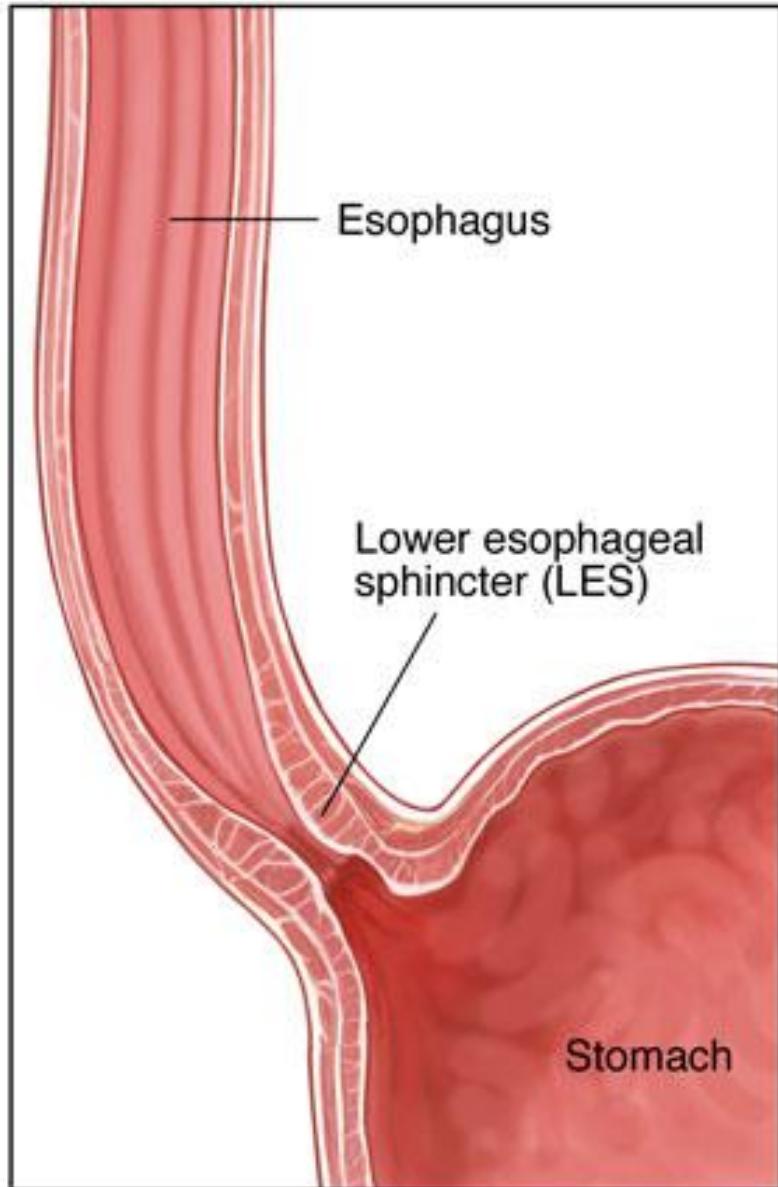




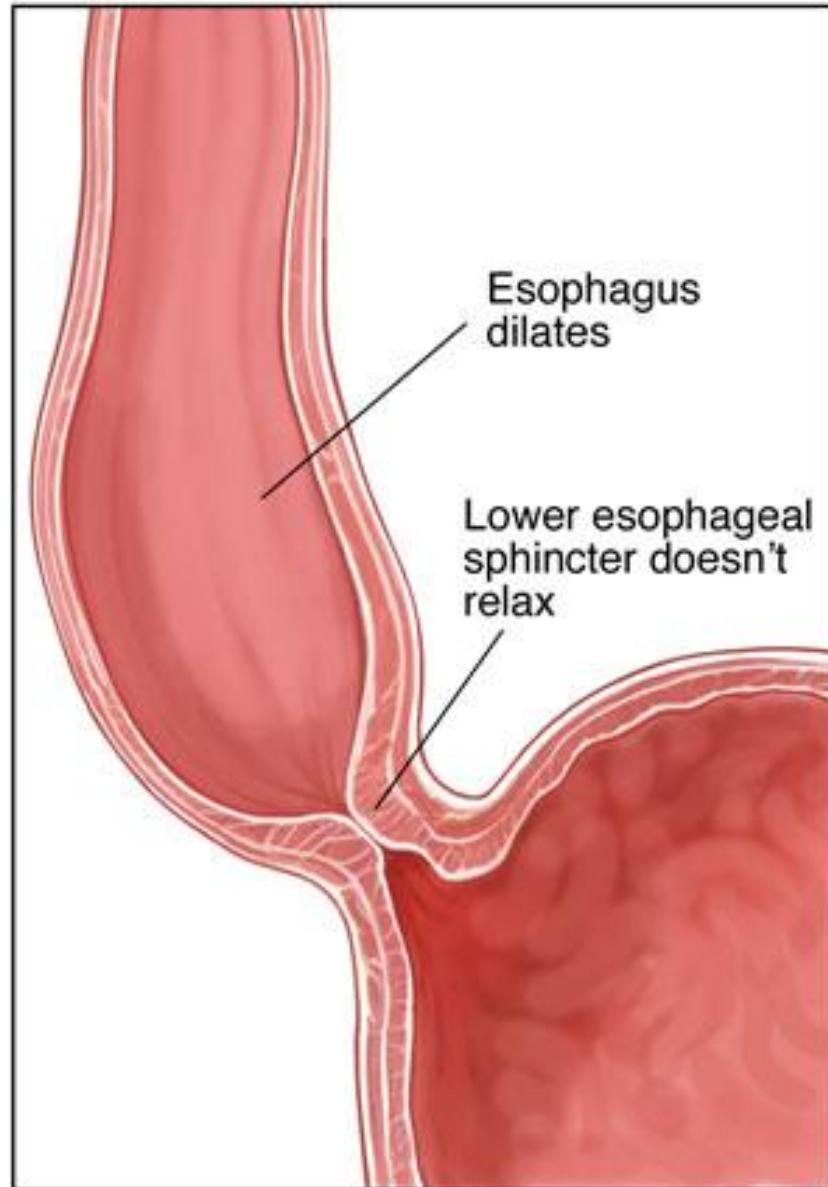
dr. Al-Muqsith, M.Si

Definisi

- Ketiadaan peristaltik korpus esofagus bagian bawah dan hipertonisitas sfingter esofagus bagian bawah (SEB/ cincin otot antara esophagus bagian bawah dan lambung) akibat degenerasi ganglia pleksus miinterikus sehingga tidak bisa melakukan relaksasi secara sempurna saat menelan makanan → stasis makanan → pelebaran 2/3 bagian bawah korpus esofagus (megaesofagus)
- Nama lain: Esophageal aperistaltis, Kardiospasme, Megaesofagus, Simple ectasia, Dilatasi esofagus difus tanpa stenosis atau Dilatasi esofagus idiopatik
- Kelainan ini tidak diturunkan dan memerlukan waktu bertahun-tahun hingga menimbulkan gejala



