



BRONKIEKTASIS DAN CYSTIC FIBROSIS

OLEH :

TYAS SARI RATNA NINGRUM

BRONKIEKTASIS

Bronkiektasis adalah kelainan kronik yang ditandai dengan dilatasi bronkus secara permanen, disertai proses inflamasi pada dinding bronkus dan parenkim paru sekitarnya.

Manifestasi klinis primer bronkiektasis adalah :

1. terjadinya infeksi yang berulang, kronis, atau refrakter,
2. dengan gejala sisa yang terjadi adalah batuk darah,
3. obstruksi saluran napas kronis, dan gangguan bernapas
4. secara progresif

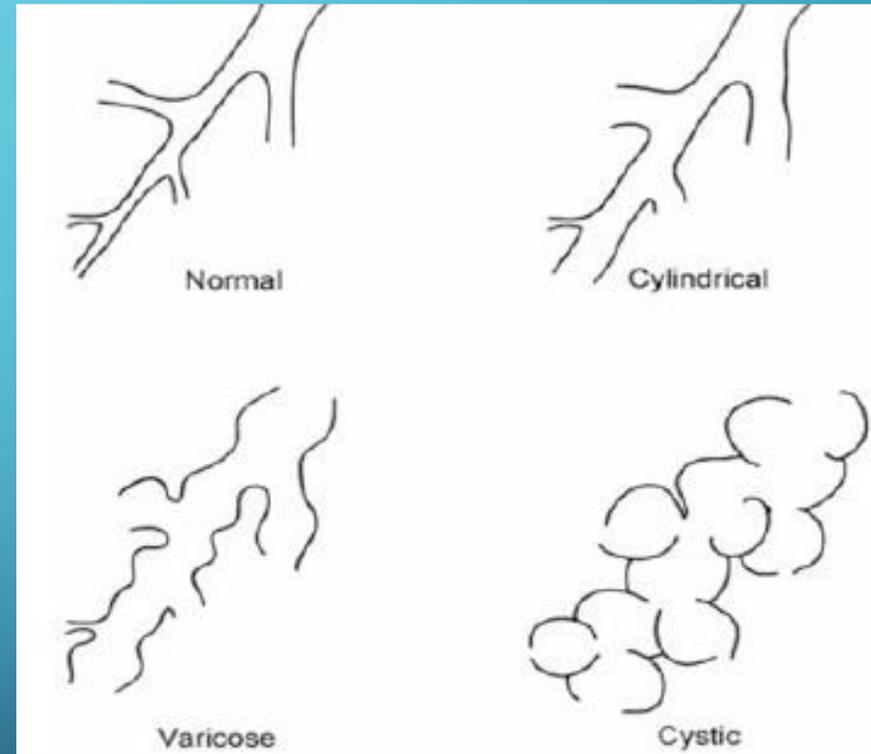
PREVALENSI BRONKIEKTASIS

Seitz dkk melaporkan prevalensi bronkiektasis meningkat setiap tahun mulai dari tahun 2000 sampai dengan tahun 2007 dengan kenaikan sebesar 8,74%, dengan puncaknya usia 80-84 tahun, lebih banyak dijumpai pada wanita, dan ras asia.

KLASIFIKASI BRONKIEKTASIS

Secara morfologis bronkiektasis dibagi 3 tipe :

- (1) Bronkiektasis silindris atau tubular, ditandai dengan dilatasi saluran napas.
- (2) Bronkiektasis varikosa (dinamai demikian karena gambarannya mirip dengan vena varikosa), ditandai dengan area restriktif fokal disertai dengan dilatasi saluran napas sebagai akibat dari defek pada dinding bronkial.
- (3) Bronkiektasis kistik atau sakular, ditandai dengan dilatasi progresif saluran napas yang berakhir pada kista ukuran besar, sakula, atau gambaran *grape-like clusters* (gambaran ini adalah gambaran bronkiektasis yang paling berat)



