

115 Bronkiektasis

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola penyakit bronkiektasis, melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assesment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami patogenesis dan patofisiologi bronkiektasis pada anak.
2. Mampu menegaskan diagnosis penyakit bronkiektasis pada anak.
3. Mampu memberikan pengobatan penyakit bronkiektasis serta komplikasinya.
4. Mampu memberikan penyuluhan mengenai bronkiektasis.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami patogenesis dan patofosiologi bronkiektasis pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video and Computer-assisted Learning.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*

Must to know key points:

- Mengetahui epidemiologi bronkiektasis pada anak
- Mengetahui faktor risiko bronkiektasis pada anak
- Mengetahui etiologi bronkiektasis pada anak
- Mengetahui patogenesis bronkiektasis pada anak.
- Mengetahui gejala klinis dan tatalaksana bronkiektasis pada anak

Tujuan 2. Mampu menegakkan diagnosis penyakit bronkiektasis pada anak

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video and Computer-assisted Learning.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- *Case study &/ case simulation*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis: faktor risiko dan gejala klinis yang relevan
- Mampu melakukan pemeriksaan fisis yang berkaitan bronkiektasis
- Pemeriksaan penunjang (bila diperlukan)

Tujuan 3. Mampu memberikan pengobatan penyakit bronkiektasis serta komplikasinya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Video and Computer-assisted Learning.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- *Case study &/ case simulation*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mampu memilih jenis pengobatan yang akan diberikan
- Mampu melakukan pengobatan terhadap komplikasi.

Tujuan 4. Mampu memberikan penyuluhan mengenai bronkiektasis.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mampu melakukan tindakan-tindakan pencegahan
- Mampu menangani komplikasi yang terjadi

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Bronkiektasis
Slide
 - 1 : Pendahuluan
 - 2 : Etiologi
 - 3 : Patogenesis
 - 4 : Manifestasi klinis
 - 5 : Diagnosis
 - 6 : Tatalaksana
 - 7 : Komplikasi
- Kasus : 1. Bronkiektasis
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): Poliklinik, bangsal dan ruang kelas.

Kepustakaan

1. Barker AF. Bronchiectasis. *N Engl J Med*. 2002; 346(18):1383–93.
2. Brown MA, Leman RJ. Bronchiectasis. Dalam: Chernick V, Boat T, penyunting. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. Edisi ke-6. Philadelphia: WB Saunders; 1998. h. 538–60.
3. Chang AB, Grimwood K, Mulholland EK, Torzillo PJ. Bronchiectasis in indigenous children in remote Australian communities. *MJA*. 2002; 177:200–4.
4. Spencer DA. From hemp seed and porcupine quill to HRCT: advances in the diagnosis and epidemiology of bronchiectasis. *Arch Dis Child*. 2005; 90:712–4.
5. Lakser O. Bronchiectasis. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. *Textbook of pediatrics*. Edisi ke-17. Philadelphia: Saunders; 2004. h. 1436.
6. Singleton R, Morris A, Redding G. Bronchiectasis in Alaska native children: causes and clinical courses. *Pediatr Pulmonol*. 2000; 29:182–7.
7. Twiss J, Metcalfe R, Byrness CA. New Zealand national incidence of bronchiectasis “too high” for a developed country. *Arch Dis Child*. 2005; 90:736–40.
8. Angrill J, de Celis R, Rano A, Gonzales J, Sole T, Xaubet A, dkk. Bacterial colonization in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax*. 2002; 57:15–9.
9. Jan IA, Anwar M, Sallem N, Ali M, Hafiz M, Anjum. Bronchiectasis sicca: a case report. *Pak J Med Sci*. 2003; 19(2):128–31.
10. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, dkk. Non-CF bronchiectasis: does knowing the etiology lead to changes in management?. *Eur Respir J*. 2005; 26:8–14.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana bronkiektasis pada anak

Gambaran umum

Riwayat bronkiektasis pertama kali dikemukakan oleh René Thēophile Hyacinthe Laennec pada tahun 1819 pada pasien dengan flegmon supuratif. Tahun 1922, Jean Athanase Sicard dapat menjelaskan perubahan destruktif saluran respiratorik pada gambaran radiologis melalui penemuannya, yaitu bronkografi dengan kontras. Dengan pemberian imunisasi terhadap pertusis, campak, dan juga regimen pengobatan penyakit tuberkulosis (TB) yang lebih baik, maka diduga prevalens penyakit ini semakin rendah. Hal ini dikarenakan penyakit TB dan pertusis merupakan salah satu penyebab bronkiektasis.

