

Atresia Biliaris

Tujuan Instruksional Umum (TIU) :

Peserta didik memahami dan mengerti tentang embriologi, anatomi, fisiologi, patologi dan patogenesis dari atresia biliaris ; dapat menegakkan diagnosis, melakukan persiapan pra operasi, perawatan serta penanganan komplikasi pasca operasi.

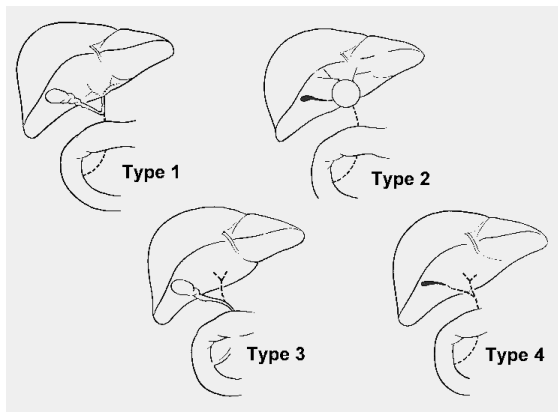
Tujuan Instruksional Khusus (TIK) :

1. Mampu menjelaskan embriologi dan anatomi sistem hepatobiliar.
2. Mampu menjelaskan fisiologi, pathologi, patogenesis, etiologi, klasifikasi, dan gambaran klinis pada atresia biliaris.
3. Mampu menjelaskan indikasi operasi pada atresia biliaris baik dengan komplikasi maupun tanpa komplikasi.
4. Mampu menjelaskan operasi hepatic portoenterostomy (Prosedur Kasai)
5. Mampu melakukan perawatan pasca operasi hepatic portoenterostomy (Prosedur Kasai).
6. Mampu mengenal komplikasi pasca operasi hepatic portoenterostomy (Prosedur Kasai) baik komplikasi dini maupun lanjut.

Isi Materi

Atresia biliaris adalah kelainan yang terjadi akibat obliterasi fibrotik sebagian atau seluruh lumen duktus biliaris yang disebabkan oleh infeksi virus pada periode paska natal. Obliterasi saluran bilier dapat terjadi ekstrahepatik maupun intrahepatik sehingga mengganggu drainase cairan empedu. Saat ini atresia bilier dianggap sebagai respon fenotipik umum duktus biliaris dan hati terhadap berbagai keadaan prenatal dan perinatal yang berakibat terganggunya pertumbuhan dan maturasi biliary tree yang terjadi pada masa tertentu (prenatal sampai usia 3 bulan). Secara umum faktor yang mengganggu pertumbuhan duktus bilier adalah infeksi virus, faktor genetik, kelainan autoimun, defek vaskuler dan defek morfogenesis . Dari berbagai penelitian mengenai kemungkinan virus penyebab atresia bilier hanya reovirus dan rotavirus saja yang dianggap dapat menyebabkan terjadinya atresia bilier.

Klasifikasi Atresia biliaris :



French classification	Frequency	Description	Upper level of obstruction of the extrahepatic bile ducts	US/UK/Japan classification
Type 1	(~3%)	Atresia limited to common bile duct	Common bile duct	Type 1
Type 2	(~6%)	Cyst in the liver hilum communicating with dystrophic intrahepatic bile ducts	Hepatic duct	Type 2
Type 3	(19%)	Gallbladder, cystic duct and common bile duct patent	Porta hepatis	Type 2
Type 4	(72%)	Complete extrahepatic biliary atresia	Porta hepatis	Type 3

EPIDEMIOLOGI

Insidensi kelainan ini adalah 1 : 10.000 – 16.700 kelahiran

TANDA DAN GEJALA

Dikenal 2 bentuk atresia bilier, tipe embrional/fetal dan tipe perinatal/acquired. Tipe embrional dijumpai pada 20% dari seluruh kasus atresia bilier, sering muncul bersama anomali kongenital lain seperti polisplenia, vena porta preduodenum, situs inversus dan juga malrotasi usus. Ikterus dan feses akolik sudah timbul pada 3 minggu pertama kehidupan, dan intraoperatif sering tidak dijumpai bile duct remnants . Sedangkan pada tipe perinatal yang dijumpai pada 80% dari seluruh kasus atresia bilier, ikterus dan feses akolik baru muncul

pada minggu ke-2 sampai minggu ke-4 kehidupan. Umumnya intra operatif dijumpai bile duct remnant. Atresia biliaris secara perlahan – lahan hepar akan mengalami cirrhosis yang kemudian dapat terjadi splenomegaly. Malabsorpsi lemak dan vitamin yang erikat lemak dapat menyebabkan anemia, malnutrisi, dan gangguan perkembangan dan pertumbuhan. Pemeriksaan fisik didapatkan adanya hepatomegali.