Normal



Achalasia

Cardiospasm with hypertrophy of circular muscle layer



Esophagoscopy view

"Thin-walled" type of
musculature in cardiospasm

J. F. Netter M.D.

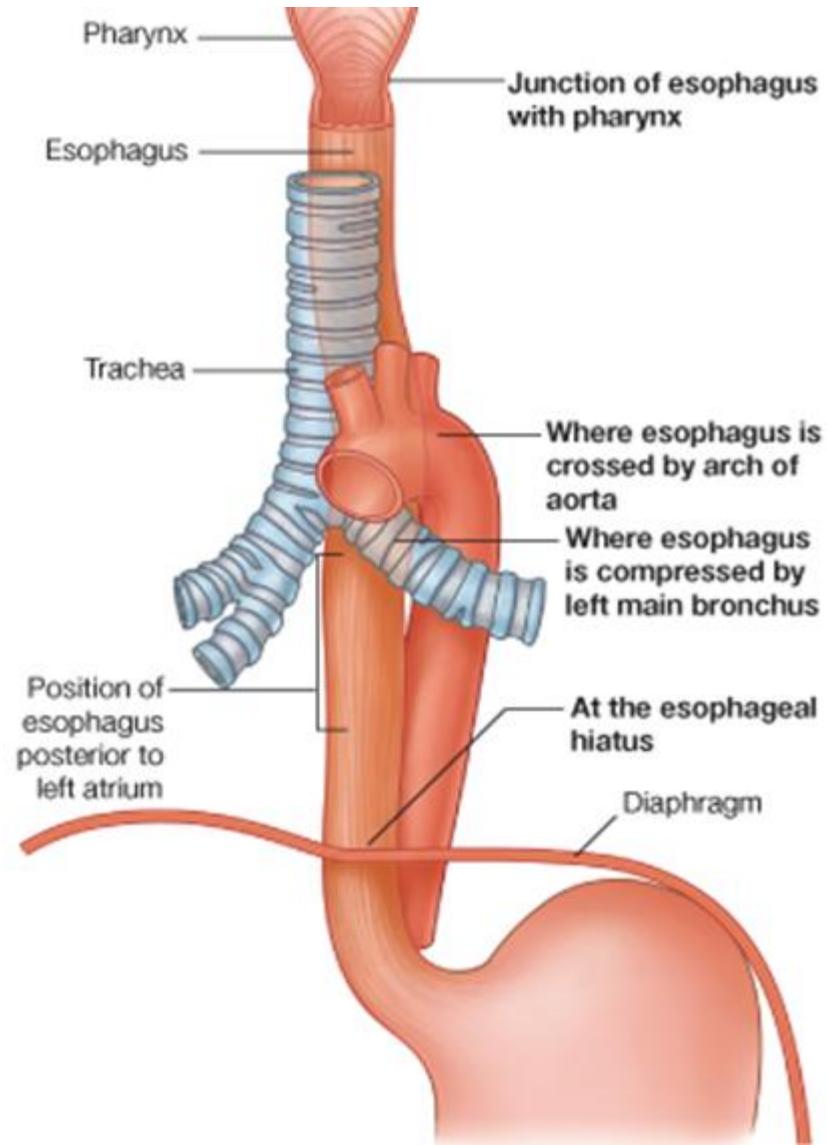
Epidemiologi



- 10 kasus per 100.000
- laki-laki : perempuan = 1 : 1
- Umumnya terjadi umur 25-60 tahun, sedikit pada anak.

ESOFAGUS

- **Anatomi, 3 bagian:**
 - * cervical constriction (VC-6, 15 cm dari incisivus atas)
 - * persilangan arkus aorta dan bronkus kiri (VT-4 or 5, 25 cm dari incisivus atas)
 - * hiatus diafragma (VT-10, 40 cm dari incisivus atas)
- **Fungsional, 3 bagian:**
 - * sfingter esofagus bagian atas
 - * korpus esofagus (tabung muskular 20 cm [8 inci])
 - * sfingter esofagus bagian bawah (SEB)



Diameter Lumen Esofagus

Lokasi	Diameter Transversa (mm)	Diameter AP (mm)
Krikofaring	23	17
Arkus aorta	24	19
Bronkus kiri	23	17
Diafragma	23	23

- **Histologi**

- lap. Mukosa

epitel gepeng bertingkat tak berkeratin

- lap. Submukosa

serabut kolagen tebal, serabut elastin, kelenjar mukus, plexus Meissner

- lap. Muskular

* otot lurik (1/3 atas), otot polos (1/3 bawah), campuran (1/3 tengah)

* plexus Myentericus Auerbach (antara serat otot sirkuler dan longitudinal)

- lap. Fibrosa

Kriteria Manometrik dan Akalasia

I. Normal

- Tekanan SEB 10-26 mmHg (± 2 SB), dengan relaksasi normal
- Amplitudo peristaltis esofagus distal 50-110 mmHg (± 2 SB)
- Tidak dijumpai kontraksi spontan, repetitif atau simultan
- Gelombang tunggal (< 2 puncak)
- 5 waktu gelombang peristaltis esofagus distal rerata 30 detik
- Tekanan SEB meningkat > 26 mmHg atau > 30 mmHg

II. Akalasia

- Relaksasi SEB tidak sempurna
- Aperistaltis korpus esofagus
- Tekanan intraesofagus meningkat (> gaster)

Etiologi



Akalasia primer

- Penyebab belum begitu diketahui
- Diduga virus neurotropik → lesi nukleus dorsalis vagus batang otak dan ganglia mienterikus oesofagus

Akalasia sekunder

- Infeksi (ex: penyakit Chagas)
- Tumor intraluminer (ex: tumor kardia)
- Tumor ekstraluminer (ex: pseudokista pankreas)
- Obat antikolinergik
- Pasca vagotomi