Perkembangan terakhir diagnosis bronkiektasis menunjukkan bahwa pemeriksaan *high resolution computed tomography* (HRCT) merupakan baku emas untuk diagnosis pasti, menggantikan pemeriksaan bronkografi (*level of evidence* menurut kriteria Oxford adalah **1 b**). Hal ini dikarenakan pemeriksaan HRCT menunjukkan sensitivitas dan spesifisitas yang lebih baik dan bersifat kurang invasif daripada bronkografi. Dengan penggunaan HCRT dalam lebih dari satu dekade terakhir, maka semakin banyak anak dengan bronkiektasis yang dapat didiagnosis.

Batasan

Bronkiektasis adalah penyakit kronis progresif yang ditandai dengan dilatasi bronkus dan bronkiolus yang bersifat menetap serta penebalan dinding bronkus. Keadaan ini disebabkan oleh infeksi virus atau bakteri yang kronis, dan inflamasi yang diikuti dengan pelepasan mediator.

Epidemiologi

Meskipun prevalens bronkiektasis di dunia umumnya tidak diketahui, tetapi diduga prevalens penyakit ini cukup tinggi di populasi terisolasi yang kurang mendapatkan pelayanan kesehatan, dan dengan prevalens IRA (pneumonia) pada bayi dan anak yang tinggi. Kemungkinan terdapat sejumlah besar pasien yang tidak menunjukkan gejala, atau hanya menunjukkan gejala ringan, tetapi berisiko untuk menyandang bronkiektasis akibat mengalami pneumonia rekuren, pertusis, campak, atau asma yang tidak terkontrol. Mereka akan luput dari penanganan bila tidak menjalani pemeriksaan lanjutan.

Frekuensi penyakit ini dilaporkan lebih tinggi di negara berkembang yang banyak melaporkan kejadian penyakit campak, TB, dan infeksi HIV. Di negara maju, kejadian penyakit ini berkaitan dengan fibrosis kistik, *ciliary dyskinesia*, atau defisiensi imun. Meskipun di negara maju insidensnya dilaporkan mengalami penurunan, tetapi akhir-akhir ini diperkirakan meningkat sejalan dengan penggunaan metode pemeriksaan yang semakin sensitif. Hasil penelitian di Australia menunjukkan bahwa angka kejadian bronkiektasis yang dikonfirmasi dengan HRCT pada anak berusia di bawah 15 tahun adalah 147 per 10.000 anak suku Aborigin. Suatu survei nasional yang dilakukan oleh dokter anak di New Zealand menyatakan bahwa insidens bronkiektasis nonkistik fibrosis pada populasi ini adalah 3,7 per 100.000 dengan prevalens 1 per 3000 orang. Data dari Inggris memperlihatkan prevalens 1 setiap 5.800 anak.

Patogenesis

Patogenesis untuk penyakit paru kronis ini belum dimengerti seluruhnya. Banyak faktor yang berperan dalam patogenesisnya. Beberapa teori mekanik yang diajukan membaginya menjadi empat kelompok.

1. *The pressure of secretion theory.*

Menurut teori ini, sekret yang kental mula-mula menyebabkan obstruksi, kemudian diikuti dengan pelebaran saluran respiratorik.

2. *Atelectasis theory.*

Teori ini mengemukakan bahwa dilatasi bronkus terjadi akibat peningkatan tekanan negatif intrapleural.

3. *Traction theory.*

Fibrosis dan jaringan parut penyakit parenkim menyebabkan traksi dinding bronkus.

4. *Infection theory.*

Infeksi dan respons inflamasinya merupakan penyebab utama dan yang menyebabkan kerusakan struktur penunjang dinding bronkus.

Dari keempat teori tersebut, hanya *infection theory* yang didukung dengan penelitian model hewan percobaan.

Secara umum, bronkiektasis merupakan kelainan yang bersifat permanen dan ireversibel. Patofisiologinya diduga sebagai berikut.

1. Traksi dari saluran respiratorik yang kolaps, penonjolan saluran respiratorik akibat sekresi sisa, perubahan dinding bronkial akibat infeksi atau inflamasi, atau kombinasi ketiga mekanisme tersebut.
2. Infeksi akut atau berulang, obstruksi kronis akibat kelainan kongenital, tumor, fibrosis kistik, asma kronis, atau imunodefisiensi merupakan faktor pendukung terjadinya bronkiektasis.
3. Jejas berulang saluran respiratorik akibat aspirasi kronis, dengan atau tanpa GER sebagai salah satu faktor penyebab.

