

Choledochal Cyst: Case Variations and Management

Andrew Deardo Purba Girsang^{1*}, Rizqy Agung Fattahillah T¹, Fitri Nazilinly¹, Nilam Nurmilatun Kamilah¹, I Nengah Andra Putra Pramudya¹, Andina Nabilah Mario¹, Fauzan Faqih¹, Arif Zuhan²

¹Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Mataram, Mataram, Nusa Tenggara Barat, Indonesia;

²Staf Pengajar Bagian Bedah Digestif Fakultas Kedokteran Universitas Mataram, Mataram, Nusa Tenggara Barat, Indonesia;

Article History

Received : October 20th, 2024

Revised : November 10th, 2024

Accepted : November 28th, 2024

*Corresponding Author:

Andrew Deardo Purba Girsang, Program Studi Pendidikan Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Mataram, Mataram, Nusa Tenggara Barat, Indonesia;
Email: endrudeardo@gmail.com

Abstract: Choledochal Cyst (CC) is a congenital anomaly characterized by the dilation of intrahepatic and/or extrahepatic bile ducts. This condition can occur at any age but is more common in infants and children, accounting for 80% of cases. This study aims to evaluate the clinical characteristics, diagnostic approaches, and optimal management options for choledochal cysts, accompanied by case variations. The method used in this study is a literature review, gathering relevant literature from various references focused on the topic of choledochal cysts. Literature searches were conducted using library search websites, including PubMed, ScienceDirect, Cochrane Library, Google Scholar, and ProQuest, with the search keyword "Choledochal Cysts." The review indicates that choledochal cysts are more common in females and people of Asian descent, especially in Japan, with the most common symptoms presenting as the classic triad of abdominal pain, jaundice, and a palpable mass in the right upper quadrant of the abdomen. This condition is more frequently diagnosed in children than in adults. Further research is needed to explore definite preventive efforts regarding this disease, as it is rare and its etiology remains uncertain.

Keywords: Choledochal cyst, case variations, management.

Pendahuluan

Kista Duktus Koledokus adalah kelainan bawaan atau kelainan kongenital yang ditandai dengan dilatasi saluran empedu baik intra dan atau ekstrahepatik (de Albuquerque *et al.*, 2020). Kista Duktus Koledokus pertama kali dideskripsikan oleh Vater dan Ezler pada tahun 1723 (Soares *et al.*, 2017). Penyakit ini lebih sering muncul dibayi dan anak-anak perempuan dibandingkan orang dewasa. Sekitar 80% kasus Kista Duktus koledokus terjadi pada bayi dan anak-anak dalam dekade pertama kehidupan dan 20% kasusnya terjadi pada orang dewasa. Rasio kasus pada perempuan dengan laki-laki adalah 4:1 hingga 3:1 (Soares *et al.*, 2014).

Insiden keganasan pada kasus Kista

Duktus Koledokus terus meningkat seiring meningkatnya usia individu. Risiko keganasan pada dekade pertama kehidupan sebesar 0,7% sedangkan pada usia 20 tahun meningkat menjadi 14,3%. Penyakit ini juga kadang tidak menimbulkan gejala yang spesifik pada orang dewasa tapi telah menunjukkan tanda tanda komplikasi. Komplikasi dari penyakit ini antara lain, kolangitis cholangiocarcinoma, pankreatitis, ruptur kista spontan dan sirosis bilier sekunder. Prinsip penatalaksanaan kista duktus koledokus disesuaikan dengan jenis kista dan patologi hepatobiliernya. Namun secara umum, semua jenis kista saluran empedu harus direseksi dan kondisi empedu harus dipulihkan (Hoilat & John, 2023). Oleh karena itu, penting dilakukan diagnosis yang cepat dan tepat untuk mengurangi morbiditas dan mortalitas dari

Duktus Kista Koledokus (Suastari *et al.*, 2021).

Tinjauan Pustaka ini bertujuan untuk memberikan informasi secara umum terkait kista duktus koledokus dan secara spesifik terkait variasi kasus dari kista duktus koledokus. Hal ini penting karena istilah kista duktus koledokus masih cukup langka dan penyebabnya belum diketahui secara pasti. Tinjauan pustaka ini juga disertai dengan variasi kasus dan penatalaksanaan dari masing-masing tipe kista duktus koledokus. Selain itu, tinjauan pustaka ini juga bermanfaat dalam mengumpulkan informasi terkait kista duktus koledokus, menjadi dasar bagi pembuatan atau penyempurnaan pedoman praktik klinis yang berkaitan dengan diagnosis dan manajemen kista duktus koledokus, dan sebagai bahan ajar dalam pendidikan kedokteran.

