

ATRESIA BILIARIS

RISTA D SOETIKNO

Pendahuluan

Atresia biliaris adalah suatu keadaan dimana terjadi gangguan dari sistim bilier ekstra hepatic .Karakteristik dari atresia biliarias adalah tidak terdapatnya sebagian sistim bilier antara duodenum dan hati sehingga terjadi hambatan aliran empedu dan menyebabkan gangguan fungsi hati tapi tidak menyebabkan Kern icterus karena hati masih tetap membentuk konyugasi bilirubin dan tidak dapat menembus blood brain barier.

Atresia bilier adalah penyakit yang berat , tetapi sangat jarang terjadi di Amerika kurang lebih 1:10000-15000 kelahiran hidup,dan lebih sering pada anak perempuan dibanding laki2. Sering pada bayi –bayi Asia dan Afrika –Amerika dibanding dengan bayi- bayi Caucasian. Di Asia lebih banyak terjadi pada bayi Cina dibandingkan dengan bayi Jepang . Penyakit ini merupakan penyebab tranplantasi liver yang terbanyak di Amerika dan negara Barat lainnya.

Mengingat beratnya penyakit Atresia bilier maka diagnosis dini sangat diperlukan untuk mendapatkan terapi yng tepat dan cepat.Pemeriksaan ultrasonografi dan imejing lainnya sangat diperlukan untuk diagnosis.

Klassifikasi

Tipe I : obliterasi dari duktus kholedekus ,duktus hepatikus normal.

Tipe II : atresia duktus hepatikus dengan struktur kistik tampak pad daerah porta hepatis

Tipe III : pada lebih 90% pasien ,atresia pada duktus hepatikus kiri dan kanan setinggi porta hepatis. Variasi ini tidak boleh dibingungkan dengan hipoplasia duktus biliaris intra hepatal , yang tidak dapat dikoreksi dengan pembedahan

Patofisiologi

Patofisiologi dari Atresia biliaris masih sulit dimengerti , penelitian terakhir dikatakan kelainan kongenital dari sistim biliris.Masalah ontogenesis hepatobilier dicurigai dengan bentuk atresia bilier yang berhubungan dengan kelainan kongenital yang lain. Walaupun yang banyak pada tipe neonatal dengan tanda khas inflamasi yang progresif,dengan dugaan infeksi atau toksik agen yang menyebabkan obliterasi duktus biliaris .

Pada tipe III :yang sering terjadi adalah fibrosis yang menyebabkan obliterasi yang komplit sebagian sistim biliaris ekstra hepatal . Duktus biliaris intra hepatal yang menuju porta hepatis biasanya pada minggu pertama kehidupan tampak paten tetapi mungkin dapat terjadi kerusakan yang progresif. Adanya toksin didalam saluran empedu menyebabkan kerusakan saluran empedu extrahepatis.

Identifikasi dari aktivitas dari inflamasi dan kerusakan Atresia sistim bilier ekstrahepatal tampaknya merupakan lesi yang didapat.

Walaupun tidak dapat diidentifikasi faktor penyebab secara khusus tetapi infeksi merupakan faktor penyebab terutama isolasi dari atresia bentuk neonatal . Banyak penelitian yang menyatakan peninggian titer antibodi reovirus tipe 3 pada penderita atresia biliaris dibandingkan dengan yang normal. Virus yang lain yang sudah diimplikasi termasuk rotavirus dan cytomegali virus (CMV)

Etiologi

Penyebab dari Atresia bilier tidak diketahui dengan pasti .Mekanisme auto imun mungkin merupakan sebagian penyebab terjadinya progresivitas dari Atresia bilier. Dua tipe dari atresia biliaris adalah bentuk fetal dan terjadi selama masa fetus dan timbul ketika lahir, serta bentuk perinatal lebih spesifik dan tidak terlihat pada minggu kedua sampai minggu keempat kehidupan.

Penelitian terbaru mengatakan infeksi virus pada bayi sangat sugestif merupakan penyebab dari Atresia bilier.

Kurang lebih 10 % dari Atresia bilier terutama bentuk fetal bersama sama dengan kelainan kongenital lainnya seperti kelainan jantung ,limpa dan usus.

Atrsia biliaris bukan kelainan heriditer ini terlihat pada bayi kembar atresia bilier tidak terjadi pada keda bayi tersebut.