Pada bronkiektasis terjadi beberapa perubahan pada anatomi saluran respiratorik. Awalnya, kelainan yang terlihat secara makroskopis berupa dilatasi fusiformis atau silindris bronkus subsegmental. Daerah yang terdiri dari dilatasi dan konstiksi yang bergantian disebut sebagai *varicose bronchiectasis*. Pada stadium selanjutnya terjadi dilatasi sakular.

Secara patologis dan radiologis, bronkiektasis diklasifikasikan menjadi:

- Bronkiektasis silindris atau tubular, dengan karakteristik hanya terdapat pelebaran saluran respiratorik.
- Bronkiektasis varikosa, dengan karakteristik adanya daerah konstiksi fokal di sepanjang saluran respiratorik yang mengalami pelebaran sebagai akibat kerusakan dinding bronkus (gambaran seperti varises vena).
- Bronkiektasis sakular atau kistik, dengan karakteristik dilatasi saluran respiratorik yang progresif dan berakhir dengan terbentuknya kista besar, sakulus berisi cairan atau mukus, atau berkelompok seperti buah anggur (*grape-like clusters*). Adanya gambaran seperti ini menunjukkan bronkiektasis berat.

Perubahan mikroskopis pada bronkiektasis pertama kali dilaporkan sekitar tahun 1940 hingga 1950-an. Secara mikroskopis terjadi perubahan yang berlangsung terus-menerus. Pada bronkiektasis bentuk silindris, yang terjadi adalah destruksi fokal jaringan elastis, edema, dan infiltrasi sel inflamasi di sekitar parenkim. Sejalan dengan proses tersebut, maka infiltrasi sel inflamasi terus berlangsung, disertai kerusakan lapisan otot, dan akhirnya terjadi destruksi kartilago di sekeliling saluran respiratorik.

Pelebaran bronkus dihubungkan dengan hilangnya silia, terjadinya metaplasia skuamosa dan kuboid pada epitel kolumnar di daerah yang terkena, hipertrofi kelenjar bronkial, dan hiperplasia limfoid. Proses ini diikuti juga dengan adanya perubahan vaskular berupa pelebaran arteri bronkial, serta anastomosis antara arteri bronkial dan arteri pulmoner yang terletak di

bronki subsegmental distal. Perubahan-perubahan ini dihubungkan dengan infeksi bakteri kronis. Konsep *vicious cycle* yang dikemukakan oleh Peter Cole dan kawan-kawan telah disepakati untuk diterima. Teori tersebut menyatakan bahwa infeksi bakteri endobronkial yang kronis menyebabkan inflamasi dan kerusakan saluran respiratorik, sehingga bronkus melebar. Pelebaran saluran respiratorik menyebabkan stasis mukosilier, yang nantinya akan mencetuskan infeksi bakteri lebih lanjut lagi, lebih meningkatkan inflamasi saluran respiratorik, dan selanjutnya lebih banyak lagi dilatasi bronkial yang terjadi.

Pada penderita bronkiektasis yang stabil, saluran respiratorik-bawah menunjukkan kolonisasi oleh *potential pathogenic microorganism* (PPMs), yang pada penelitian pada orang dewasa mikroorganismenya adalah *Haemophilus influenzae* (55%) dan spesies *Pseudomonas* (26%). Bukti ilmiah menunjukkan bahwa kolonisasi saluran respiratorik-distal oleh PPMs sangat membahayakan pasien bronkiektasis, karena mikroorganisme ini merupakan risiko untuk infeksi paru, dan akan mengeluarkan mediator inflamasi yang mengakibatkan kerusakan jaringan paru progresif dan obstruksi saluran respiratorik.

Etiologi

Penelitian terdahulu melaporkan bahwa 70% pasien bronkiektasis memiliki penyakit yang mendasari/penyebab terjadinya bronkiektasis, sedangkan sisanya masih idiopatik. Dengan meningkatnya teknik diagnostik, maka proporsi pasien yang idiopatik mengalami perubahan, terutama dengan dikenalnya kelainan imunologis seperti defisiensi antibodi fungsional, dan meningkatnya fasilitas untuk menilai adanya *primary ciliary dyskinesia* (PCD). Etiologi lainnya adalah konsekuensi dari kerusakan akibat *community acquired pneumonia* (CAP). Telah dilakukan kajian pada anak penduduk asli di Alaska yang lahir tahun 1970, dan didapatkan hasil bahwa pneumonia rekuren merupakan penyakit utama yang menyebabkan kerusakan bronkus. Akan tetapi saat ini, dengan pemberian imunisasi, kerusakan pascainfeksi sepertinya menjadi berkurang. Penelitian mengenai adanya pengaruh penyakit pneumonia terhadap terjadinya bronkiektasis merupakan hal yang rumit, karena pada kenyataannya seringkali terdapat keterlambatan atau jeda waktu antara penyakit infeksi akut dengan saat diketahuinya penyakit paru supuratif kronis.