ETIOLOGI

Beberapa literatur menyebutkan bahwa penyebab yang paling umum dari bronkiektasis adalah infeksi, namun penelitian yang dilakukan oleh Pasteur dkk di Inggris pada tahun 2000 mendapatkan data dari 150 kasus bronkiektasis, 53% kasus tidak dapat diidentifikasi kausa spesifiknya

Mekanisme yang mungkin mendasari bronkiektasis pascainfeksi adalah adanya infeksi pada saat awal kehidupan yang menyebabkan kerusakan struktural pada saluran napas yang masih dalam tahap pengembangan, sehingga mengakibatkan saluran napas rentan terhadap infeksi berulang, dan dengan berjalannya waktu, infeksi persisten tersebut mengakibatkan bronkiektasis.^{3,6} Beberapa infeksi saluran napas yang dapat menyebabkan bronkiektasis termasuk: pertusis, bakteri gram negatif (*Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenzae*), virus (*HIV*, *Paramyxovirus*, *adenovirus*, dan *influenza*), *Mycobacterium tuberculosis*, dan *atypical mycobacteria*

ETIOLOGI LAIN :

1. Infeksi campak, TB, dan pertusis, terutama di negara yang sedang berkembang. Strategi program imunisasi pada anak telah berhasil menurunkan insidens bronkiektasis yang disebabkan oleh pertusis. Di sisi lain, ternyata infeksi saluran respiratorik lainnya yang terjadi pada anak juga dapat menyebabkan kerusakan saluran respiratorik yang permanen.
2. Aspirasi benda asing. Keberadaan benda asing yang lama di dalam jalan napas akan menyebabkan obstruksi kronis dan inflamasi. Kedua hal tersebut adalah faktor terpenting pada proses terjadinya bronkiektasis.
3. Kelainan kongenital.
 - Fibrosis kistik (terutama di negara maju).
 - Marfan syndrome\
 - Bruton agammaglobulinemia.
 - *Mounier-Kuhn syndrome (congenital tracheobronchomegaly)*, yaitu kelainan jaringan ikat.
 - *Williams-Campbell syndrome*, yaitu tidak adanya otot dan kartilago bronkus.
 - Sekuestrasi paru
4. Defisiensi imun : Kelainan jaringan ikat, meliputi *rheumatoid arthritis* (RA) dan *systemic lupus erythematosus* (SLE).
5. Infeksi HIV.

PATOGENESIS

Udara inspirasi sering terkontaminasi dengan gas toksik, partikel, dan mikroba. Lini pertama pertahanan paru dibentuk oleh bentuk kompleks saluran napas atas dan bawah yang sedemikian sehingga membentuk aliran udara dengan turbulensi tinggi. Bentuk saluran napas yang khas tersebut memungkinkan impaksi, sedimentasi, dan deposisi partikel dan mikroorganisme ke mukosa saluran napas. Partikel dan mikroorganisme yang terdeposisi pada mukosa selanjutnya akan dibuang melalui mekanisme gerakan mukosilier atau langsung dikeluarkan dari saluran napas melalui mekanisme bersin, batuk, atau penelanan. Saluran napas dilapisi atas epitel bersilia, di mana struktur dan fungsi dari silia ini telah banyak dipelajari. Fungsi silia dan gerakan mukosilier juga bergantung pada viskositas yang rendah dari lapisan cairan perisilier, lapisan cairan yang terhidrasi cukup memungkinkan separasi yang baik antara epitel dan lapisan *viscous-mucous* yang melapisi silia. Apabila lapisan perisilier tidak merata (seperti pada fibrosis kistik), lapisan perisilier yang tipis dapat menyebabkan silia terjatuh pada lapisan mukus, sehingga menyebabkan gerakan mendorong mukus terganggu.

GAMBARAN KLINIS

Gambaran klinis bronkiektasis sangat bervariasi, beberapa pasien tidak menunjukkan gejala sama sekali atau gejala hanya dirasakan saat eksaserbasi, dan beberapa pasien mengalami gejala setiap hari.