Atresia bilier terjadi selama periode fetus atau neonatal kemungkinan triger nya adalah salah satu atau kombinasi faktor dibawah ini :

- Infeksi dengan virus atau bakteri
- Masalah sistem imun
- Komponen empedu yang abnormal
- Gangguan pertumbuhan dari liver dan duktus biliaris

Patogenesis

1. Defek morfogenesis dari traktus biliaris
2. defek dalam fetus/prenatal sirkulasi
3. Faktor lingkungan
4. infeksi virus
5. imunologi
6. faktor genetik

Klinis

Bayi –bayi dengan Atresia bilier biasanya lahir dengan berat badan yang normal dan perkembangannya baik pada minggu pertama

Hepatomegali akan terlihat lebih awal. Splenomegali sering terjadi, dan biasanya berhubungan dengan progresivitas penyakit menjadi Cirrhosis hepatis dan hipertensi portal

Ikterus karena peninggian bilirubin direk .Ikterus yang fisiologis sering disertai dengan peninggian bilirubin yang konyugasi . Dan harus diingat peninggian bilirubin yang tidak konyugasi jarang sampai 2minggu

Pasien dengan bentuk fetal /neonatal (sindrom polisplenia/asplenia) pertengahan liver bisa teraba pada epigastrium

Adanya murmur jantung pertanda adanya kombinasi dengan kelainan jantung.

Diagnosis Atresia biliaris

1 Laboratorium:

Pemeriksaan darah ,urine dan feses untuk menilai fungsi hati dengan peninggian bilirubin

2. Biopsi liver

Dengan jarum yang khusus dapat diambil bagian liver yang tipis dan dibawah mikroskop dapat dinilai obstruksi dari sistim bilier

3. Imejing

A.USG

Gambaran USG bervariasi tergantung tipe dan derajat beratnya penyakit

- Hati dapat membesar atau normal dengan struktur parenhim yang inhomogen dan ekogenitas yang tinggi terutama daerah periportal akibat fibrosis

-Nodul-nodul cirrhosis hepatis

-Tidak terlihat vena porta perifer karena fibrosis

-Tidak terlihat pelebaran duktus biliaris intra hepatal

- *Triangular cord* didaerah porta hepatis: daerah triangular atau tubular ekogenik lebih spesifik untuk atresia bilier extra hepatal

- Kandung empedu tidak ada atau mengecil dengan panjang <1.5 cm . Kandung empedu biasanya lebih kecil dari 1,9 cm,dinding yang tipis atau tidak terlihat ,ireguler dengan kontur yang lobuler(*gall bladder ghost triad*), kalau ada gambaran ini dikatakan sensitivitas 97 % dan spesifisitas 100%.

- Gambaran kandung empedu yang normal (panjang >1,5 cm dan lebar >4 cm) dapat terlihat sekitar 10 % kasus

- Tanda hipertensi portal dengan terlihatnya peningkatan ekogenitas daerah periportal.

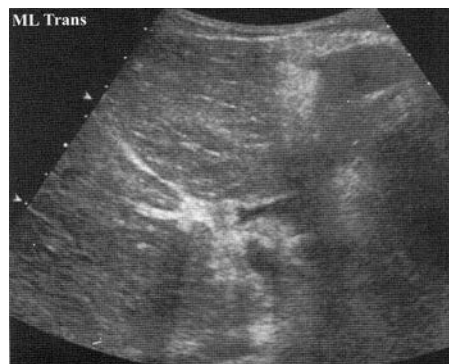
- kemungkinan dengan kelainan kongenital lain seperti:

-Situs inversus

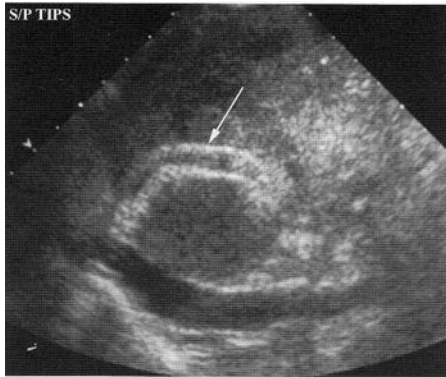
- Polisplenia



a.



b.



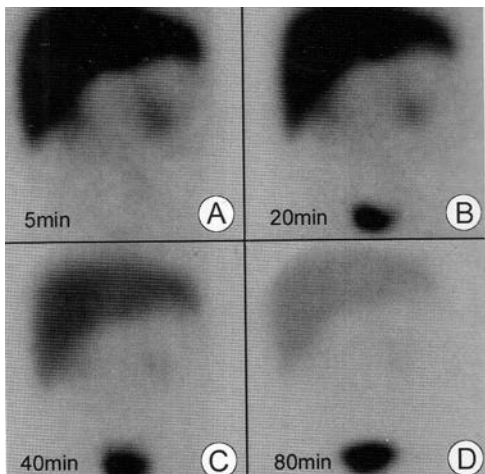
c.