Perbandingan Gambaran Klinis Akalasia Primer dan Sekunder

Gejala	Akalasia	
	Primer	Sekunder
Disfagia	ringan s/d berat (> 1 tahun)	sedang s/d berat (n< 6 bulan)
Nyeri dada	ringan sampai sedang	jarang
Berat badan turun	ringan (5 kg)	berat (15 kg)
Regurgitasi	sedang s/d berat	ringan
Komplikasi paru	sedang	jarang

Gejala

- Disfagia (90% kasus), rasa penuh substernal
- Regurgitasi, sehingga terjadi dilatasi bagian proksimal esofagus tanpa adanya gerak peristaltik
- Penurunan berat badan (takut makan akibat timbulnya odinofagia)
- Rasa terbakar dan nyeri substernal (terutama saat minum air dingin), nyeri dada yang sering keliru dengan angina pektoris
- Mulas dan kesulitan sendawa
- batuk malam hari atau pneumonia berulang
- muntah persisten (pada anak)

Penentuan Diagnosis

- Anamnesis
- Esophageal manometry

pemeriksaan tekanan di dalam lumen sfingter esofagus:

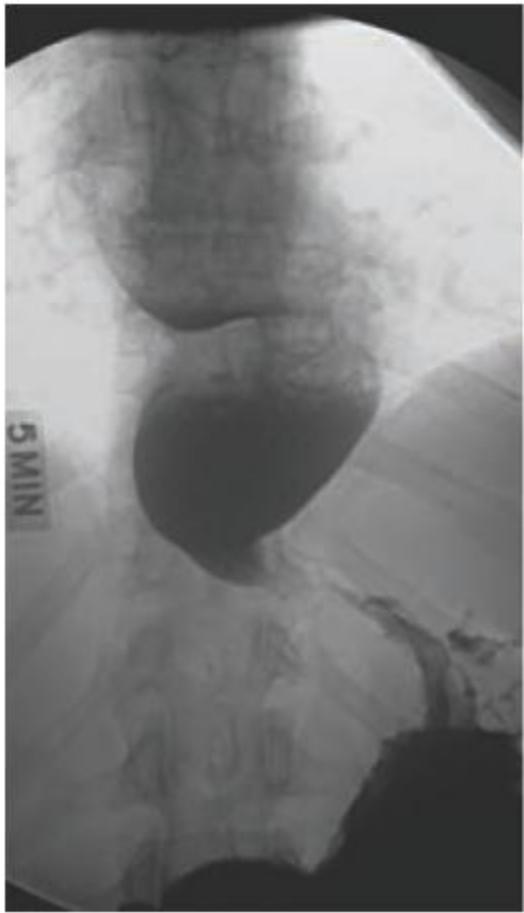
 - Tonus SEB tinggi
 - relaksasi sfingter tidak sempurna saat menelan
 - peristaltik esofagus (-)
 - tekanan korpus esofagus istirahat > tekanan gaster
- Esofagografi

