Journal of Aafiyah Health Research (JAHR) 2023. Vol. 4, No. 1. Page 98-106
https://doi.org/10.52103/jahr.v4i1.1605
P-ISSN: 2722-4929, E-ISSN: 2722-4945

JOURNAL OF AAFIYAH HEALTH RESEARCH (JAHR)

Publisher: *Postgraduate Program, Universitas Muslim Indonesia*
Journal Homepage:
http://pascaumi.ac.id/index.php/jahr/index

Original Article

PENYAKIT CAROLI

*Antariksa Putra[1], Muthmainnah[2,3], Ibrahim Abdul Samad[2,3], Luthfi Parewangi[4]

[1]*PPDS Patologi Klinik, Fakultas Kedokteran, Universitas Hasanuddin, Makassar*
[2]*Bagian Patologi Klinik dan Kedokteran Laboratorium, Fakultas Kedokteran, Universitas Hasanuddin, Makassar*
[3]*Bagian Patologi Klinik dan Kedokteran Laboratorium, Fakultas Kedokteran, Universitas Hasanuddin, Makassar*
[4]*Bagian Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran, Universitas Hasanuddin, Makassar*

Article History
Received: 20 April 2023
Revised: 20 May 2023
Accepted: 01 June 2023

Keywords: Kolangitis; Penyakit Caroli ERCP; MRCP

Corresponding Author:
E-mail:
antariksapw@gmail.com
Jl. Perintis Kemerdekaan KM.10, 90245, Makassar, South Sulawesi, Indonesia

ABSTRAK

Latar Belakang: Caroli merupakan penyakit malformasi kongenital pada saluran empedu intrahepatik yang dikaitkan dengan fibrosis hati kongenital, Penyakit ini jarang ditemukan dan penyebabnya mutasi genetik yang melibatkan gen Penyakit Polikistik Ginjal dan Hati 1 (PKHD 1). **Hasil:** Seorang Laki-laki 34 tahun datang dengan keluhan utama nyeri perut kanan atas sejak 5 hari yang lalu , nyeri dirasakan hampir seluruh bagian perut disertai mual dan muntah, BAK kurang dengan warna kuning pekat, BAB warna dempul. Dari Pemeriksaan fisik ditemukan gizi kurang, konjungtiva anemis, sklera ikterik, abdomen cembung dan hepar teraba 4 jari dibawah arcus costa. Riwayat pasien menjalani tindakan Endoscopic retrograde cholangipancreatography (ERCP) sebanyak 5 kali dengan diagnosa stenosis Common bile duct (CBD). Hasil laboratorium didapatkan Hemoglobin 10,8 gr/dl, leukosit 29.200 103/µL, bilirubin total 10,79 mg/dl, bilirubin direct 10,50 mg/dl dan CEA 9,23 ng/ml. Hasil Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) didapatkan hepatomegali disertai kolestatik intrahepatik sesuai gambaran Caroli dan Pemeriksaan foto polos Abdomen terpasang stent setinggi CV Th11-L2 pada duktus biliaris. Pada kasus ditemukan kolangitis dengan leukositosis dan kadar bilirubin yang meningkat ditandai manifestasi klinis konjungtiva ikterik dan pemeriksaan MRCP sesuai dengan gambaran penyakit caroli dengan peningkatan CEA akibat inflamasi kronis pada epitel bilier yang berkembang menjadi displasia. **Kesimpulan:** Telah dilaporkan kasus seorang laki-laki 34 tahun dengan diagnosis penyakit caroli setelah mengalami kolangitis berulang berdasarkan manifestasi klinis dan pemeriksaan laboratorium serta MRCP. Pasien ini memiliki bentuk penyakit Caroli tipe sederhana dengan keterlibatan bilobar. Terapi bersifat suportif dan individual sesuai dengan presentasi klinis.