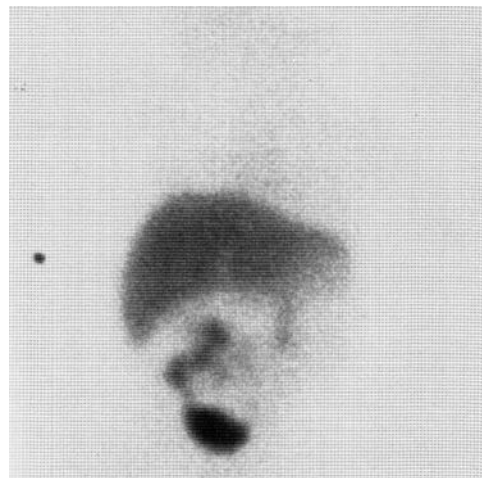
d.

B.Skintigrafi : HIDA scan

Radiofarmaka (^{99m}TC)- labeled iminodiasetic acid derivated sesudah 5 hari dari intake phenobarbital , ditangkap oleh hepar tapi tidak dapat keluar kedalam usus ,karena tidak dapat meliwati sistim bilier yang rusak.Tes ini sensitif untuk atresia bilier (100%)tapi kurang spesifik (60 %) . Pada keadaan Cirrhosis penangkapan pada hepar sangat kurang



a.



b.

C.Kholangiografi

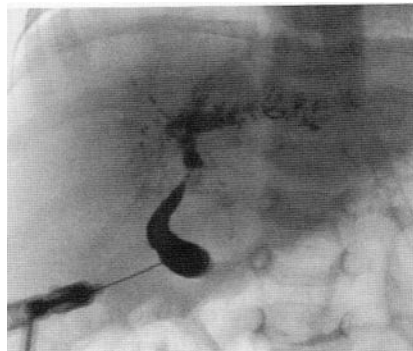
1. Intra operatif atau perkutaneus kholangiografi melalui kandung empedu yang terlihat :

- Gambaran atresia bilier bervariasi
- Pengukuran dari hilus hepar jika atresia dikoreksi secara pembedahan dengan menganastomosis duktus biliaris yang intak

2. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP)

Dengan menyuntik senyawa penontras dapat dilihat langsung keadaan duktus biliaris ekstra hepatal seperti:

- Obstruksi duktus kholodokus
- dapat melihat distal duktus biliaris ekstra hepatal distal dari duktus hepaticus komunis
- dapat melihat kebocoran dari sistim bilier ekstra hepatal daerah porta hepatis



E. MRI

- MRCP

Dapat melihat dengan jelas duktus biliaris ekstra hepatal untuk menentukan ada tidaknya atresia bilier

- Peninggian sinyal daerah periportal pada T2 weighted images

F.Intubasi duodenum

Jarang dilakukan untuk diagnosis Atresia bilier. Nasogastrik tub diletakkan didistal duodenum.tidak adanya bilirubin atau asam empedu ketika diaspirasi menunjukkan kemungkinan adanya obstruksi.

Pengobatan

- Atresia bilier adalah keadaan penyakit yang serius dan dapat menyebabkan cirrhosis hepatis ,hipertensi portal, karsinoma hepatoseluler, dan kematian terjadi sebelum umur 2 tahun.

- Nutrisi pada pasien Atresia bilier harus diperhatikan terutama untuk lemak,asam lemak esensial yang mudah diabsorpsi dan pemberian protein dan kalori yang baik.

- Operasi

1. Kasai prosedur

Tujuannya untuk mengangkat daerah yang mengalami atresia dan menyambung hepar langsung ke usus halus sehingga sehingga

cairan empedu dapat langsung keluar ke usus halus disebut juga Roux-en-Y hepatoportojejunostomy .

2. Transplantasi hati.

Dilakukan pada keadaan Kasai prosedur tidak berhasil , atresia total atau dengan komplikasi cirrhosis hepatis

Komplikasi

1. Cirrhosis bilier yang progresif
2. Hipertensi portal dan/atau perdarahan dari varises oesopagus ini terlihat pada 40 % anak dibawah 3 tahun
- 2 Yang paling sering komplikasi dari Kasai prosedur adalah ascending kolangitis, infeksi bakteri. Pada keadaan normal bakteri ada dalam usus dan bergerak keatas melalui Roux-en-y menyebabkan infeksi.

Prognosis

Tergantung beberapa faktor

-Umur pada waktu dioperasi , lebih awal lebih baik (60-80 hari)setelah lahir

- Gambaran anatomi duktus biliaris ekstra hepatal
- Ukuran duktus biliaris daerah ekstra hepatal
- Ada tidaknya Cirrhosis hepatis
- Adanya Kolangitis
- Kemungkinan dapat dilakukannya transplatasi