Bronkiektasis harus dicurigai pada setiap pasien dengan batuk kronis dengan produksi sputum atau infeksi saluran napas berulang. Hemoptisis, nyeri dada, penurunan berat badan, bronkospasme, sesak napas dan penurunan kemampuan fisik juga didapatkan pada pasien bronkiektasis.

- Sputum dapat bervariasi mulai dari mukoid, mukopurulen, kental, dan liat. Gambaran sputum 3 lapis yang meliputi lapisan atas yang berbusa, lapisan tengah mukus, dan lapisan bawah purulen merupakan gambaran patognomonik, namun tidak selalu dapat dijumpai.
- Batuk dengan bercak darah dapat disebabkan erosi saluran napas terkait infeksi akut
- Nyeri dada pleuritik ditemukan pada beberapa pasien dan menunjukkan proses peregangan saluran napas perifer atau pneumonitis distal yang berdekatan dengan pleura visceral
- Sesak napas dan *wheezing* temuan pada 75% pasien
- Eksaserbasi terjadi bila didapatkan 4 atau lebih gejala berikut: Batuk dengan peningkatan dahak, sesak bertambah, peningkatan suhu badan > 38°C, peningkatan *wheezing*, penurunan kemampuan fisik, *fatigue*, penurunan

SIGN AND SYMPTOME

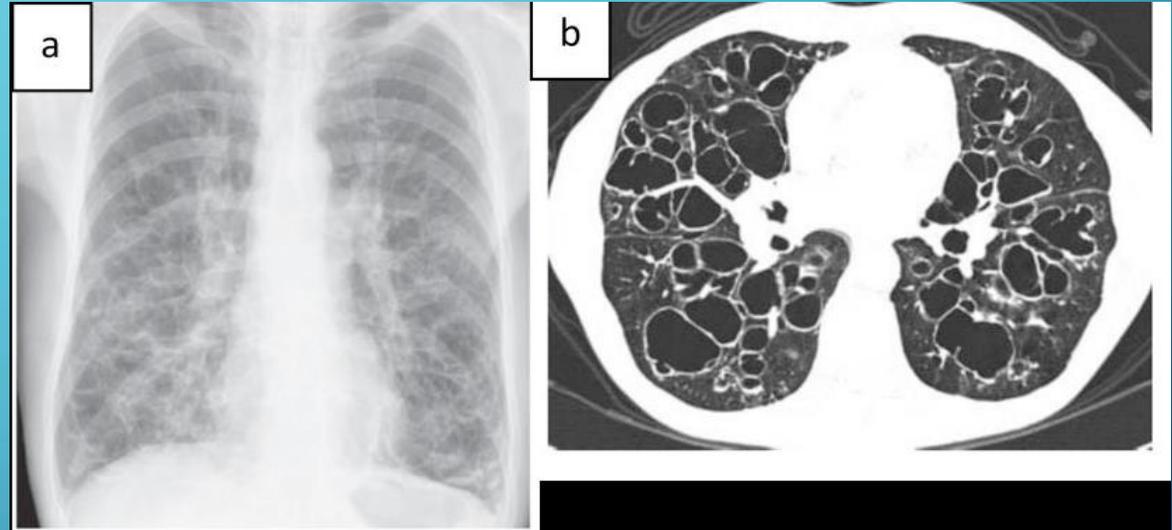
- Perubahan produksi sputum
- Sesak nafas bertambah
- Batuk bertambah
- Demam (suhu badan $>38,0^{\circ}\text{C}$)
- Peningkatan *wheezing*
- Malaise fatigue, lethargie, atau penurunan toleransi aktivitas fisik
- Penurunan faal paru
- Perubahan radiologis baru yang sesuai dengan proses infiltrasi paru
- Perubahan pada suara nafas
- Jari tabuh (*clubbing of the fingers*) dilaporkan terdapat pada 37–51% pasien dan menghilang setelah dilakukan reseksi daerah paru yang terkena. Adanya jari tabuh pada pasien tanpa penyakit jantung kongenital biasanya menandakan bronkiektasis yang ireversibel.

PEMERIKSAAN PENUNJANG

1. Pemeriksaan Radiologis

(a) foto toraks menunjukkan multipel kistik.