ABSTRACT

Background: Caroli's is a congenital malformation disease of the intrahepatic bile duct associated with congenital liver fibrosis. This disease is rare and the cause is a genetic mutation involving genes for polycystic kidney and liver disease 1 (PKHD 1). **Results:** A 34 years old man came with complaint of upper right abdominal pain since 5 days ago, pain was felt in almost all perts of the stomach accompanied by nausea and vomiting, BAK was lacking with dark yellow colour, BAB with a colour putty. From physical examination there were found malnutrition, anemic conjuctiva, icteric sclera, convex abdomen and 4 fingers palpable live under the arch of the ribs. The patient underwent Endoscopic retrograde cholangipancreatography (ERCP) 5 times with a diagnosis of common bile dutct (CBD) stenosis. Laboratory result obtained Hemoglobin 10,8 gr/dl, leukosit 29.200 103/µL, bilirubin total 10,79 mg/dl, bilirubin direct 10,50 mg/dl dan CEA 9,23 ng/ml. Magnetic resonance cholangiopancreatography (MCRP) result showed hepatomegaly accompanied by intrahepatic cholestatics according to Caroli's description and plain photo examination of the abdomen witch a CV Th11-L2 stent attached to the bile duct. In cases found cholangitis with leukocytosis and elevated bilirubin levels, clinical manifestation of conjunctival jaundice and MRCP exmination are consistent with caroli disease with elevated CEA due to chronic inflammation of the biliary epithelium that progresses into dysplasia. **Conclusion:** A caes of 34 years old man had been reported with a diagnosis of caroli disease after experiencing recurrent cholangitis based on clinical manifestations and laboratory tests and MCRP. This patient has a simple form of Caroli's disease accoompanied the involvement of bilobar. Therapy supportive and individual according the clinical presentation.

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

PENDAHULUAN

Penyakit Caroli merupakan suatu penyakit malformasi kongenital yang dikaitkan dengan fibrosis hati kongenital. Pada tahun 1958, Jacques Caroli, ahli gastroenterologi Perancis, menggambarkan *Caroli Disease* (CD) sebagai malformasi kongenital yang jarang pada kasus saluran empedu intrahepatik (1). Karakteristik kondisi ini yaitu ektasia dan dilatasi, yang melibatkan saluran empedu secara fokal maupun multifocal (2). CD merupakan penyakit fibropolikistik hati bawaan yang langka dan prevalensinya tampaknya terus meningkat yang disebabkan oleh kemajuan dalam proses pencitraan, pemahaman tingkat molekuler dan sitogenetik yang lebih baik tentang penyakit ini (3).

Kecurigaan terhadap CD sering tertunda disebabkan kelangkaannya. CD memiliki tingkat kejadian sekitar 1:1 000 000 populasi, dimana laki-laki dan perempuan memiliki prevalensi yang sama dan lebih sering terjadi pada keturunan Asia (1,3–5). Namun Maitham A. dkk melaporkan dari 642 pasien, insiden pada perempuan sedikit lebih tinggi (52,7%) dibandingan laki-laki (46,4%) (2). CD diklasifikasikan dalam dua jenis, yakni Tipe I (CD tipe sederhana/bentuk murni) yang ditandai dengan dilatasi kistik murni pada saluran empedu intrahepatik, sedangkan tipe II (CD kompleks atau *Caroli Syndrome*/CS) yang disertai dengan fibrosis hati kongenital (*Congenital Hepatic Fibrosis*/CHF) dan/atau penyakit polikistik ginjal (*Polycystic Kidney Diseases*/PKD) (2,4,6,7).

Etiologi dan mode pewarisan CD belum jelas yang diduga bersifat herediter resesif autosomal resesif yang kompleks. Terdapat beberapa teori seperti malformasi *ductal plate* dan kolangiopati obstruktif infantil yang terjadi pada berbagai tingkatan pada pohon bilier yang sedang berkembang, yang menyebabkan beberapa entitas klinikopatologis, sebagaimana dibuktikan dengan adanya struktur seperti plat duktus persisten dalam kondisi ini. Plat duktus pada hati janin manusia berlapis ganda, seperti lingkaran, keratin 19 (K19) yang mengekspresikan struktur saluran empedu di sekitar cabang vena dan langsung berdampingan dengan plat pembatas parenkim hepatositik. Setelah remodeling lebih lanjut, struktur duktus biasanya terpisahkan dari plat pembatas dan tergabung ke dalam traktus portal, selanjutnya membentuk saluran empedu dan duktula matur (1,4,6,8).

Penyakit ini diyakini disebabkan oleh mutasi genetik yang melibatkan gen *PKHD1* (penyakit polikistik ginjal dan hati 1), yang mempengaruhi protein yang disebut fibrocystin. Protein ini diekspresikan dalam berbagai sistem organ, yakni sel tubulus ginjal, kolangiosit hati (sel-sel epitel duktus bilier), dan pankreas. Kelainan genetik pada protein ini menyebabkan perubahan fibrokistik pada ginjal dan hati. Gen ini merupakan gen besar yang ada pada kromosom 6p12 dan diekspresikan terutama di ginjal dan dengan kadar yang lebih rendah pada hati dan pankreas. Di hati, protein ini merupakan bagian dari silia pada sisi luminal kolangiosit dan merupakan reseptor penting dalam jalur pensinyalan protein yang mengontrol komposisi empedu. Protein ini juga memiliki peran dalam perkembangan normal hati dan ginjal melalui kontrol proliferasi sel. Karena itu dapat dipahami bahwa absen total, atau kelainan utama protein ini akan menyebabkan kerusakan struktural pada parenkim hati seperti dilatasi kistik yang terlihat pada CD yang akhirnya mengarah ke fibrosis hati (3,7,9).