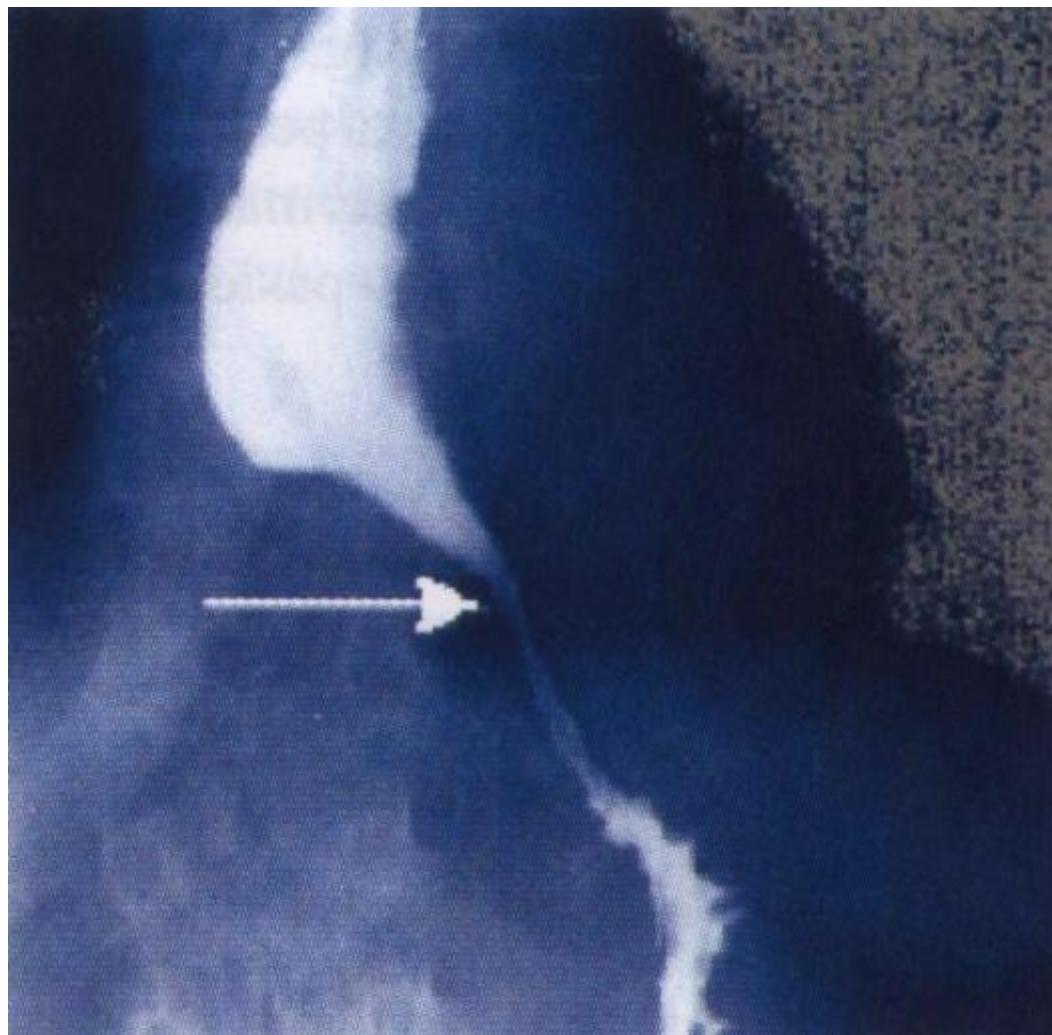
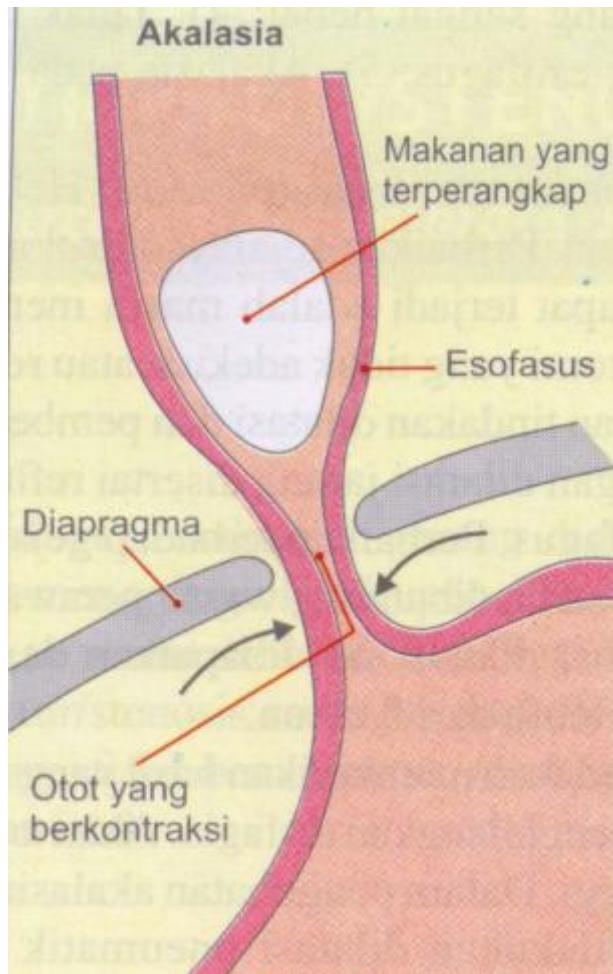
esofagogram barium dengan pemeriksaan fluoroskopi, tampak dilatasi pada daerah dua pertiga distal esofagus dengan gambaran peristaltik yang abnormal serta gambaran penyempitan di bagian distal esofagus atau esophagogastric junction → *bird-beak like appearance* atau *mouse tail appearance*
- Foto thoraks polos

