

Deteksi Dini Atresia Bilier dan Tatalaksana Kolangitis Pasca Hepatoportoenterostomi di Fasilitas Terbatas: Laporan Kasus

Zahra Qori Azizza¹, Mohammad Taufik Perwira Wicaksono²

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Lampung/RSUD Dr. H. Abdul Moeloek Provinsi Lampung

Abstrak

Atresia bilier merupakan penyebab tersering kolestasis ekstrahepatik pada bayi dengan insidensi sekitar 1 dari 8.000–18.000 kelahiran hidup. Keterlambatan diagnosis dapat menurunkan keberhasilan tindakan hepatoportoenterostomi dan meningkatkan risiko terjadinya sirosis serta gagal hati terminal. Deteksi dini atresia bilier dapat dilakukan melalui identifikasi tiga tanda khas, yaitu feses berwarna pucat atau dempul, peningkatan kadar enzim *gamma-glutamyltransferase* (GGT) >250 IU/L, dan temuan ultrasonografi yang mengarah pada atresia bilier. Hepatoportoenterostomi merupakan tatalaksana definitif untuk mengembalikan aliran empedu dari saluran bilier intrahepatik yang masih paten ke saluran intestinal. Namun, prosedur ini memiliki komplikasi yang sering dijumpai berupa kolangitis akibat infeksi bakteri ascenden melalui anastomosis hepatoportoenterostomi. Artikel ini melaporkan kasus bayi laki-laki yang mulai mengalami ikterus persisten dan feses dempul sejak usia dua minggu. Pada usia 40 hari ditemukan peningkatan bilirubin direk dan kadar GGT sebesar 606 IU/L sehingga dicurigai mengalami atresia bilier walaupun diagnosis banding lain masih perlu disingkirkan. Keterbatasan fasilitas diagnostik di daerah menyebabkan pasien harus dirujuk untuk menjalani *intraoperative cholangiography* yang mengonfirmasi diagnosis atresia bilier dan dilanjutkan dengan hepatoportoenterostomi. Pada usia lima bulan pasien kembali dengan keluhan demam, ikterus, dan feses dempul yang mengarah pada kolangitis pascaoperasi. Terapi antibiotik awal tidak memberikan perbaikan klinis, tetapi kondisi pasien membaik setelah pemberian meropenem selama tujuh hari. Kasus ini menekankan pentingnya deteksi dini atresia bilier, kewaspadaan terhadap kolangitis pasca hepatoportoenterostomi, serta tantangan diagnosis dan tata laksana di fasilitas kesehatan dengan sumber daya terbatas.

Kata Kunci: Atresia bilier, hepatoportoenterostomi, kolangitis

Early Detection of Biliary Atresia and Management of Cholangitis Post Hepatoportoenterostomy in Limited Scale Facility: A Case Report

Abstract

Biliary atresia is the most common cause of extrahepatic cholestasis in infants, with an incidence of approximately 1 in 8,000–18,000 live births. Delayed diagnosis can decrease the success rate of hepatoportoenterostomy and increase the risk of cirrhosis and end-stage liver failure. Early detection of biliary atresia can be achieved through the identification of three characteristic signs: pale or tarry stools, elevated gamma-glutamyltransferase (GGT) levels >250 IU/L, and ultrasound findings suggestive of biliary atresia. Hepatoportoenterostomy is the definitive treatment to restore bile flow from the remaining patent intrahepatic bile ducts to the intestinal tract. However, this procedure often has complications, including cholangitis due to ascending bacterial infection through the hepatoportoenterostomy anastomosis. This article reports a case of a male infant who began experiencing persistent jaundice and tarry stools at two weeks of age. At 40 days of age, an increase in direct bilirubin and a GGT level of 606 IU/L were found, suggesting biliary atresia, although other differential diagnoses still needed to be ruled out. Limited diagnostic facilities in the area required referral for intraoperative cholangiography, which confirmed the diagnosis of biliary atresia and was followed by hepatoportoenterostomy. At five months of age, the patient returned with fever, jaundice, and tarry stools, suggesting postoperative cholangitis. Initial antibiotic therapy did not improve clinically, but the patient's condition improved after seven days of meropenem. This case highlights the importance of early detection of biliary atresia, awareness of post-hepatoportoenterostomy cholangitis, and the challenges of diagnosis and management in resource-limited healthcare facilities.