Dilatasi kistik intrahepatik menginduksi stasis dan endapan bilier, yang menyebabkan lithiasis dan obstruksi aliran empedu intra-hepatik, yang mempredisposisi terbentuknya kolangitis bakteri (1,3,6,10). Oleh karena itu, pasien biasanya mengalami episode kolangitis bakteri berulang (3,6). Pasien dengan CD juga berisiko mengalami pembentukan abses hati, septikemia dan akhirnya sirosis bilier sekunder bahkan kolangiokarsinoma intrahepatic biasanya terjadi bertahun-tahun kemudian. Hal ini telah dilaporkan pada 7% pasien yang akhirnya mengalami keganasan dan risikonya diketahui mencapai 100 kali lipat lebih besar pada pasien dengan CD dari pada populasi umum (1,6,10).

Temuan gambaran komunikasi antara sacculi dan empedu penting dalam menunjukkan komponen Caroli Disease dari Caroli syndrome (CS) yang dapat diketahui melalui USG, CT, MRCP atau ERCP (11). Kolangiografi dengan ERCP (*endoscopic retrograde cholangiopancreatography*) maupun MRCP (*magnetic retrograde cholangiopancreatography*) menunjukkan pelebaran kistik yang tidak menghalangi yang berkomunikasi dengan pohon bilier. Keuntungan dari ERCP adalah tindakan terapeutik pengangkatan batu dengan menggunakan sphincterotomy dan *ballon sweep* (3).

ANAMNESIS

Seorang laki-laki berusia 38 tahun suku Makassar, status perkawinan menikah, pekerjaan pegawai negeri sipil masuk Lontara 1 Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo dengan keluhan dengan nyeri perut kanan atas yang

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

dialami sejak kurang lebih 5 hari sebelum masuk Rumah Sakit, nyeri dirasakan hampir diseluruh bagian perut. Demam saat masuk RS tidak ada, riwayat demam ada dialami 4 hari sebelum masuk RS secara hilang timbul. Mual ada, muntah ada frekuensi 2 kali isi cairan lambung bening. Kuning pada mata ada sejak kurang lebih 1 tahun, namun memberat 5 hari terakhir sebelum masuk rumah sakit. Lemas ada, penurunan nafsu makan ada, penurunan berat badan ada namun tidak diketahui jumlahnya.

Riwayat Pasien telah menjalani tindakan ERCP sebanyak 5 kali sejak bulan 5 tahun 2019, terakhir pasien riwayat dirawat 2 bulan yang lalu untuk dilakukan pemasangan stent bilier, dengan diagnosa stenosis CBD. Buang air besar pasien warna dempul, konsistensi encer, frekuensi ±5x/hari. Riwayat BAB hitam encer tidak ada. Buang air kecil kesan sedikit, warna kuning pekat, nyeri pada saat BAK tidak ada. Riwayat diabetes disangkal, riwayat hipertensi disangkal. Riwayat keluarga dengan penyakit hati maupun keganasan disangkal.

PEMERIKSAAN FISIK

a. Keadaan Umum : Sakit Berat/ Gizi Kurang/ Composmentis
b. Tanda Vital : Tekanan Darah : 90/60 mmHg
Nadi : 93 x/menit
Pernapasan : 18 x/menit
Suhu : 37'C
VAS : 4/10
IMT : 16,7 kg/m^2
c. Kepala : Konjunctiva Anemis, sklera ikterik
d. Leher : Tidak ada pembesaran kelenjar
e. Thorax : Bunyi pernapasan bronkovesikuler, ronki pada basal paru kiri ada, wheezing tidak ada
f. Jantung : Ictus cordis tampak dan teraba, bunyi jantung I/II murni regular, bunyi tambahan tidak ada
g. Abdomen : Cembung, peristaltik kesan kurang, teraba pembesaran hepar 4 jari bawah arcus costa, tepi tumpul disertai nyeri pada penekanan.
h. Ekstremitas : Akral hangat, edema dorsum pedis tidak ada