Gambaran kontur ganda di atas mediastinum kanan (stadium lanjut) → mediastinum melebar dan *air fluid level* di dalam esofagus, tak tampak gelembung udara di daerah gaster
- Endoskopi (agak sulit dilakukan)

menentukan adanya esofagitidis retensi dan derajat keparahannya, untuk melihat sebab dari obstruksi, dan untuk memastikan ada tidaknya tanda keganasan. Pada pemeriksaan ini, tampak pelebaran lumen esofagus dengan bagian distal yang menyempit, terdapat sisa-sisa makanan dan cairan di bagian proksimal dari daerah penyempitan, mukosa esofagus berwarna pucat, edema dan kadang-kadang terdapat tanda-tanda esofagitidis akibat retensi makanan.
- Skintigrafi

memberi makanan dgn radioisotop → dilatasi esofagus tanpa kontraksi, pemanjangan waktu transit makanan





Diagnosis Banding



- Adenokarsinoma gaster yang meluas ke esofagus
- Karsinoma paru (sel oat)
- Sarkoma sel retikulum
- Karsinoma pankreas
- Spasme cardia
- Striktura esofagus dekat diafragma
- Penyakit cagas (gambaran akalasia + megakolon + megaureter + peny. miokardial)
- Skleroderma (gangguan kontraksi tanpa gangguna SEB)

PENATALAKSANAAN

- Terapi paliatif
- Diet cair /lunak dan hangat
- Medikamentosa Oral
- Dilatasi/Peregangan SEB
- Esofagomiotomi
- Injeksi Toksin Botulinum (Botox)