Key Words: Biliary atresia, cholangitis, hepatoportoenterostomy.

Pendahuluan

Kolestasis adalah gangguan aliran empedu karena faktor intrahepatik atau ekstrahepatik yang ditandai dengan peningkatan kadar bilirubin total dalam serum (>1mg/dL).¹ Kolestasis ekstrahepatik terbanyak disebabkan atresia bilier dengan prevalensi

sekitar 41%.¹ Tiga tanda khas atresia bilier adalah feses berwarna pucat, enzim *Gamma-glutamyltransferase* (GGT) > 250 IU/L, Ultrasonografi (USG) dengan gambaran mengarah ke atresia bilier.² Tatalaksana definitif untuk kasus atresia bilier adalah hepatoportoenterostomi dengan cara

melakukan kolangiografi terlebih dahulu untuk melihat apakah zat kontras mengalir ke duktus hepatikus atau duodenum, setelah itu baru dilakukan tindakan rekonstruksi duktus bilier intrahepatik yang masih paten agar tersambung dengan intestinal.³ Prosedur ini sering kali menyebabkan infeksi bakteri asenden dari intestinal ke sistem bilier.^{2,3} Akibatnya, terjadi stasis empedu karena drainase tidak optimal sehingga akan muncul tanda refluks empedu berupa ikterik dan feses pucat serta tanda radang berupa demam.² Kolangitis harus segera ditangani dengan mendeteksi jenis bakteri dan pemberian antibiotik yang tepat sesegera mungkin agar meningkatkan prognosis pada pasien.⁴

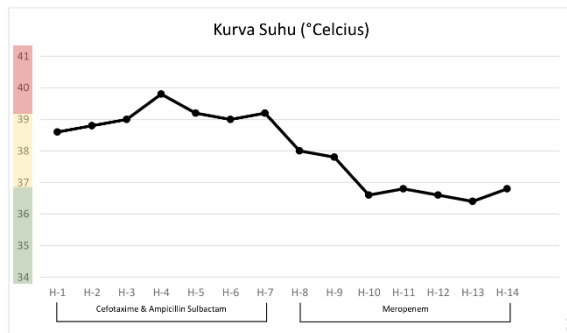
Kasus

Bayi laki-laki usia 40 hari datang ke Rumah Sakit Abdul Moeloek (RSAM) dengan keluhan kuning dan feses berwarna dempul sejak usia 2 minggu. Dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan kadar bilirubin direk 5,3 mg/dL, peningkatan enzim GGT (606 IU/L), tetapi hasil USG abdomen dalam batas normal. Pasien direncanakan untuk dilakukan pemeriksaan *Magnetic Resonance Cholangiopancreatography* (MRCP) tetapi tidak tersedia pada fasilitas kesehatan di daerah. Dilakukan pemeriksaan penunjang lain berupa kultur darah, kultur urin, serta pemeriksaan fungsi hormon tiroid dan pituitari untuk menyingkirkan diagnosis banding. Dari hasil pemeriksaan yang dapat dilakukan, kolestasis akibat hipotiroid, penurunan hormone pituitari, infeksi baik pada traktus urinarius atau infeksi sistemik lain dapat tersingkirkan. Selama perawatan di RSAM, pasien mendapatkan tatalaksana berupa asam ursodeoksikolat, antibiotik profilaksis berupa *Ampicillin Sulbactam*, vitamin K 1-2 mg secara subkutan, dan kombinasi vitamin A, B kompleks, C, D, *lysine*, dan asam amino. Selain itu, pasien juga tetap diberikan air susu ibu (ASI) untuk memenuhi kebutuhan kalori harian. Pasien dirujuk ke Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo (RSCM) saat berusia 2 bulan dan dilakukan *intraoperative cholangiography* (IOC). Hasil IOC pada kasus ini merupakan atresia bilier sehingga dilanjut dengan hepatoportoenterostomi. Pasien diberikan tatalaksana berupa pemberian antibiotik