PEMERIKSAAN LABORATORIUM

Hasil darah rutin dan kimia darah tanggal 2 Juni 2020

Parameter	Hasil	Nilai Rujukan
Leukosit (10^5/µL)	29.200	4,50 – 13,50
Neutrofil (%)	91,0	52 – 75
Lymphocyte (%)	3,6	20 - 40
Monocyte (%)	4,7	2 – 8
Eosinophil (%)	0,3	1 – 3
Basophil (%)	0,4	0,0 – 1,0
Haemoglobin (g/dL)	10,8	12,0 – 15,0
Hematocrit (%)	31	35,0 – 49,0
Kimia Darah		
Natrium	137	135 – 145 (mmol/L)
Kalium	3,2	3,5 – 5,1 (mmol/L)
Klorida	110	97 – 111 (mmol/L)
Amilase	11,6	< 100
Lipase	7,3	< 60
Imunoserologi (Tumor Marker)		
CEA	9,23	0 – 4,70
CA 19-9	5,09	0,00 – 39,00

Kesan : Anemia, Leukositosis, limfositosis, neutrofilia, hipokalemi dan suspek Tumor

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

Hasil pemeriksaan Elektrolit tanggal 4 Juni 2020

Kimia Darah		
Koagulasi	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
PT	11,4	10 – 14 detik
INR	1,10	-
aPTT	24,9	22,0 – 30,0 detik
Tes Antibodi Covid-19 (IgG dan IgM)		
Tes COVID - 19	**Hasil**	**Rujukan**
Antibodi SARS CoV-IgM	Non Reactive	Non Reactive
Antibodi SARS CoV-IgG	Non reactive	Non reactive

Kesan : Disarankan Pemeriksaan Antibodi COVID-19 (Metode Rapid) diulang 7-10 hari kemudian

Hasil darah rutin dan kimia darah tanggal 7 Juni 2020

Parameter	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
Leukosit (10^5/µL)	41.500	4,50 – 13,50
Neutrofil (%)	95,7	52 – 75
Lymphocyte (%)	1,5	20 - 40
Monocyte (%)	1,8	2 – 8
Eosinophil (%)	0,7	1 – 3
Basophil (%)	0,3	0,0 – 1,0
Haemoglobin (g/dL)	7,7	12,0 – 15,0
Hematocrit (%)	22	35,0 – 49,0
Red Blood Cell	2,65	4,00 – 6,00
Trombosit	62	150 – 400
Koagulasi	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
PT	14,0	10 – 14 detik
INR	1,39	-
aPTT	52,3	22,0 – 30,0 detik
Kimia Darah		
Gula Darah Sewaktu	199	140 mg/dL
Ureum	127	10 – 5- mg/dL
Kreatinin	2,30	< 1,3 mg/dL
Sgot	46	< 38 UL
Sgpt	28	< 41 UL
Natrium	133	135 – 145 (mmol/L)
Kalium	3,3	3,5 – 5,1 (mmol/L)
Klorida	110	97 – 111 (mmol/L)

Kesan : Anemia, Leukositosis, trombositopenia, pemanjangan faktor instrinsik, hiperglikemia, Azotemia dan imbalance elektrolit

Hasil pemeriksaan darah rutin dan kimia darah tanggal 9 Juni 2020

Parameter	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
Leukosit (10^5/µL)	23.500	4,50 – 13,50
Neutrofil (%)	90,8	52 – 75
Lymphocyte (%)	7,1	20 - 40
Monocyte (%)	1,9	2 – 8
Eosinophil (%)	0,0	1 – 3
Basophil (%)	0,2	0,0 – 1,0
Haemoglobin (g/dL)	11,9	12,0 – 15,0
Hematocrit (%)	34	35,0 – 49,0
Red Blood Cell	4,19	4,00 – 6,00
Trombosit	73	150 – 400
Kimia Darah		

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

P-ISSN: 2722-4929, E-ISSN: 2722-4945

Bilirubin total	10,79	< 1,1 mg/dL
Bilirubin direct	10,50	< 0,30 mg/dL
Albumin	1,6	3,5 – 5,0 g/dL

Kesan : Leukositosis, Netrofilia, Trombositopenia, Hiperbilirubinemia, Hipoalbuminemia