Bahan dan Metode

Metode

Metode yang digunakan dalam penulisan ini adalah studi literatur dengan cara mengumpulkan literatur yang relevan dari berbagai referensi dan terfokus pada topik yang diangkat yaitu kista duktus koledokus. Pencarian literatur dilakukan dengan menggunakan website pencarian kepustakaan dengan PubMed, ScienceDirect, Cochrane Library, Google Scholar, dan ProQuest dengan kata kunci pencarian yaitu *choledochal cysts*. Dalam studi literatur penulis memilih publikasi berbahasa Indonesia dan Inggris free full text yang memiliki tahun terbit antara tahun 2010 – 2023. Jumlah artikel akhir yang dipilih oleh penulis berjumlah 18 artikel.

Hasil dan Pembahasan

Definisi

Kista Duktus Koledokus merupakan suatu kondisi kelainan kongenital yang jarang terjadi. Kista Duktus Koledokus ini ditandai dengan adanya pelebaran duktus biliaris intrahepatik dengan atau tanpa pelebaran duktus biliaris ekstrahepatik. Kelainan ini umumnya terjadi pada anak-anak meskipun dapat juga terjadi secara insidental pada dewasa (Valinia *et al.*, 2022; Suastari *et al.*, 2021; Gunarti, 2017).

Etiologi

Etiologi dari kista duktus koledokus belum dapat diketahui dengan pasti, dalam beberapa penelitian terdapat banyak faktor yang berperan. Diduga penyebabnya adalah kongenital atau kelainan gen bawaan yang dibawa oleh penderita. Selain itu, terdapat teori yang paling populer. Teori ini mengatakan bahwa dilatasi kistik saluran empedu berhubungan dengan anomali penyatuan duktus pankreatobilier yang nanti menyebabkan gangguan pada aliran saluran empedu dan pankreas serta gangguan mekanisme dari sfingter oddi. Hal tersebut menyebabkan kondisi patologis seperti peradangan, ektasia, dan akhirnya dilatasi. Infeksi dengan atau tanpa refluks cairan pankreas mungkin merupakan faktor kausal dari penyakit ini. Dapat disimpulkan berdasarkan penelitian bahwa obstruksi anatomis atau fungsional pada saluran empedu distal dan peningkatan tekanan empedu intraduktal adalah penyebab paling mungkin dari kista koledokus (Ye *et al.*, 2022; Khandelwal *et al.*, 2012).

Epidemiologi

Insidensi Kista Duktus Koledokus di Negara-negara Eropa berkisar antara 1:100.000 hingga 1:150.000 orang (de Albuquerque *et al.*, 2020). Sedangkan di Amerika Serikat kasus yang terjadi dilaporkan sebanyak 1:13.500 kelahiran hidup dan di Australia sekitar 1:15.000 kelahiran hidup dengan perbandingan perempuan dengan laki laki adalah 3:1 hingga 4:1 (Soares *et al.*, 2014). Penyakit ini bisa terjadi pada semua usia, namun lebih banyak terjadi pada bayi dan anak-anak dengan persentase 80% kasus terjadi pada bayi dan anak-anak (Suastari, *et al.*, 2021).

Klasifikasi

Todani mengklasifikasikan kista duktus koledokus berdasarkan lokasi anatomisnya menjadi 5 tipe utama dan 5 sub tipe dengan risiko paling tinggi untuk berkembang menjadi keganasan dimiliki oleh tipe I dan IV (Valinia & Prawita, 2022; Madadi-Sanjani *et al.*, 2019).

1. Tipe I : Kasus tersering dengan persentase 50-80%. Tipe ini dibagi menjadi tiga, yaitu :

- a. I(a) : Pelebaran seluruh duktus ekstrahepatik
- b. I(b) : Pelebaran segmental duktus ekstrahepatik
- c. I(c) : Pelebaran fusiformis duktus

- intrahepatik dan ekstrahepatik
2. Tipe II : Divertikula dari duktus ekstrahepatik.
 3. Tipe III : Hubungan antara duktus ekstrahepatik dengan duodenum (Koledokokol).
 4. Tipe IV : kista multipel di intrahepatik dan ekstrahepatik. Tipe ini dibagi lagi menjadi dua, yaitu:
 - a. IV(a) : Kista multipel pada kedua duktus ekstrahepatik
 - b. IV(b) : Melibatkan duktus ekstrahepatik dan intrahepatik
 5. Tipe V : Kista multipel pada duktus intrahepatik (Huang *et al.*, 2010; Kevin *et al.*, 2015).