(b) gambaran yang tampak pada HRCT.



c. Bronkiektasis silindris dengan gambaran *tram track line*.

PEMERIKSAAN FUNGSI PARU

- a. Pada pemeriksaan fisis didapatkan adanya batuk produktif, disertai dengan *crackles* (pada 82% pasien) atau ronki kasar (pada 44% pasien), terutama di daerah lobus-bawah kiri dan lobus-tengah kanan; kadang-kadang juga dapat terdengar mengi (pada 21% pasien). Perkusi pekak merupakan pemeriksaan fisis toraks yang juga dapat ditemukan. Salah satu hal yang dapat menerangkan *wheezing* adalah adanya riwayat asma yang dapat terjadi pada 30% orang dengan bronkiektasis.
- b. Pemeriksaan spirometri dapat memperlihatkan gambaran keterbatasan aliran napas dengan penurunan FEV1 dan penurunan rasio FEV1/FVC, namun pada beberapa pasien dapat ditemukan gambaran spirometri normal.

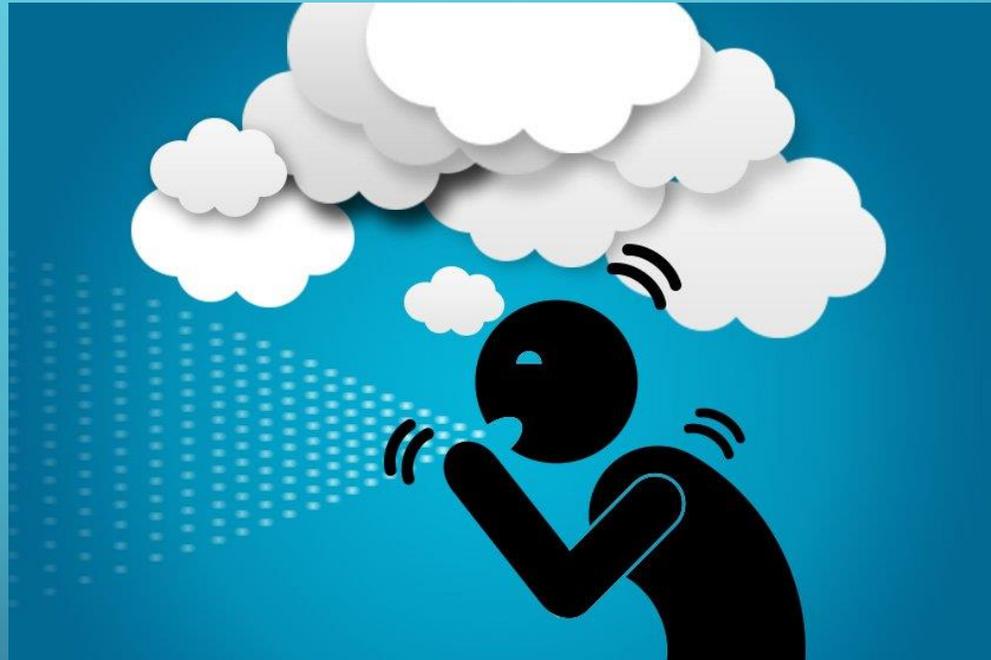
FVC dapat normal atau sedikit menurun mengindikasikan suatu impaksi mukus. Hipereaktivitas bronkus juga dilaporkan didapatkan pada penderita bronkiektasis. FEV1 memiliki korelasi terhadap keparahan abnormalitas pada HRCT. Penurunan volume paru mengindikasikan penyakit paru interstitial sebagai penyakit dasarnya, sedangkan peningkatan volume paru mengindikasikan suatu *air trapping* atau impaksi mukus pada saluran napas kecil.
- c. Pemeriksaan *6 minute walking test* dilakukan untuk melihat kapasitas fungsional paru dan dapat diterapkan pada bronkiektasis.