Semua penyebab bronkiektasis mempunyai patofisiologi yang sama, yaitu adanya inflamasi dan infeksi kronis atau rekuren yang menyebabkan kerusakan progresif kartilago, sehingga terjadi pelebaran bronkus yang permanen. Selanjutnya, keadaan ini menyebabkan drainase pulmonal menjadi tidak efektif. Adanya infeksi sekunder pada segmen bronkial yang terkena memudahkan terjadinya *overgrowth* bakteri oportunistik dan supurasi. Seluruh keadaan ini bermanifestasi sebagai batuk produktif dengan sputum berwarna kehijauan.

Beberapa laporan kasus menjelaskan adanya bronkiektasis (konfirmasi dengan gambaran patologis) dengan manifestasi batuk kronis, tetapi tidak disertai dengan produksi sputum. Penyakit ini diidentifikasi sebagai *bronchiectasis sicca* atau *dry bronchiectasis*. Pada keadaan ini, hemoptisis merupakan manifestasi yang biasa ditemukan. Bronkiektasis akibat TB biasanya tidak memproduksi banyak sputum bila lobus paru-atas yang terkena, karena drainase sekret yang lebih baik, sehingga infeksi rekuren tidak terjadi. Mengacu pada hal ini, maka anak dengan TB paru yang telah mendapat pengobatan adekuat dan tetap mengalami batuk kering persisten, *bronchiectasis sicca* harus menjadi salah satu diagnosis bandingnya.

Secara umum, berikut ini adalah beberapa penyebab bronkiektasis:

- 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.

- 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.
- Kelainan kongenital.
 - Fibrosis kistik (terutama di negara maju).
Adanya infiltrasi yang tampak di lobus paru-atas pada foto rontgen toraks, dan ditemukannya pertumbuhan *S. aureus* atau *P. aeruginosa* pada kultur sputum, merupakan tanda bahwa fibrosis kistik merupakan penyakit yang mendasarinya. Adanya peningkatan konsentrasi natrium dan klorida pada *sweat chloride test* mendukung kistik fibrosis.
 - *Primary ciliary dyskinesia* (PCD).
Primary ciliary dyskinesia adalah keadaan kurang atau tidak berfungsinya silia, sehingga sekret bertumpuk dan terjadi infeksi rekuren, yang selanjutnya menyebabkan bronkiektasis. Kelainan ini bersifat diturunkan sebagai autosomal resesif. Lebih kurang 50% pasien dengan PCD menunjukkan sindrom Kartagener (bronkiektasis, sinusitis, dan situs inversus).
 - *Marfan syndrome*.
Wood dkk. (1984) menyatakan bahwa rentannya pasien sindrom Marfan terhadap kejadian bronkiektasis adalah akibat kelemahan jaringan ikat.
 - *Bruton agammaglobulinemia*.
 - *Mounier-Kuhn syndrome (congenital tracheobronchomegaly)*, yaitu kelainan jaringan ikat.
 - *Williams-Campbell syndrome*, yaitu tidak adanya otot dan kartilago bronkus.
 - Sekuestrasi paru.
- Defisiensi imun.
Individu yang menunjukkan sindrom defisiensi imun yang melibatkan defisiensi IgG, IgM, dan IgA mempunyai risiko mendapatkan infeksi sinopulmoner supuratif berulang dan bronkiektasis.
- Kelainan jaringan ikat, meliputi *rheumatoid arthritis* (RA) dan *systemic lupus erythematosus* (SLE).
Bronkiektasis berhubungan dengan RA dijelaskan sebagai berikut: bronkiektasis mendahului terjadinya artritis atau terjadi selama perjalanan penyakit RA. Di klinik khusus RA, kejadian bronkiektasis terjadi pada 1–3% pasien RA, tetapi dengan penggunaan HRCT, prevalensinya meningkat hingga 30%.
- Infeksi HIV.
Pasien pengidap HIV sering mengalami infeksi saluran respiratorik berulang dan menunjukkan jumlah sel CD4 yang rendah.
- Komplikasi *allergic bronchopulmonary fungal diseases* (misalnya *allergic bronchopulmonary aspergillosis/ABPA*).
Allergic bronchopulmonary aspergillosis adalah suatu keadaan yang melibatkan pasien asma dengan menyebabkan kerusakan saluran respiratorik akibat berbagai faktor. Bronkiektasis pada pasien dengan ABPA disebabkan oleh reaksi imun terhadap aspergilus, mikotoksin, elastase, IL-4, dan IL-5, yang pada tahap akhir akibat invasi langsung dari fungus ke saluran respiratorik.