Faktor Risiko

Beberapa faktor risiko yang dapat menyebabkan kista duktus koledokus, antara lain :

1. Jenis Kelamin. Berdasarkan data yang diperoleh dari Suastari dkk. pada tahun 2021 ditemukan bahwa perempuan lebih berisiko terkena penyakit kista duktus koledokus dibandingkan laki-laki dengan perbandingan sekitar 4 : 1 hingga 3 : 1 (Suastari *et al.*, 2021).
2. Berasal dari wilayah Asia Timur. Jepang merupakan negara di benua Asia yang menjadi penyumbang terbesar penyakit kista duktus koledokus dengan menyumbang kasus sebesar 66,7 %, dengan angka insiden sebesar 1 : 1.000 kelahiran hidup (Suastari *et al.*, 2021).

Patofisiologi

Teori Babbitt tentang *Anomalous Pancreatico Biliary Ductal Union* (APBDU) adalah teori yang paling banyak diterima mengenai patogenesis kista ductus koledokus. Teori ini menjelaskan bahwa kista ductus koledokus dianggap berkembang sebagai akibat dari persimpangan pankreatobilier yang abnormal di luar dinding duodenum sehingga hal menyebabkan predisposisi refluks pankreas-bilier. Dalam teori Babbitt, aktivasi enzim pankreas dalam saluran empedu menghasilkan peradangan, melemahnya dinding saluran, dan akhirnya menyebabkan pelebaran.

Akibat tidak adanya otot sfingter dari duktus koledokus, hasil dari getah pankreas dan empedu akan bertemu. Ketika tekanan hidrostatis yang lebih tinggi di dalam saluran pankreas dibandingkan dengan saluran empedu akan menghasilkan perkembangan refluks pankreas-bilier. Kehadiran kadar amilase yang tinggi dalam saluran empedu yang melebar dikaitkan dengan peningkatan risiko

displasia bilier dan keganasan berikutnya.

Ada patofisiologi lain yang menyebabkan penyakit ini. Kelainan kongenital akibat ekspresi gen yang salah pada saat pembentukan janin juga menjadi salah satu penyebab penyakit ini. Hal ini dibuktikan dengan penyakit kista ductus koledokus juga telah terdeteksi saat antenatal (sekitar 15% kasus) dan pada bayi berusia kurang dari 2 bulan, yang belum memiliki aktivasi enzim pankreas dalam aspirasi empedunya. Meskipun etiologi dan patogenesis yang tepat masih belum jelas, sebagian besar teori memiliki gagasan yang sama beberapa bentuk obstruksi saluran empedu distal selama kehidupan janin menghasilkan tekanan intraduktal yang tinggi, melebihi hasil kekuatan saluran empedu, menyebabkan pembentukan kista duktus koledokus (Ye *et al.*, 2022; Kathabathina *et al.*, 2015).

Manifestasi Klinis

Kista duktus koledokus lebih umum terdiagnosis pada masa kanak-kanak dibandingkan pada periode uteri dan dewasa. Gejala umum dari penyakit ini meliputi tiga trias gejala utama yaitu nyeri perut, kuning pada kulit dan mata (*jaundice*), serta benjolan di kuadran atas kanan perut. Presentasi yang paling sering ditemukan pada pasien adalah nyeri perut, namun manifestasi ini bersifat nonspesifik dan biasanya berakibat pada diagnosis yang terlambat. Di sisi lain, kuning pada kulit atau mata adalah manifestasi kedua yang paling umum ditemukan, manifestasi ini bersifat lebih spesifik dan mendorong pada diagnosis yang lebih awal (Gadelhak *et al.*, 2014). Selain gejala tersebut, berbagai manifestasi klinis lainnya akibat penyumbatan saluran empedu dapat terjadi, seperti kolangitis, pankreatitis, hipertensi portal, dan kelainan pada uji fungsi hati (Soares *et al.*, 2021).