PEMERIKSAAN LABORATORIUM

- Pemeriksaan laboratorium harus dapat menyingkirkan etiologi yang mungkin dapat menyebabkan bronkiektasis, yaitu:
- *Sweat chloride*, yang merupakan pemeriksaan untuk fibrosis kistik.
- IgE, hitung eosinofil, dan presipitan serum untuk *Aspergillus*, kultur sputum untuk jamur, dan uji kulit terhadap *Aspergillus*. Pemeriksaan ini berguna untuk menyingkirkan adanya ABPA.
- Pemeriksaan darah rutin lengkap.
- IgG, IgM, dan IgA serum.
- IgG subklas.
- Uji HIV.
- Kultur sputum atau apus orofaring dalam, dilakukan pada anak yang masih kecil.
- *Antinuclear antibody* dan *rheumatoid factor*.

PROBLEMATIKA FT

- Batuk
- Sesak nafas
- Wheezing
- Cracles/ronchi



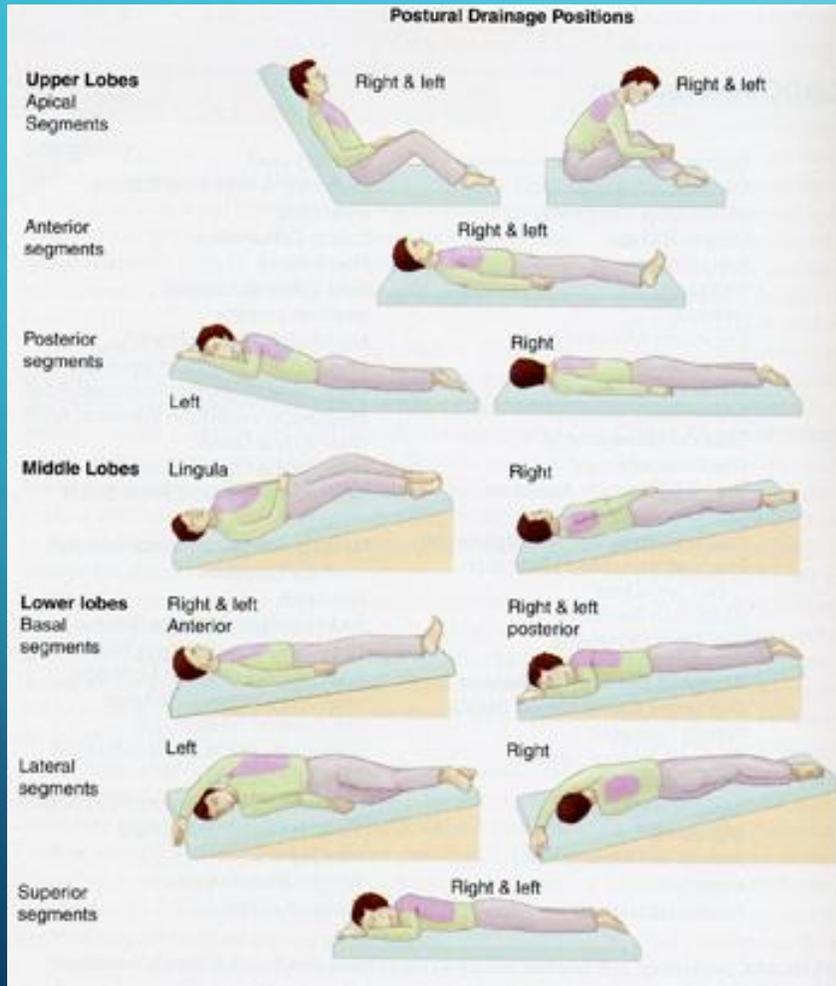
PENATALAKSANAAN FT

1. *Physical agent : IR, Nebulizer*
2. *BE : diaphragmatic breathing+ Pursed Lip breathing*
3. *Chest physiotherapy* untuk pembersihan jalan nafas meliputi :
 - a. Postural drainage
 - b. Tapotement / vibrasi
 - c. Batuk efektif/huffing

PHYSICAL AGENT



CHEST THERAPY



The image features a blue gradient background with white circuit-like lines in the corners. The word "SEKIAN" is centered in a bold, black, sans-serif font.

SEKIAN