profilaksis dan terapi simtomatik selama perawatan pasca hepatoportoenterostomi. Setelah perawatan dan pemantauan selama 1 bulan pasca prosedur tersebut, pasien diperbolehkan pulang. Pasien datang kembali ke Rumah Sakit Daerah Abdul Moeloek saat berusia 5 bulan dengan keluhan badan yang terlihat kuning, feses berwarna dempul, dan demam yang hanya turun jika diberi antipiretik. Dilakukan pemeriksaan penunjang dengan hasil berupa kadar bilirubin direk 4 mg/dL dan USG abdomen menunjukkan kesan lesi *hiperechoic linier periportal* karena kolangitis. Pasien diberikan antibiotik Cefotaxime dan Ampisillin Sulbaktam selama 7 hari tetapi tidak ada perbaikan klinis. Pasien baru mengalami perbaikan klinis yang ditandai dengan turunnya demam setelah diberikan antibiotik meropenem seperti yang tertera pada gambar kurva suhu. Hasil kultur darah yang dilakukan saat pasien belum menerima antibiotik pun menunjukkan steril. Pada hari ketujuh perawatan, antibiotik sebelumnya diganti dengan antibiotik meropenem dan secara klinis pasien mengalami perbaikan. Meropenem dilanjutkan selama 7 hari dan pasien diperbolehkan pulang.



Gambar 1. Foto Klinis



Gambar 2. Kurva Suhu



Gambar 3. Ultrasonografi abdomen menunjukkan adanya hepatomegali dan lesi *hiperechoic linier periporta* karena suspek kolangitis.

Pembahasan

Bayi kuning normalnya hanya sampai pada usia 14 hari atau disebut dengan fisiologis *jaundice*. Jika terdapat bayi dengan klinis yang kuning dengan usia lebih dari 14 hari perlu dicurigai patologi *jaundice* dan harus dilakukan skrining dengan pemeriksaan kadar bilirubin indirek dan direknya. Skrining kadar bilirubin dapat mengarahkan diagnosis pasien, beberapa diagnosis banding peningkatan bilirubin indirek meliputi *breastmilk jaundice*, defisiensi enzim *Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase* (G6PD), hemolisis, kongenital hipotiroid, maupun sindrom Crigler-Najjar. Sedangkan peningkatan bilirubin direk menunjukkan adanya kolestasis pada neonatus dan perlu dilakukan pemeriksaan lebih lanjut. Atresia bilier merupakan penyebab paling banyak dari kolestasis pada neonatus dengan persentase sebanyak 41%.¹