- Defisiensi *alpha 1-antitrypsin (alpha1-protease) inhibitor*.

Manifestasi klinis

Bronkiektasis pada anak kebanyakan ditemukan pada usia prasekolah dan usia awal sekolah. Dari anamnesis diketahui adanya batuk yang produktif serta pengeluaran banyak sputum yang biasanya berubah dari jernih menjadi kekuningan bahkan kuning kehijauan yang berlangsung lebih dari 6 minggu. Batuk ditemukan pada 97% kasus bronkiektasis anak, sedangkan sputum ditemukan pada 46% kasus. Sputum yang dihasilkan dapat bersifat mukoid, mukopurulen, kental, atau *blood-streak sputum*. Batuk produktif merupakan tanda khas dari bronkiektasis. Batuk biasanya terjadi pada pagi hari dan semakin memberat pada siang hari. Pada anak, adanya peningkatan produksi sputum sulit dinilai karena kebanyakan anak terutama balita belum mampu mengeluarkan sputum dan biasanya menelan sputum tersebut. Meskipun kadang-kadang dapat terjadi hemoptisis (14%), tetapi keadaan ini jarang terjadi pada anak.

Demam merupakan keluhan yang tidak selalu ditemukan. Keluhan lain yaitu sesak napas dan mengi, yang masing-masing terjadi pada 7% dan 21% kasus. Pada beberapa pasien sering disebut sebagai batuk varian asma (*cough variant asthma*) yang tidak respon terhadap obat anti-asma. Anoreksia dan kenaikan berat badan yang tidak adekuat terjadi seiring perjalanan proses penyakit.

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 mengi adalah adanya riwayat asma yang dapat terjadi pada 30% anak dengan bronkiektasis.

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.

Berdasarkan hal-hal yang dikemukakan di atas, maka yang penting adalah dapat mengidentifikasi atau menduga adanya bronkiektasis, yaitu misalnya pada anak yang mengalami pneumonia rekuren, atau dengan infiltrat atau atelektasis yang menetap selama 12 minggu.

Pemeriksaan penunjang

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*.

Pemeriksaan bronkografi

Secara tradisional, pemeriksaan ini digunakan untuk menegakkan diagnosis, karena pemeriksaan radiologis yaitu foto rontgen toraks relatif tidak sensitif.

Pemeriksaan radiologis

Foto rontgen toraks postero-anterior (PA) dan lateral tetap menjadi pemeriksaan tahap awal yang penting, meskipun gambaran radiologis yang normal tidak dapat menyingkirkan adanya kemungkinan bronkiektasis. Sembilan puluh persen pasien bronkiektasis menunjukkan kelainan pada foto rontgen toraksnya. Meskipun foto rontgen toraks menunjukkan gambaran yang tidak spesifik, tetapi dapat ditemukan beberapa gambaran seperti hilangnya *bronchovascular markings*, rongga kistik dengan *air-fluid levels* atau *honeycomb appearance*, bayangan opak yang menyebar, atelektasis linear, atau saluran respiratorik yang tampak melebar dan menebal yang tampak sebagai *ring-like shadows* atau *tram lines*. Selain itu, dapat pula terlihat overinflasi daerah paru yang tidak terkena.

High resolution CT

Saat ini diagnosis bronkiektasis ditegakkan dengan menggunakan HRCT (*level of evidence 1b*). Pemeriksaan ini dapat mengklarifikasi foto rontgen toraks dan memetakan kelainan saluran respiratorik yang tidak bias yang terlihat dengan foto rontgen toraks. Gambaran HRCT yang dihasilkan dapat berupa:

- silindrikal (*tramlines*), *signet ring appearance*
- varikosa (*varicose*)
- kistik
- bentuk campuran.