Hasil pemeriksaan darah rutin dan kimia darah tanggal 16 Juni 2020

Parameter	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
Leukosit (10^5/µL)	16.900	4,50 – 13,50
Neutrofil (%)	95,8	52 – 75
Lymphocyte (%)	2,8	20 - 40
Monocyte (%)	1,3	2 – 8
Eosinophil (%)	0,0	1 – 3
Basophil (%)	0,1	0,0 – 1,0
Haemoglobin (g/dL)	11,9	12,0 – 15,0
Hematocrit (%)	34	35,0 – 49,0
Trombosit	12	150 – 400
Red Blood Cell	4,19	4,00 – 6,00
Koagulasi	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
PT	11,8	10 – 14 detik
INR	1,15	-
aPTT	25,0	22,0 – 30,0 detik
Fibrinogen	238,1	150 – 375 mg/dL
Kimia Darah		
D Dimer	8,5	< 0,5 µg/dL

Kesan : Peningkatan aktivitas koagulasi, Netrofilia, Trombositopenia berat, Leukositosis

Hasil pemeriksaan darah rutin dan kimia darah tanggal 22 Juni 2020

Parameter	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
Leukosit (10^5/µL)	8,200	4,50 – 13,50
Neutrofil (%)	93,9	52 – 75
Lymphocyte (%)	5,1	20 - 40
Monocyte (%)	0,9	2 – 8
Eosinophil (%)	0,0	1 – 3
Basophil (%)	0,1	0,0 – 1,0
Haemoglobin (g/dL)	9,9	12,0 – 15,0
Hematocrit (%)	29	35,0 – 49,0
Trombosit	3	150 – 400
Red Blood Cell	3,64	4,00 – 6,00
Koagulasi	**Hasil**	**Nilai Rujukan**
PT	15,5	10 – 14 detik
INR	1,54	-
aPTT	28,9	22,0 – 30,0 detik
Fibrinogen	183	150 – 375 mg/dL
Kimia Darah		
D Dimer	3,23	< 0,5 µg/dL
Gula Darah Sewaktu	639	140 mg/dL
Ureum	157	10 – 5- mg/dL
Kreatinin	0,47	< 1,3 mg/dL
Sgot	46	< 38 UL
Sgpt	36	< 41 UL
Albumin	1,8	3,5 – 5,0 gr/dL
Bilirubin total	37,73	< 1,1 mg/dL
Bilirubin direct	27,63	< 0,30 mg/dL

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

Natrium	167	135 – 145 (mmol/L)
Kalium	2,2	3,5 – 5,1 (mmol/L)
Klorida	129	97 – 111 (mmol/L)
Prokalsitonin	8,42	< 0,05 ng/mL

Kesan : Sepsis et causa kolangitis

PEMERIKSAAN PENUNJANG

1. Pemeriksaan EGD 23/03/2020

Kesan:

- Ikterus obstruksi ec Stenosis CBD
- Pasca ektraksi Stent bilier

2. Pemeriksaan USG Abdomen (30/03/2020)

Kesan:

- Kolestatik intra dan ekstrahepatik
- Distended GB
- Splenomegaly
- Mild hydronephrosis sinistra

3. Magnetic Resonance Cholangiopancreatography (01/04/2020)

Kesan:

- Hepatomegaly disertai kolestatik intra hepatik sesuai gambaran *Caroli's disease*
- Distended GB
- Struktur CBD tidak tervisualisasi

4. Magnetic Resonance Cholangiopancreatography (03/05/2020)

Kesan:

- Sclerosing cholangitis intrahepatik
- Stenosis distal CBD
- Cholecystolitiasis

5. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (03/04/ 2020)

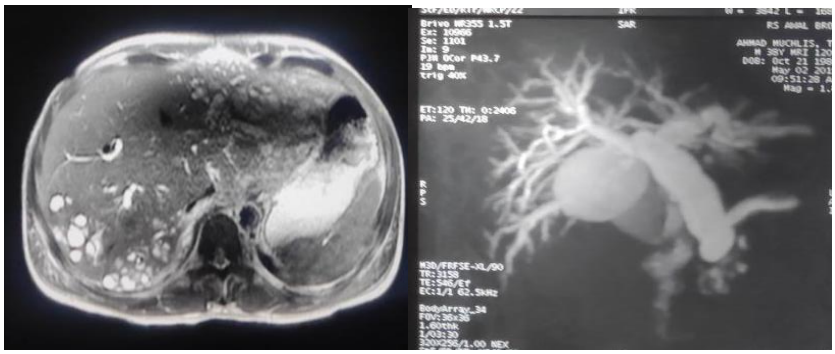
Kesan:

- Kolangitis, pankreatitis, striktur distal CBD

6. Magnetic Resonance Cholangiopancreatography Kontrol (03/06/2020)

Kesan:

- Stenosis striktur ujung distal CBD dan duktus pankreatikus
- Gambaran *caroli's disease*
- Dilatasi loop-loop usus halus



Gambaran MRCP Pada Pasien Laki-laki 34 tahun dengan Penyakit caroli

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

P-ISSN: 2722-4929, E-ISSN: 2722-4945

7. Foto Polos Abdomen (05 Juni 2020)

Kesan:

- Terpasang stent setinggi CV Th11-L2 kesan pada ductus biliaris
- Terpasang gastric tube dengan tip kesan pada gaster
- Suspek hepatomegaly DD/massa

DIAGNOSIS KLINIS

- Penyakit Karoli *(Caroli's Disease)*
- Kolangitis

Tabel Ringkasan Hasil Laboratorium

Tanggal	2-Jun	4-Jun	6-Jun	7-Jun	9-Jun	16-Jun	22-Jun
Leukosit	29.200			41.500	23.500	16.900	8,200
Neutrofil	91,0			95,7	90,8	95,8	93,9
Lymphocyte	3,6			1,5	7,1	2,8	5,1
Monocyte	4,7			1,8	1,9	1,3	0,9
Eosinophil	0,3			0,7	0,0	0,0	0,0
Basophil	0,4			0,3	0,2	0,1	0,1
Haemoglobin	10,8			7,7	11,9	11,9	9,9
Hematocrit	31			22	34	34	29
RBC	3,67			2,65	4,19	4,19	3,64
Trombosit	234			62	73	12	3
Gds				199			639
PT		11,4		14,0		11,8	15,5
INR		1,10		1,39		1,15	1,54
aPTT		24,9		52,3		25,0	28,9
Natrium	137		135	133			167
Kalium	3,2		3,4	3,3			2,2
Klorida	110		105	104			129
Ureum	39			127			157
Kreatinin	0,64			2,30			0,47
Sgot				46			46
Sgpt				28			36
Bil total					10,79		37,73
Bil Direct					10,50		27,63
Albumin					1,8		1,8
Fibrinogen						238,1	183
D-Dimer						8,5	3,23
Prokalsitonin							8,42
Amilase	11,6						
Lipase	7,3						
CEA	9,23						
AFP	< 0,50						
CA 19-9	5,09						

PEMBAHASAN

Pada kasus laki-laki 34 tahun masuk rumah sakit dengan keluhan nyeri perut kanan atas yang dialami sejak 5 hari sebelum masuk rumah sakit, keluhan disertai mual dan muntah 2 kali isi cairan lambung bening. Kuning pada mata ada sejak 1 tahun terakhir, memberat 5 hari lalu, dari laboratorium didapatkan hiperbilirubinemia, lemas ada dengan hasil laboratorium hemoglobin yang menurun dan selera makan berkurang dengan nilai elektrolit natrium dan kalium yang berkurang, ada penurunan berat badan. Buang air besar pasien warna dempul yang menandakan adanya obstruksi pada saluran empedu. Riwayat menjalani tindakan *Endoscopic*

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

Retrograde cholagipancreatography (ERCP) sebanyak 5 kali sejak bulan 5 tahun 2019, terakhir pasien riwayat dirawat 2 bulan yang lalu untuk dilakukan pemasangan stent bilier, dengan diagnosa stenosis CBD.

Pemeriksaan fisik dapat menunjukkan nyeri tekan kuadran kanan atas, *Murphy sign* negatif, perut cembung dan teraba hepatomegali 4 jari bawah arcus costa. Gambaran klasik terdapat pada kasus ini, dimana pasien datang dengan keluhan nyeri perut disertai perut membesar, ikterus, splenomegaly dan hepatomegaly. Meskipun kelainan saluran umumnya hadir sejak lahir, pasien sering tanpa gejala sampai remaja atau dewasa, seperti dalam kasus ini. Setelah fibrosis hati muncul, pemeriksaan menunjukkan adanya asites, spider nervi, dan lainnya yang merupakan tanda sirosis hati (3). Gejala klinis pada CD mencerminkan tanda-tanda peningkatan tekanan portal (asites atau perdarahan varises) akibat fibrosis hati kongenital seperti hipertensi portal disertai tanda dari CD (3,11).