Atresia bilier adalah penyakit kolangiopati progresif yang ditandai oleh

proses inflamasi dan obliterasi fibrotik pada saluran empedu intrahepatik maupun ekstrahepatik.⁵ Penyakit ini muncul pada masa bayi dan mengakibatkan kolestasis persisten yang dapat berlanjut menjadi sirosis bilier serta gagal hati terminal bila tidak ditangani.⁵ Pasien dengan patologi *jaundice* yang terbukti mengalami peningkatan bilirubin direk menunjukkan adanya kolestasis pada bayi tersebut. Sesuai epidemiologi, bayi yang mengalami kolestasis perlu dicurigai menderita atresia bilier dengan mempertimbangkan klinis dan pemeriksaan penunjang. Tiga tanda khas atresia bilier, yaitu feses berwarna dempul, peningkatan enzim *gamma-glutamyl transferase* (GGT) >250 IU/L, dan hasil USG mengarah ke atresia bilier.¹ Ultrasonografi abdomen dua fase memiliki sensitivitas sebesar 77,5% dan spesifisitas sebesar 69% untuk skrining kolestasis neonatus yang mengarah ke atresia bilier.⁶ Pada USG pasien atresia bilier, *triangular cord thickness* sebagai *sign* khas dari atresia bilier biasanya sulit ditemukan dan hanya ditemukan pada bayi dengan usia yang lebih tua. Tanda yang lebih cepat ditemukan pada USG pasien dengan atresia bilier yaitu terdapat abnormalitas pada *gallbladder*.² Bahkan, penelitian terbaru menunjukkan bahwa *wall irregularity* pada *gallbladder* wajib ditemukan pada saat USG untuk menentukan apakah pasien tersebut diagnosis benar-benar ke atresia bilier. Terdapat keterbatasan pemeriksaan penunjang pada pasien laporan kasus ini sehingga diagnosis yang mengarah ke atresia bilier hanya bisa ditegakkan melalui klinis pasien, peningkatan kadar bilirubin direk, peningkatan enzim GGT, dan eksklusi dari diagnosis banding. Pemeriksaan penunjang untuk menegakkan diagnosis atresia bilier dapat menggunakan biopsi hepar dan *intraoperative cholangiography* (IOC). Gambaran histologi dari obstruksi bilier adalah proliferasi saluran empedu, terdapat sumbatan empedu, fibrosis portal atau perilobular, edema, dan *basic hepatic lobular architecture*. Namun, pemeriksaan histologi yang terlalu dini relatif tidak spesifik dan dapat menimbulkan negatif palsu, sedangkan pasien dengan atresia bilier perlu penanganan yang cepat sehingga IOC dianggap sebagai standar kriteria untuk menegakkan atresia bilier. Jika atresia bilier

dikonfirmasi melalui IOC, biasanya akan segera dilakukan hepatoportoenterostomi atau dilanjutkan ke evaluasi untuk transplantasi hati.¹ Hepatoportoenterostomi dilakukan dengan cara membuat hubungan antara jejunum dan anastomosis ke porta hepatis dengan mencari sisa duktus empedu yang masih paten.⁷ Prosedur ini baik dilakukan pada 60 hari pertama kehidupan dengan presentase keberhasilan 70-80%. Jika dilakukan di atas usia 60 hari maka tingkat keberhasilan hepatoportoenterostomi akan semakin berkurang.^{2,7}

Kolangitis merupakan komplikasi yang sering terjadi setelah hepatoportoenterostomi terutama dalam satu tahun pertama pascaoperasi.⁸ Etiologi pasti kolangitis pasca hepatoportoenterostomi belum sepenuhnya dipahami, namun beberapa mekanisme telah diajukan, meliputi migrasi bakteri dari lumen usus melalui anastomosis hepatoportoenterostomi, translokasi bakteri melalui sistem limfatik, penyebaran hematogen melalui vena porta, serta respons inflamasi imunologis pada saluran empedu. Setelah hepatoportoenterostomi, terbentuk hubungan langsung antara usus dan hilus hati sehingga memudahkan kolonisasi bakteri ke dalam sistem bilier yang mengalami kerusakan struktural.⁹ Invasi mikroorganisme tersebut memicu respons inflamasi akut yang menyebabkan edema, obstruksi aliran empedu, dan kerusakan hepatobilier lebih lanjut. Episode kolangitis yang berulang dapat mempercepat progresivitas fibrosis hati dan sirosis, sehingga meningkatkan risiko gagal hati dan kebutuhan transplantasi hati pada pasien atresia bilier.^{8,9}

Klinis pasien dengan kolangitis mencakup demam tanpa sumber infeksi ekstrahepatik yang jelas, menggigil, perubahan warna feses menjadi lebih pucat atau akolik, ikterus yang muncul kembali atau memberat, serta keluhan ketidaknyamanan abdomen berupa muntah, penurunan asupan makan, dan iritabilitas.¹⁰ Pada pemeriksaan fisik dapat ditemukan demam, ikterus, serta tanda-tanda gangguan umum akibat infeksi sistemik. Pemeriksaan penunjang meliputi evaluasi parameter inflamasi seperti peningkatan leukosit, *C-reactive protein* (CRP), atau prokalsitonin (PCT), disertai peningkatan