Medikamentosa Oral

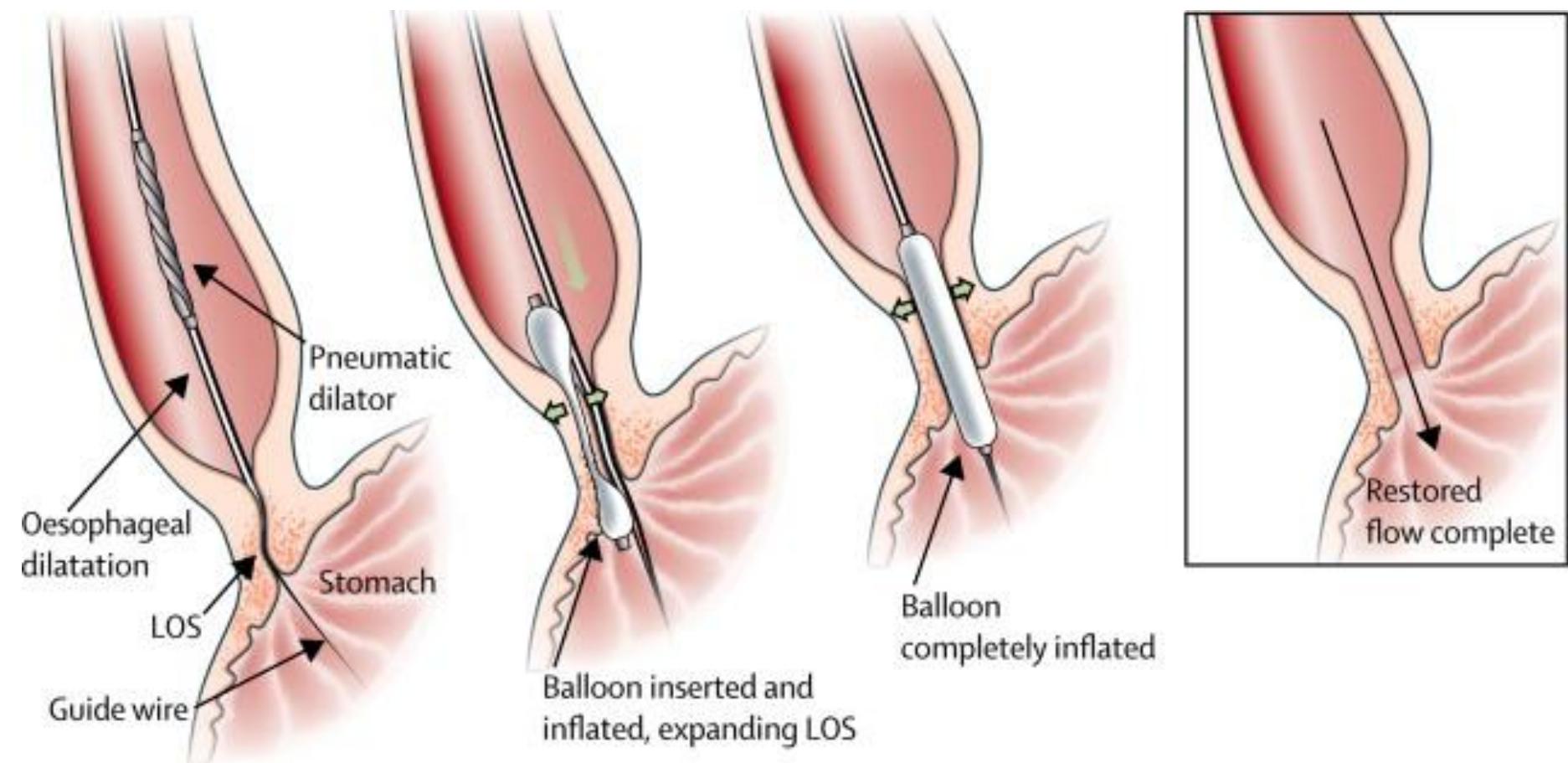


- smooth-muscle relaxant
 - Isosrbid dinitrat 5 mg SL atau 10 mg PO
 - *tingtur beladona, atrofin sulfat
- Calcium channel blockers
 - nifedipin 10-20 mg SL or PO
 - verapamil

Dilatasi SEB



- Dilatasi pneumatik (dianjurkan)
Komplikasi: perforasi esofagus
- Businasi Hurst
- Dilatasi menggunakan Bougie Savary-Millard



Esofagiotomi



Dianjurkan bila:

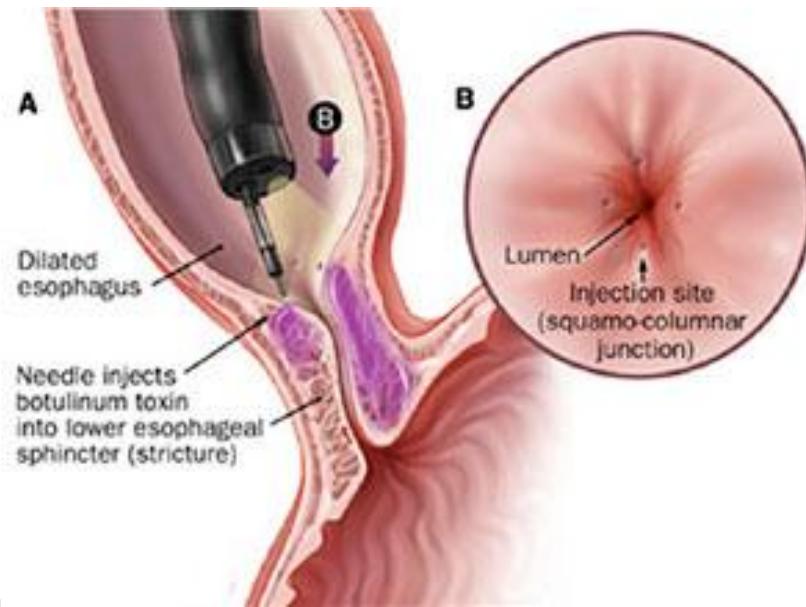
1. Dilatasi pneumatik tidak berhasil (> 2 kali)
2. Ruptur esofagus akibat dilatasi
3. Alat dilatasi pneumatik sukar ditempatkan sebab dilatasi esofagus sangat lebar
4. Tidak dapat menyingkirkan suspek tumor esofagus
5. Akalasia pada anak umur < 12 thn

“esofagiotomi distal (prosedur Heller)”

Komplikasi: refluks esofagitis

Injeksi Toksin Botulinum

- ▶ Menggunakan endoskopi
- ▶ Efek jangka pendek, harus dilakukan berulang
- ▶ Dianjurkan pada pasien resiko tinggi operasi atau lanjut usia



Komplikasi



- obstruksi saluran pernafasan
- Bronkhitis
- Pneumonia aspirasi
- Abses paru
- Divertikulum
- Perforasi esofagus
- sudden death
- Kanker esofagus, small cell carcinoma

Prognosis

- dapat diobati secara efektif
- Achalasia tidak mengurangi harapan hidup kecuali berkembang menjadi karsinoma esofagus



TERIMA KASIH