

ACHALASIA

Tujuan

1. Tujuan Umum

Setelah menyelesaikan modul ini peserta didik memahami dan mengerti tentang embriologi, anatomi dan topografi daerah esophagus, patogenesis achalasia, mampu menegakkan diagnosis, melakukan persiapan pra operatif, melakukan tindakan operasi achalasia, serta perawatan pasca operasi.

2. Tujuan Khusus

1. Mampu menjelaskan embriologi, anatomi dan topografi daerah esophagus
2. Mampu menjelaskan patologi dan patogenesis achalasia
3. Mampu menjelaskan gejala dan tanda klinis untuk diagnosis achalasia
4. Mampu membuat diagnosis achalasia
5. Mampu menjelaskan komplikasi achalasia
6. Mampu menjelaskan penanganan dan indikasi operasi achalasia
7. Mampu melakukan tindakan operasi pada achalasia
8. Mampu melakukan perawatan perioperatif dan mengatasi komplikasinya

A. Pendahuluan

Achalasia adalah sumbatan abnormal pada esophagus yang disebabkan oleh gagalnya relaksasi dari esophagus bagian distal. Insidensi achalasia adalah 4-6 : 1.000.000 orang, 5% diantaranya terjadi pada anak usia < 15 tahun. Gangguan relaksasi otot LES berhubungan dengan kadar nitric oxide. Achalasia ini biasanya berhubungan dengan gangguan neuromuscular lainnya seperti defisiensi glukokortikoid dan familial dysautonomia.

Gejala utama achalasia adalah disfagia, regurgitasi, rasa nyeri (chest pain) atau tidak enak di daerah retrosternal dan penurunan berat badan. Disfagia, merupakan gejala paling umum pada penderita achalasia, baik makanan padat ataupun cair berakibat disfagia meskipun makanan padatlah yang paling sering dikeluhkan pasien menimbulkan disfagia.

Sekitar 25-50% pasien disfagia melaporkan adanya episode nyeri dada yang sering dipicu saat sedang makan. Nyerinya khas yaitu di daerah retrosternal, gejala ini lebih sering dijumpai pada pasien awal atau yang disebut *vigorous achalasia*. Seiring perjalanan penyakit, aspirasi akan semakin sering, akibatnya beberapa pasien akan datang dengan gejala pneumonia atau pneu-

monitis. Abses paru, bronkiektasis dan hemoptisis termasuk penyakit paru berat yang dihubungkan dengan aspirasi akibat achalasia. Keadaan gizi pada penderita achalasia biasanya baik pada awalnya dan kemudian mundur pada tahap lanjut.

Pada foto thorax didapatkan adanya gambaran pelebaran mediastinum dan air fluid level. Pada foto esophagogram terdapat gambaran dilatasi esophagus bagian distal dan gambaran bird's beak pada gastroesophageal junction. Diagnosis dapat dikonfirmasi dengan manometri esophagus, dengan pengukuran didapatkan tekanan > 40mmHg dan tidak didapatkan adanya relaksasi dari otot LES.

Penatalaksanaan achalasia pada anak dengan menggunakan obat – obatan seperti nifedipine, botulinum toxin. Selain itu dapat dilakukan tindakan endoskopi dengan melakukan bouginasi dan dilatasi esophagus dengan balon. Heller esophagomyotomy adalah tindakan operasi pada achalasia yang dapat dilakukan secara open maupun laparoskopis.

B. Menegakkan diagnosis

- a. Gejala klinis pada anak biasanya adalah dysphagia, regurgitasi makanan, dan kehilangan berat badan.
- b. Pada foto thorax didapatkan adanya gambaran pelebaran mediastinum dan air fluid level. Pada foto esophagogram terdapat gambaran dilatasi esophagus bagian distal dan gambaran bird's beak pada gastroesophageal junction. Diagnosis dapat dikonfirmasi dengan manometri esophagus, dengan pengukuran didapatkan tekanan > 40mmHg dan tidak didapatkan adanya relaksasi dari otot LES.

C. Pengelolaan Penderita

- a. Persiapan operasi
 - Inform Consent
 - Resusitasi cairan elektrolit, dekompresi lambung
 - Antibiotik profilaksis
 - *Cross match* dan persiapan darah
- b. Tehnik Operasi

Operasi Heller's

Setelah penderita diberi narkose dengan *endotracheal tube*, penderita dalam posisi terlentang. Desinfeksi lapangan pembedahan dengan larutan antiseptik, kemudian dipersempit dengan linen steril. Pendekatan operasi melalui abdomen atau thorax sebelah kiri. Insisi pada *upper midline*. Agar esophagus ekspos lobus hepar kiri diretraksi ke arah superior dan medial. Pisahkan

legamnetum triangular kiri. Insisi ligamentum phreno-esophageal. Preservasi Vagus anterior yang tampak pada dinding anterior esophagus. Identifikasi *hiatal window* yang berdekatan dengan lobus kaudal dan pisahkan dari jaringan di antara esophagus dan *crura*. Bebaskan esophagus bagian abdominal secara tumpul, hatii-hati jangan sampai terkena pleura. Preservasi vagus posterior. Retraksi esophagus abdominal ke kaudal dengan menggunakan lidi kapas mengelilingi *cardio-oesophageal junction*. Dengan kauter elektrik dilakukan miotomi pada otot yang terletak di sebelah kiri vagus anterior. Miotomi diperpanjang ke arah atas sekitar 4-6 cm dan 0,5-1 cm di bawah *cardio-oesophageal junction*. Buat insisi superficial. Otot esophagus yang menebal dipisahkan dengan menggunakan gunting dan diseksi secara tumpul dengan *grasping/preparation forcep* sampai tampak *plane sub-mucosal*. Hati-hati jangan sampai terjadi perforasi mukosa. Lanjutkan miotomi ke arah proksimal dan distal hingga seluruh otot tidak menebal, dimana mukosa tampak *bulging*, *undermining* tepi muskular sampai mencapai 50% lingkaran esophagus. Untuk mengetahui ada tidaknya perforasi esophagus dengan cara tes insuflasi ke dalam esophagus, jika terdapat perforasi dilakukan penjahitan. Untuk mencegah terjadi refluks, dilakukan fundoplikasi. Selanjutnya luka operasi ditutup.

D. Referensi

- 1) Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*. 6th ed. 2006.
- 2) O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, Caldamore AA. *Principles of Pediatric Surgery*. 2nd ed.
- 3) Ashcraft, Holcomb KW, Murphy GW, Patrick J. *Pediatric Surgery*. 4th ed. 2005.
- 4) P. Puri, M. Holwarth. *Pediatric Surgery*. 2006.
- 5) Buku teks *Pediatric Surgery* (Oldheim)
- 6) Buku *Operative Pediatric Surgery* (Ziegler)