bilirubin, *gamma-glutamyl transferase* (GGT), dan enzim transaminase. Pemeriksaan pencitraan dapat menunjukkan adanya *bile lakes* atau dilatasi saluran empedu intrahepatik. Kultur darah juga direkomendasikan karena hasil kultur darah positif mendukung diagnosis kolangitis terkonfirmasi.¹⁰ Akan tetapi, bakteremia tidak selalu terjadi pada setiap episode kolangitis. Infeksi dapat hanya terbatas pada sistem bilier tanpa disertai penyebaran mikroorganisme ke aliran darah. Pada kolangitis, angka kultur darah positif sangat bervariasi, hanya sekitar 21–71%, sehingga sebagian besar pasien dapat menunjukkan kultur darah negatif meskipun secara klinis mengalami kolangitis.¹¹ Sensitivitas kultur darah relatif rendah dibandingkan kultur empedu. Pada pasien kolangitis, kultur empedu lebih sering positif daripada kultur darah. Sebuah penelitian menemukan bahwa hanya sekitar 40,6% pasien dengan kultur empedu positif yang juga memiliki kultur darah positif. Dengan demikian, hasil kultur darah negatif tidak dapat menyingkirkan adanya infeksi bilier.¹¹ Bakteri yang paling sering menjadi penyebab kolangitis pasca hepatoportoenterostomi adalah *Escherichia coli*, *Klebsiella spp*, *Enterobacter spp*, dan *Enterococcus spp*. Patogen tersebut diduga berasal dari migrasi bakteri usus secara asenden melalui anastomosis hepatoportoenterostomi dan infeksi yang sering terbatas hanya pada sebatas sistem bilier.¹⁰

Diagnosis kolangitis pasca hepatoportoenterostomi dibagi menjadi *suspected cholangitis* dan *confirmed cholangitis*. *Suspected cholangitis* ditegakkan apabila ditemukan satu kriteria klinis (demam/menggigil, perubahan warna feses, ikterus baru atau memberat, atau ketidaknyamanan abdomen) disertai satu kriteria laboratorium atau pencitraan (respons inflamasi, peningkatan transaminase, peningkatan GGT atau bilirubin, atau adanya *bile lakes*). Sementara itu, *confirmed cholangitis* ditegakkan apabila terdapat minimal dua kriteria klinis dan dua kriteria laboratorium/pencitraan. Selain itu, pasien yang memenuhi kriteria *suspected cholangitis* dengan hasil kultur darah positif juga diklasifikasikan sebagai *confirmed cholangitis*.^{10,12} Pendekatan ini dikembangkan

untuk memungkinkan diagnosis dan tata laksana yang lebih dini guna mencegah kerusakan hati lebih lanjut pada pasien pasca hepatoportoenterostomi.¹² Pasien memenuhi kriteria sebagai *confirm cholangitis* berdasarkan kriteria dari kuesioner Delphi meskipun hasil kultur darah pasien dinyatakan steril. Aspek klinis pasien yang memenuhi kriteria *confirm cholangitis* mencakup demam, feses dempul, ikterik, dan *abdominal discomfort*. Sedangkan peningkatan bilirubin dan ditemukannya lesi *hiperechoic linier periportal* karena kolangitis pada USG memenuhi aspek laboratorium untuk menunjang diagnosis *confirmed cholangitis*.