Hasil laboratorium menunjukkan trombositopenia berat pada perawatan pasien dimulai hari ketiga dengan nilai trombosit mulai dari 62.000 → 73.000 → 12.000 → 3.000 karena dilakukan ERCP yaitu prosedur drainase yang meringankan ikterus dan membantu dalam manajemen kolangitis tetapi tindakan tersebut tidak menghentikan perkembangan penyakit, bahkan mungkin megakibatkan komplikasi berupa sepsis berulang (2,12). Penanda tumor terjadi peningkatan pada CEA yang menandakan adanya proses proliferasi sel yang meningkat. Salah satu penjelasan perkembangan tumor adalah adanya inflamasi kronis yang berlangsung lama dan cedera pada epitel bilier yang berkembang menjadi displasia dan karsinogenesis epitel. Kasus dilatasi duktus bilier besar memiliki risiko perkembangan kanker yang lebih tinggi dibandingkan pada pasien dengan dilatasi duktus perifer (9). Peningkatan bilirubin total dan direct disebabkan pada kolangiografi pasien ini tampak dilatasi CBD dan penyempitan (striktur) distal CBD dengan dilatasi kistik intrahepatik menginduksi stasis dan endapan bilier yang menyebabkan lithiasis dan obstruksi aliran empedu intra-hepatik yang mempredisposisi terbentuknya kolangitis bakteri (8). Pada perawatan hari ke 7 – 10 hari hasil laboratorium didapatkan peningkatan D-dimer 8,5 µg/dL dan hipoalbuminemia 1,8 gr/dl yang menunjukkan kondisi metabolisme hati mengalami gangguan pada proses koagulasi dan kebocoran plasma disertai peningkatan insiden yang sebenarnya dari keterlibatan duktus bilier ekstrahepatik (2,8,11).

Hasil pemeriksaan penunjang MRCP menunjukkan hasil *Caroli Disease* (CD) penyakit hepatobilier kongenital jinak yang langka, dari keluarga penyakit hati fibropolikistik, yang ditandai dengan ektasia kavernosa dan dilatasi kistik non-obstruktif pada duktus bilier secara difus maupun fokal dan muncul dalam bentuk kantung yang menghasilkan struktur kistik, sementara saluran-saluran ini tetap terhubung dengan sistem saluran utama tanpa kerusakan pankreatikobiliar (1,2,4,6). Ektasia dapat dibagi menjadi tiga kelas, yakni segmental tunggal, lobus tunggal, atau keseluruhan hati (bilobar) (5,13). Penyakit hati fibropolikistik merupakan kumpulan sejumlah patologi termasuk kista choledochal, *Caroli Disease*, microhamartoma, penyakit hati polikistik, dan fibrosis hati kongenital (2).

Diagnosis CD bergantung pada adanya dilatasi kistik pada duktus intrahepatik yang berkontinuitas dengan pohon bilier yang dapat diketahui melalui pencitraan non-invasif seperti USG abdomen, *Computed Tomography* (CT) atau *Magnetic Resonance Cholangiopancreatography* (MRCP) (1,2,6,11,14). MRCP dan ERCP keduanya berguna dalam mengidentifikasi komunikasi langsung dilatasi saccular intrahepatik dengan pohon bilier, keduanya memiliki akurasi yang sebanding dengan ERCP. Namun, karena lebih invasif, metode *Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography* (ERCP) dan *Percutaneoustranshepatic Cholangiography* (PTHC) sekarang kurang umum digunakan untuk mendiagnosa (2,6). ERCP lebih direkomendasikan sebagai pilihan terapi koledocholithiasis.[5] Terapi bersifat suportif, multidisiplin, tergantung pada gejala klinis dan lokasi kelainan empedu, dan sesuai gejala klinis pasien (2,3,6). Terapi terdiri dari perawatan simptomatik pada kolangitis, dengan antibiotik untuk gram negatif dan anaerob, prosedur endoskopi, drainase dan operasi (1–3,11).

Prognosis untuk CD bervariasi sesuai dengan tingkat kelainan genetik yang mendasarinya (delesi atau mutasi gen) dan juga jumlah sistem organ yang terlibat (3). Prosedur endoskopi sebelum operasi hati atau pankreas berhubungan dengan peningkatan tingkat kontaminasi bakteri bilier. Oleh karena itu, komplikasi infeksi lebih sering pada pasien ini (9,10).

