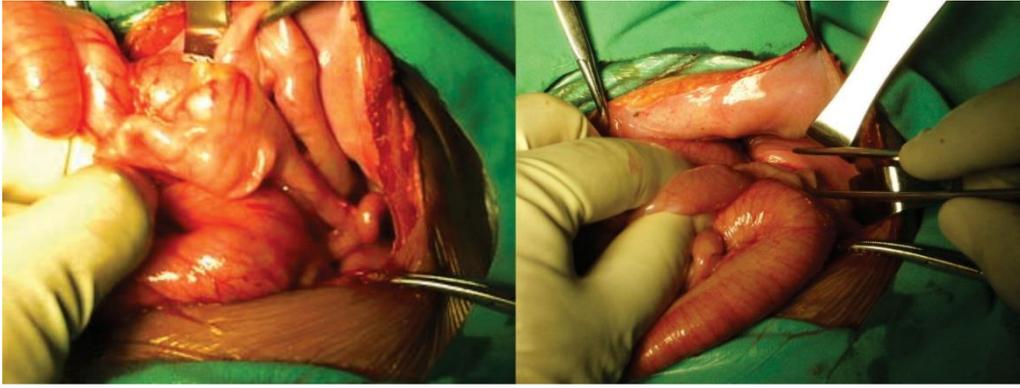
LAPORAN OPERASI



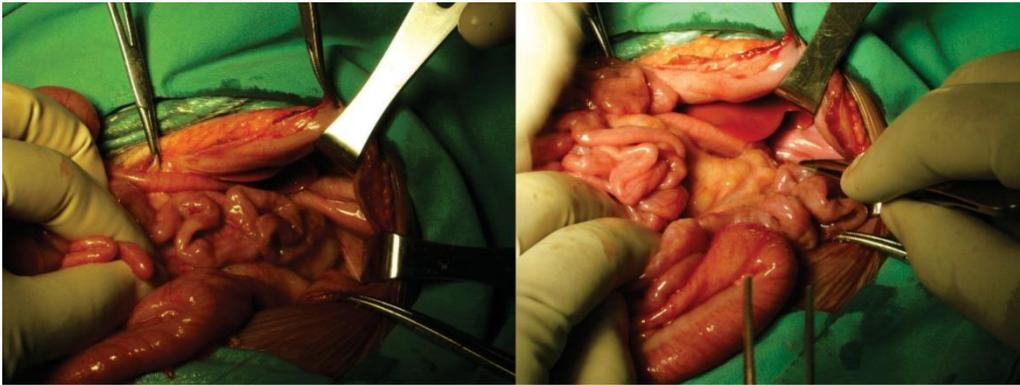
- insisi transversal subcostal kiri ±10 cm



- Buka fascia otot rectus, obliquus externus & internus transversus abdominus
- Buka peritoneum



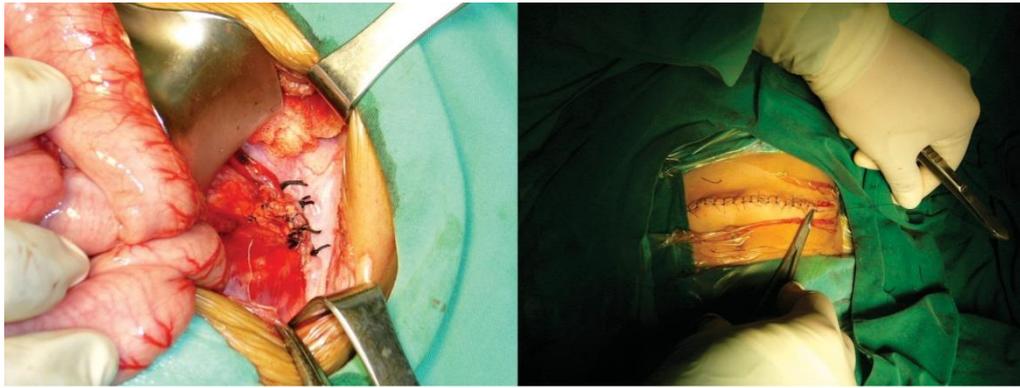
- Tampak gaster, lakukan eksplorasi



- Tampak colon transversum, ascendens, caecum & usus halus sampai ligamentum treitz, masuk ke dalam defek diafragma kiri posterior.



- Reposisi isi hernia, jahit defek diafragma ±3-4 cm 2 lapis



- Kontrol perdarahan, aspirasi udara hemithorax kiri sampai habis
- Jahit dinding abdomen lapis demi lapis.

DAFTAR PUSTAKA

1. Puri P. Congenital Diaphragmatic Hernia and Evantration. Chapter 13, In Pediatric Surgery, Springer Surgery Atlas Series. Germany:Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2006. p. 115-124.
2. Rush. The Diafragmatic Hernia, Newborn High Risk. [on line] 2009 January 03th. [5 screen]. Available from: URL: <http://www.rush.edu.com>.
3. Bambini Daniel A. Diaphragmatic Anomalies, Chapter 72. In Vademecum Pediatric Surgery. USA, Texas: Landes Bioscience. 2000. p.325-332.
4. Kattan Javier. Congenital Diaphragmatic Hernia:Border Basic Science and Clinical. [on line] 2009 January 03th. [14 screen]. Available from: URL: <http://www.scielo.com>.
5. Gratacos. Congenital Diaphragmatic Hernia. [on line] 2009 January 03th. [5 screen]. Available from: URL: <http://www.medicinefetalbarcelona.org>.
6. Lewis Nicola, Glick Philip. Diaphragmatic Hernias. [on line] 2009 January 03th. [8 screen]. Available from: URL: <http://www.emedicine.com>.
7. Gallot D. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. [on line] 2009 January 03th. [7 screen]. Available from: URL: <http://www.interscience.wiley.com>.
8. Duarte Ignacio. Congenital diaphragmatic hernia. [on line] 2009 January 03th. [3 screen]. Available from: URL: <http://www.escuela.med.puc.com>.
9. Alvarez Alejandro, et all. Congenital diaphragmatic hernia: A case report of late filling. [on line] 2009 January 03th. [7 screen]. Available from: URL: <http://www.scielo.com>.
10. Hackam David J., Newman Kurt, and Ford Henri R. Congenital Diaphragmatic Hernia, Respiratory system, Chapter 38. Pediatric Surgery. In Schwartz Manual of Surgery. USA: McGraw-Hill Companies, Inc. 2006. p. 991-994.
11. Gonzales Ileana et al. Morgagni diaphragmatic hernia. A case report. [on line] 2009 January 03th. [5 screen]. Available from: URL: <http://www.bvs.cld.cu.com>.

12. Lally, Kevin. Congenital Diaphragmatic Hernia. [on line] 2009 January 03th. [5 screen]. Available from: URL: <http://www.globalcdh.org>.
13. Augusto Carlos, et all. Inhaled Nitric Oxide in The Management of Persistent Pulmonary Hypertension of The Newborn: A Meta Analysis. [on line] 2009 January 03th. [14 screen]. Available from: URL: <http://www.scielo.com>.
14. Luhulima J. W. Abdomen, Anatomi jilid II, dalam Anatomi II Program Pendidikan Dokter. Bagian Anatomi FK-UH, Makassar. 2001. hal 4-6.
15. Anonym. Diaphragmatic hernia. Bank of images, Medical Collage Division of Surgery, Catholic University of Chile. Available from: URL: <http://escuela.med.puc.com>
16. Frick Hans. Atlas Anatomi Manusia, Wolf Heidegger, edisi ke-4. Switzerland, 1990. p 80-81.