PEMERIKSAAN PENUNJANG

Pemeriksaan penunjang rutin untuk menegakkan diagnosis adalah pemeriksaan darah tepi lengkap dan gambaran darah tepi, feses rutin, aspirasi cairan duodenum, USG hepatobilier (gambaran “triangular cord” sign), skintigrafi hepatobilier, MRCP / ERCP, dan biopsi hati perkutan

PENATALAKSANAAN

Salah satu faktor yang menentukan angka harapan hidup 10 tahun adalah usia saat penderita dioperasi. Dibagi 4 kelompok yaitu kelompok usia yang dioperasi < 60 hari (68%), kelompok usia 61-69 hari (39%), kelompok usia 71-90 hari (33%), dan kelompok usia > 91 hari (15%).

PRE-OPERATIF

Beberapa hari sebelum operasi, penderita di injeksi vitamin K intramuscular 1-2 mg/kgBB.

OPERATIF

Hepatic portoenterostomy (prosedur Kasai) merupakan terapi standar pada atresia biliaris.

PERAWATAN PASCA-OPERATIF

Nasogastric Tube (NGT) tetap dipertahankan hingga fungsi gastrointestinal kembali normal, biasanya 48 jam pasca operasi. Antibioik intravena diberikan hingga penderita dapat menerima makanan secara normal. Steroid (prednisone) diberikan 2mg/kgBB/ hari sehari 2 kali selama 1 minggu.

Komplikasi awal (3 bulan pasca operasi) yang ditemukan umumnya adalah ascending cholangitis, yang dapat disebabkan karena infeksi vena porta, rusaknya drainase limfe pada porta hepatis, ataupun karena infeksi langsung fistulasi bilier. Cholangitis juga disebabkan oleh hal apapun yang membuat aliran empedu terhambat , sehingga asam ursodeoksikolat sering digunakan untuk mencegah terjadinya cholangitis. Sedangkan pemakaian antibiotika dan kortikosteroid untuk pencegahan cholangitis masih belum terdapat keseragaman .

KOMPLIKASI

Komplikasi lanjut yang dapat terjadi adalah hipertensi portal, perdarahan varises esofagus, hipersplenisme asites dan gagal hati. Pada akhirnya pasien dengan komplikasi lanjut ini memerlukan transplantasi hati.

Informasi Pendukung :

1. Altman RP, Butchmiller TR. The Jaundiced Infant : Atresia Biliary. Dalam Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG Pediatric Surgery. 6th ed. Mosby Elsevier. 2006. pg 1603-1617
2. Nakayama DK. Biliary atresia and liver transplantation. Dalam O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, Caldamore AA. Principles of Pediatric Surgery. 2nd ed. Mosby. 2003 pg 437-450
3. Miyano T. Biliary tract disorders and portal hypertension. Dalam Ashcraft, Holcomb KW, Murphy GW, Patrick J. Pediatric Surgery. 4th ed. Elsevier Saunders. 2005. pg 586-608
4. Dillon PW, Tracy Jr. TF. Biliary Atresia. Dalam Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA. Principles and Practice of Pediatric Surgery, 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins 2005. pg 1475-1493
5. Ohi R, Nio M. Biliary Atresia. Dalam P. Puri, M. Holwarth. Pediatric Surgery. 2006. pg 457-370
6. Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR. Biliary atresia and choledochal cyst. Dalam Operative Pediatric Surgery. McGraw-Hill. 2003. p. 775-788

Latihan-latihan

Sebutkan tanda dan gejala dari pasien atresia bilier.

Sebutkan gambaran khas yang terlihat pada pemeriksaan USG.

Sebutkan tehnik operasi untuk pasien atresia bilier.