KESIMPULAN

Pasien ini memiliki bentuk bentuk CD tipe sederhana dengan keterlibatan bilobar dan didiagnosis pada usia dewasa setelah mengalami kolangitis berulang dengan tindakan ERCP sebanyak 5 kali dalam kurun waktu

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license

satu tahun. CD merupakan penyakit langka, sulit didiagnosis, perkembangannya lambat dan kadang tersembunyi bersamaan dengan komplikasinya yang langka namun fatal. Oleh karena itu, penyakit ini harus dikenali dan dimasukkan dalam diferensial diagnosis pasien dengan nyeri perut nonspesifik, kolangitis berulang, atau kolestasis kronis yang penyebabnya tidak diketahui, terutama pada pasien dibawah usia 30 tahun.

Terapi andalan bersifat suportif dan bersifat individual sesuai dengan presentasi klinis. Pengobatan kuratif dini dan sesuai derajat keparahan diperlukan untuk memberikan terapi yang adekuat dengan survival jangka panjang dan kualitas hidup yang baik. Perawatan dini yakni melindungi pasien dari komplikasi, seperti terbentuknya kalkulus, kolangitis, abses, dan kolangiokarsinoma. Terapi pembedahan sebaiknya dilaksanakan sedini mungkin untuk menghindari komplikasi yang mengancam jiwa dan untuk meminimalkan risiko karsinogenesis. Komplikasi penyakit saat memilih jenis tindakan harus dipertimbangkan jika transplantasi hati tidak tersedia.

DAFTAR PUSTAKA

1. Acioli ML, Costa LRG, de Miranda Henriques MS. Diffuse Caroli's disease with atypical presentation: A case report. Ann Gastroenterol. 2014;27(1):79–81.
2. Yadav P, Adhikari S, Pandit N, Awale L, Vasan K, Khadka S. Caroli's disease: a diagnostic challenge. Int Surg J. 2018;5(11):3750–3.
3. Moslim MA, Gunasekaran G, Vogt D, Cruise M, Morris-Stiff G. Surgical Management of Caroli's Disease: Single Center Experience and Review of the Literature. J Gastrointest Surg. 2015;19(11):2019–27.
4. Rajavelu TN, Abimannane A, Govindhareddy DKC, Kayal S, Kar R. Langerhans' Cell Histiocytosis Masquerading as Caroli's Disease. J Pediatr Hematol Oncol. 2019;00(00):1–3.
5. Sinha RJ, Sharma A, Singh V, Pandey S. Medullary sponge kidney and Caroli's disease in a patient with stricture urethra: Look for the hidden in presence of the apparent. BMJ Case Rep. 2018;11(1):1–3.
6. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. World J Gastroenterol. 2007;13(13):1934–7.
7. Kumar A, Akselrod D, Prikis M. Caroli Disease Revisited: A Case of a Kidney Transplant Patient With Autosomal Polycystic Kidney Disease and Recurrent Episodes of Cholangitis. Transplant Proc [Internet]. 2019;51:541–4. Available from: https://doi.org/10.1016/j.transproceed.2018.12.025
8. Levy AD, Rohrmann CA, Murakata LA, Lonergan GJ. Caroli's disease: Radiologic spectrum with pathologic correlation. Am J Roentgenol. 2002;179:1053–7.
9. Fahrner R, Dennler SGC, Dondorf F, Ardelt M, Rauchfuss F, Settmacher U. Liver resection and transplantation in Caroli disease and syndrome. J Visc Surg [Internet]. 2019;156:91–5. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2018.06.001
10. Alhaddad OM, Elsabaawy MM, Shaarawy OA, Ehsan NA, Maher D, Alazab D, et al. Congenital Hepatic Fibrosis (CHF): A Report of Two Cases and an Overview. Ann Clin Lab Res. 2017;05(01):1–6.
11. Das P, Sharma P, Nakra T, Ghosh S, Yadav R, Gupta B, et al. Spectrum of hepatobiliary cystic lesions: A 7-year experience at a tertiary care referral center in North India and review of literature. Indian J Pathol Microbiol. 2017;487–500.
12. Jain D, Kumar V, Pun A, Kafle P, Chhetri P. Gorham ' s Disease — A case report. J Coll Med Sci. 2012;8(3):51–4.
13. Chen CB, Hu WD, Zhao WW, Gu YY, Hou HW, Pan Z. Laparoscopic hepatectomy for the treatment of Caroli's disease: A case report. Ann Surg Treat Res. 2018;94(3):162–5.
14. Hwang MJ, Kim TN. Diffuse-type caroli disease with characteristic central dot sign complicated by multiple intrahepatic and common bile duct stones. Clin Endosc. 2017;50:400–3.

The Author(s). This Open Access article is distributed under a creative Commons Attribution (CC-BY) 4.0 license