Diagnosis banding

Diagnosis banding bronkiektasis meliputi hemosiderosis, hipersensitivitas pneumonitis, *obstructive sleep apnea syndrome* (OSAS), *right middle-lobe syndrome*, sarkoidosis, trakeomalasia.

Tatalaksana

Data penelitian uji klinis yang menyetujui penatalaksanaan bronkiektasis masih kurang dan menyebabkan keterbatasan informasi mengenai petunjuk/*guidelines* mengenai penatalaksanaannya. Akan tetapi, ada dua prinsip penatalaksanaan bronkiektasis yang dapat digunakan, yaitu mengatasi obstruksi saluran respiratorik dan mengatasi infeksi.

1. Mengatasi obstruksi saluran respiratorik.

- *Chest physiotherapy*

Peranan *chest physiotherapy* dalam pengelolaan bronkiektasis anak masih belum jelas. Meskipun teknik fisioterapi telah terbukti bermanfaat dalam produksi sputum pada penderita dewasa, tetapi hal ini tidak dapat diekstrapolasikan pada anak.

- *Postural drainage*

2. Mengatasi infeksi.

Antibiotik diperlukan selama terjadi eksaserbasi akut. Jenis antibiotik bergantung pada identifikasi dan sensitivitas organisme yang ditemukan pada pemeriksaan sputum atau *bronchoalveolar lavage*.

Hasil penelitian menunjukkan bahwa organisme yang paling sering diisolasi pada anak adalah *H. influenzae* bentuk *noncapsulated* dan bentuk ini tidak dapat dicegah dengan vaksinasi. Lama pemberian antibiotik parenteral adalah berkisar antara 2–6 minggu.

Pemberian antiinflamasi

Pemberian kortikosteroid inhalasi juga dimungkinkan untuk mengatur respons dan mencegah kerusakan akibat inflamasi paru. Kortikosteroid inhalasi yang dapat diberikan meliputi flutikason, budesonid, atau beklometason. Meskipun demikian, belum ada bukti yang cukup mendukung untuk merekomendasikan penggunaan kortikosteroid oral dan inhalasi tersebut.

Bronkodilator

Indikasi pemberian bronkodilator yaitu bila terdapat bukti adanya hiperreaktivitas bronkial, karena obat ini membantu meningkatkan frekuensi gerakan silia dan klirens mukus. Akan tetapi, beberapa pasien dapat memberikan respons *paradoxic bronchoconstriction* terhadap pemberian β_2 -agonis, karena itu perlu dilakukan penilaian respons terlebih dahulu sebelum memulai terapi bronkodilator. Pemberian obat asma harus bersifat individual, selain itu belum ada cukup data yang mendukung dan berbasis bukti ilmiah untuk merekomendasikan pemberian β_2 -agonis, mukolitik, maupun metilsantin. Hingga saat ini bukti yang ada hanya berdasarkan laporan kasus.

Operasi

Reseksi segmental atau reseksi lobus paru dapat bermanfaat pada keadaan bronkiektasis berat dan yang terlokalisir, atau yang tidak teratasi dengan pemberian antibiotik. Hasil penelitian menunjukkan bahwa antibiotik spektrum luas dapat memberikan perbaikan yang cukup bermakna, sehingga tindakan bedah dapat ditunda. Algoritma evaluasi dan tatalaksana bronkiektasis dapat dilihat pada gambar 5.12.1.

Prognosis

Meskipun penyebab bronkiektasis tidak dapat ditentukan pada lebih kurang 50% kasus, tetapi bila identifikasi defisiensi imun humoral, infeksi mikobakteri atau *Pseudomonas*, serta fibrosis kistik atau ABPA dapat ditentukan, maka hal ini dapat meramalkan prognosis dan penatalaksanaannya.

Bila penyebab kerusakan diketahui dini dan diberikan tindakan secara dini pula, maka prognosis bronkiektasis pada anak cukup baik. Pertumbuhan jaringan paru baru pada anak terjadi secara cepat saat anak berusia di bawah 6 tahun dan mulai menurun sejak setelah masa anak. Jejas yang terjadi pada usia muda mudah dikompensasi dengan pertumbuhan paru normal yang sehat bila penyebab bronkiektasis tidak berkelanjutan. Bila anak memiliki masalah yang menjadi predisposisi terjadinya bronkiektasis, tindakan yang dilakukan adalah memperlambat progresivitas penyakit.

Contoh kasus

STUDI KASUS: BRONKIEKTASIS

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Anak usia 9 tahun datang dengan batuk berulang, sering demam dan terkadang sesak napas.