Pemilihan regimen antibiotik untuk tatalaksana kolangitis sangat beragam. Data dari tahun 2000-2020 menunjukkan beberapa antibiotik yang diberikan pada pasien kolangitis yang menjalani hepatoportoenterostomi adalah Meropenem, kombinasi Cefalosporin dan Aminoglikosida, Ceftriaxone, generasi ketiga Cefalosporin, Cefoperazone, Piperacilline-Tazobactam, kombinasi Ampisilin atau Gentamisin dengan Metronidazol atau *Unasyn*. Tatalaksana pada pasien dengan *suspected cholangitis* rata-rata terdapat pada durasi 10 sampai 14 hari, sedangkan pasien dengan *confirmed cholangitis* disarankan untuk diberikan antibiotik dengan durasi 14 sampai 21 hari. Baik durasi maupun pemilihan regimen antibiotik diserahkan pada dokter yang menangani dengan memikirkan klinis pasien, risiko rekurensi, dan respons tubuh terhadap antibiotik tersebut.¹²

Simpulan

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang, diagnosis yang ditegakkan pada kasus ini adalah kolangitis pasca hepatoportoenterostomi. Kolangitis pada pasien dapat terkonfirmasi walaupun hasil kultur darah dinyatakan steril dengan mempertimbangkan klinis dan pemeriksaan penunjang lain berdasarkan kuesioner Delphi.

Pemilihan antibiotik dan durasi pemberian yang tepat sangat berdampak pada prognosis pasien. Deteksi dini atresia bilier yang efektif pada pasien kolestasis juga perlu segera dilakukan dengan memonitor warna feses, memeriksa enzim GGT, dan melakukan

USG 2 fase (abdomen). Hal ini dilakukan agar operasi hepatoportoenterostomi dapat segera dilakukan dan meningkatkan keberhasilannya.

Daftar Pustaka

1. Unit Kerja Koordinasi Gastrohepatologi Ikatan Dokter Anak Indonesia. Pedoman Tatalaksana Kolestasis pada Bayi. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia. 2024.
2. Bagus Setyoboedi. Atresia Bilier Ilmu Dasar Hingga Studi Translasional. Surabaya: Airlangga University Press. 2020.
3. Degtyareva A, Isaeva M, Tumanova E, Filippova E, Sugak A, Razumovsky A, Kulikova N, Albegova M, Rebrikov D. Combined Predictors of Long-Term Outcomes of Kasai Surgery in Infants with Biliary Atresia. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2024;27(4):224-235.
4. Wang P, Zhang HY, Yang J, Zhu T, Wu X, Yi B, et.al. Severity assessment to guide empiric antibiotic therapy for cholangitis in children after Kasai portoenterostomy: a multicenter prospective randomized control trial in China. *Int J Surg*. 2023;109(12): 4009-4017.
5. Hellen DJ, Karpen SJ. Genetic contributions to biliary atresia: a developmental cholangiopathy. *Semin Liver Dis*. 2023;43(3):323-335.
6. Anindita AN, Setyoboedi B, Arief S, Prihaningtyas RA. Accuracy of 2-phase abdominal ultrasound for diagnosing biliary atresia. *Bali Med J*. 2024;13(2):514-8.
7. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, Lui VCH, Hukkinen M, Luque CD, De Coppi P, Mack CL, Pakarinen M, Davenport M. Biliary atresia. *Nat Rev Dis Primers*. 2024;10:47.
8. Liu X, Wang Y, Han J, Qi Y, Zhang X, Ma C, et al. Risk factors for cholangitis after Kasai procedure in biliary atresia patients: a systematic review and meta-analysis. *Int J Surg*. 2025;111(12):9726-9741.
9. Cheng J. The microbiome-gut-liver axis drives post-Kasai fibrosis in biliary atresia: from mechanism to precision intervention. *Hepatol Res*. 2026;56(5):648-61.
10. Calinescu AM, Madadi O, Mack C, Schreiber RA, Superina R, Kelly D, et.al.

Cholangitis Definition and Treatment after Kasai Hepatoportoenterostomy for Biliary Atresia: A Delphi Process and International Expert Panel. *J Clin Med.* 2022;11(3):494.

11. Bornscheuer T, Schmiedel S. Calculated antibiosis of acute cholangitis and cholecystitis. *Viszeralmedizin.* 2014;30(5):297-302.
12. Masuda S, Imamura Y, Jinushi R, Kimura K, Ryozaawa S, Koizumi K. Navigating antibiotic therapy in acute cholangitis: Best practices and new insights. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2025;32(1):44-57.