Penilaian

1. Apa yang anda lakukan selanjutnya dan mengapa?

Diagnosis

- Anamnesis identifikasi faktor risiko, faktor alergi pada pasien, lama dan riwayat penyakit.
- Nilai keadaan klinis: status gizi, tanda-tanda kronis, *clubbing finger*, sianosis, anemia, bentuk dada, pembesaran kelenjar superfisial, suara napas, suara napas tambahan, *wheezing*, stridor.
- Rontgen toraks, darah perifer lengkap, mantoux test, pemeriksaan sputum.

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

2 tahun yang lalu, pasien sempat dirawat karena infeksi paru-paru akut. Sejak saat itu, pasien sering merasakan keluhan batuk-batuk dan demam sampai sekarang, napsu makan berkurang dengan berat badan yang sukar naik. Belakangan batuk disertai dahak (batuk produktif), napas bunyi. BB 14 kg. *Clubbing finger* (+), anemis, pucat. Saat ini suhu badan 38,5 °C, RR 35 x/menit, retraksi (+), suara napas vesikuler dengan ronkhi (+). Pada rontgen toraks didapatkan gambaran bercak-bercak seperti sarang tawon. Pemeriksaan mantoux test 4 mm, LED meningkat, sputum BTA (-), Sumber penularan tidak ada.

2. Berdasarkan penemuan diatas, apakah diagnosis pada kasus diatas?

Jawaban:

Bronkiektasis dan eksaserbasi

Tatalaksana

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini?

Jawaban:

- Rawat inap
- O₂
- Antibiotik
- Bronkodilator
- Intake yang cukup, hidrasi, antipiretik
- Physiotherapy
- Mencari underlying disease: faktor imunologis, sinusitis, HIV.
- Mencari etiologi infeksi akut: kultur

Penilaian ulang

- Hasil rontgen sinus: sinusitis maksilaris
- Faktor imunologis: IgG menurun, HIV (-)

4. Berdasarkan hasil follow ini, apakah tindakan selanjutnya?

Jawaban:

Lihat modul sinusitis

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana bronkiektasis seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami patogenesis dan patofisiologi bronkiektasis pada anak.
2. Mampu menegakkan diagnosis penyakit bronkiektasis pada anak.
3. Mampu memberikan pengobatan penyakit bronkiektasis serta komplikasinya.
4. Mampu memberikan penyuluhan mengenai bronkiektasis.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur untuk menatalaksana bronkiektasis. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan bronkiektasis melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana bronkiektasis apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Bronkiektasis sering terjadi pada anak balita. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.

2. Pada umumnya bronkiektasis sering didahului dengan *underlying disease*. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Tidak ada gambaran radiologik karakteristik pada bronkiektasis. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.
4. Kortikosteroid selalu diberikan pada anak dengan bronkiektasis. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.

• **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Yang merupakan *underlying disease* pada bronkiektasis adalah:
 - a. Campak
 - b. *Primary ciliary dyskinesia*
 - c. *Marfan syndrome*
 - d. HIV
 - e. Semua benar
2. Obat-obat yang diindikasikan pada anak dengan bronkiektasis adalah:
 - a. Antibiotik dan bronkodilator
 - b. Diuretik dan digoksin
 - c. Steroid dan bronkodilator
 - d. Antihistamin dan antibiotik
 - e. Antitusif dan bronkodilator
3. Pemeriksaan penunjang yang dapat membantu menegakkan etiologi pada bronkiektasis adalah
 - a. *Sweat chloride*
 - b. ANA
 - c. Uji HIV
 - d. Sputum BTA
 - e. Semua benar
4. Faktor yang mendasari terjadinya bronkiektasis adalah :
 - a. Infeksi kronis
 - b. Bronkokonstriksi
 - c. Hipersekresi bronkus
 - d. Atelektasis
 - e. Bukan salah satu di atas

Jawaban:

1. E 2. C 3. E 4. A

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1 Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2 Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3 Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR BRONKIEKTASIS						
No.	Kegiatan/langkah klinis	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama: biasanya sesak.					
	Sudah berapa lama menderita sesak ?					
	Apakah sesaknya pada saat menarik napas (inspirasi?)					
3.	Apakah sesak disertai panas?					
4.	Apakah disertai batuk berdahak?					
5.	Apakah disertai pilek?					
6.	Apakah disertai sianosis (kebiruan di sekitar mulut)?					
7.	Apakah disertai gejala sinusitis?					
	Nyeri kepala?					
	Mulut terbuka saat tidur?					
	Mulut berbau?					
II.	PEMERIKSAAN FISIS					
1.	Terangkan bahwa akan dilakukan pemeriksaan fisis.					
2.	Lakukan pemeriksaan berat badan dan tinggi/panjang badan.					
3.	Tentukan keadaan sakit: ringan/sedang/berat.					
4.	Lakukan pengukuran tanda vital: Kesadaran, tekanan darah, laju nadi, laju pernapasan, dan suhu tubuh (beberapa ahli tidak memasukkan suhu tubuh sebagai tanda vital).					
5.	Apakah ada tanda tanda sianosis?					
6.	Apakah terdapat napas cuping hidung?					
7.	Adakah terdapat retraksi?					
8.	Periksa jantung: adakah tanda-tanda dekomposisi kordis?					
	Pemeriksaan paru: adakah ronki?					

	Adakah ekspirasi memanjang atau mengi?					
9.	Pemeriksaan abdomen: adakah kelainan?					
10.	Pemeriksaan ekstremitas: <i>clubbing finger</i> ?					
III.	PEMERIKSAAN PENUNJANG					
1.	Periksa darah lengkap.					
2.	Pemeriksaan foto toraks AP dan lateral.					
3.	Pemeriksaan foto sinus paranasal.					
4.	Pemeriksaan analisis gas darah.					
IV.	DIAGNOSIS					
1.	Berdasarkan hasil anamnesis: sebutkan.					
2.	Berdasarkan hasil pemeriksaan fisis: sebutkan.					
3.	Interpretasi hasil pemeriksaan laboratorium.					
4.	Interpretasi hasil pemeriksaan foto toraks AP dan lateral.					
5.	Interpretasi hasil analisis gas darah.					
V.	TATALAKSANA					
1.	Penanganan simptomatik seperti batuk (mukolitik) dan demam.					
2.	Antibiotik saat eksaserbasi.					
3.	<i>Chest physiotherapy</i>					
VI.	PENCEGAHAN					
	Tidak ada pencegahan yang spesifik.					

DAFTAR TILIK

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda ✗ bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan

✓	Memuaskan	Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
✗	Tidak memuaskan	Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
T/D	Tidak diamati	Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latihan selama penilaian oleh pelatih

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

DAFTAR TILIK BRONKIEKTASIS				
No.	Langkah / kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
I. ANAMNESIS				
1.	Sikap profesionalisme: – Menunjukkan penghargaan – Empati – Kasih sayang – Menumbuhkan kepercayaan – Peka terhadap kenyamanan pasien – Memahami bahasa tubuh			
2.	Mencari gejala penyakit			
3.	Mengidentifikasi faktor risiko			
4.	Mencari penyulit			
5.	Upaya penegakan diagnosis			
II. PEMERIKSAAN FISIK				
1.	Sikap profesionalisme – Menunjukkan penghargaan – Empati – Kasih sayang – Menumbuhkan kepercayaan – Peka terhadap kenyamanan pasien – Memahami bahasa tubuh			
2.	Menentukan keadaan umum pasien.			
3.	Mengidentifikasi tanda penyakit.			
III. USULAN PEMERIKSAAN PENUNJANG				
	Keterampilan dalam memilih rencana pemeriksaan (selektif dalam memilih jenis			

	pemeriksaan) yang sesuai dengan diagnosis kerja, untuk menyingkirkan diagnosis banding, dan untuk penyulit.			
IV.	DIAGNOSIS			
	Keterampilan dalam memberikan argumen terhadap diagnosis kerja yang ditegakkan serta diagnosis banding.			
V.	TATALAKSANA PENGELOLAAN			
1.	Memberi penjelasan mengenai pengobatan yang akan diberikan.			
2.	Memilih jenis pengobatan atas pertimbangan keadaan klinis, ekonomi, nilai yang dianut pasien, pilihan pasien, dan efek samping.			
3.	Memantau hasil pengobatan.			
VI.	PROGNOSIS			
1.	Memperkirakan prognosis penyakit			
2.	Mengidentifikasi faktor-faktor yang memperbaiki dan memperburuk prognosis			

Peserta dinyatakan <input type="checkbox"/> Layak <input type="checkbox"/> Tidak layak melakukan prosedur	Tanda tangan pembimbing (Nama jelas)
--	--

PRESENTASI:

- Power points
- Lampiran (skor, dll)

Tanda tangan peserta didik

(Nama jelas)

Kotak komentar