Pola manifestasi klinis kista duktus koledokus akan berbeda pada anak dan dewasa. Sekitar 85% kasus pada anak-anak menunjukkan setidaknya dua dari tiga gejala klasik, sedangkan pada orang dewasa hanya sekitar 25% yang memperlihatkan minimal dua gejala dari trias klasik tersebut (Banks *et al.*, 2018). Trias gejala klasik biasanya lebih sering ditemukan pada anak (Soares *et al.*, 2021). Orang dewasa memiliki probabilitas lebih tinggi untuk menunjukkan gejala yang berkaitan dengan masalah pada saluran empedu dan juga mengalami nyeri perut; sementara anak-anak berkemungkinan lebih besar menunjukkan adanya benjolan pada perut dan juga gejala kuning pada

kulit atau mata (Khandelwal *et al.*, 2012) .

Pemeriksaan Penunjang

a. Pemeriksaan laboratorium

Pemeriksaan laboratorium tidak mampu untuk menegakkan diagnosis dari kista duktus koledokus, tetapi dapat menggambarkan kondisi klinis dari pasien. Oleh karena gejala tersering adalah *jaundice*, hasil laboratorium terpenting adalah conjugated hyperbilirubinemia, peningkatan alkaline phosphatase, dan marker lain untuk obstruktif *jaundice*. Apabila obstruksi biliaris sudah terjadi dalam jangka waktu yang lama, maka dapat pula disertai profil koagulasi yang abnormal. Nilai amilase plasma dapat menunjukkan peningkatan pada saat episode nyeri perut. (Wing de Jong *et al.*, 2010)

b. Pemeriksaan radiologi

Lesi kistik paling sering pertama dicurigai berdasarkan temuan dari transabdominal ultrasonografi atau CT-scan. Sensitivitas transabdominal ultrasonografi berkisar 70 – 97 %. USG kurang akurat untuk diagnosis spesifik kista saluran empedu pada orang dewasa yang memiliki penyebab sekunder untuk dilatasi saluran empedu. USG dan CT dapat diandalkan untuk mendeteksi lesi kistik perut kanan atas dan untuk menilai ukuran serta luasnya, tetapi mereka mungkin tidak selalu dapat tepat mengidentifikasi bahwa kista berasal dari saluran empedu.

Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) merupakan metode terbaik untuk pencitraan non invasif kista saluran empedu (Xiao *et al.*, 2022). Namun MRCP mungkin tidak menunjukkan anatomi hubungan saluran empedu dan saluran pankreas sejelas *direct endoscopic cholangiography*. MRCP juga tidak berguna pada pasien anak yang tidak dapat kooperatif.

Direct cholangiography oleh *Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography* (ERCP) atau *Percutaneous Transhepatic Cholangiography* (PTC) memberikan detail anatomi untuk mengkarakterisasi konfigurasi dan luasnya kista saluran empedu. Hubungan antara saluran pankreas dan saluran empedu ditunjukkan oleh ERCP. PTC biasanya diperuntukkan untuk situasi dimana ERCP tidak dapat memvisualisasikan saluran intrahepatik karena obstruksi yang lebih proksimal (Wing de

jong *et al.*, 2010).

Komplikasi

Komplikasi kista koledokus adalah obstruksi empedu, kolangitis, abses hati, ruptur dan perubahan keganasan. Kemungkinan perubahan keganasan adalah 20 kali dan risiko keganasan bertambah besar dengan bertambahnya usia (Wing de jong *et al.*, 2010). Beberapa laporan menunjukkan bahwa 3% hingga 30% kasus kista duktus koledokus berpotensi berkembang menjadi keganasan seiring bertambahnya usia, terutama pada tipe I dan IV (Hosokawa *et al.*, 2021). Risiko keganasan sebesar 0,7% pada dekade pertama kehidupan dan meningkat hingga 14,3% setelah usia 20 tahun (Lewis *et al.*, 2015).

Tatalaksana

Dasarnya, prinsip penatalaksanaan kista duktus koledokus disesuaikan dengan jenis kista dan patologi hepatobiliernya. Namun secara umum, semua jenis kista saluran empedu harus direseksi dan kondisi empedu harus dipulihkan (Hoilat & John, 2023). Eksisi bedah dini direkomendasikan sebagai penatalaksanaan pada penyakit ini, seperti yang dilaporkan dalam uji klinis acak oleh Diao *et al.*, (2012), dimana ditemukan risiko fibrosis hati yang lebih kecil dan normalisasi atau pemulihan hati yang lebih cepat pada pasien yang telah didiagnosa kista duktus koledokus saat antenatal dan menjalani bedah eksisi dini pada kista (operasi pada neonatus yang berusia kurang dari satu bulan).

a. Tipe I

Kista duktus koledokus type I, biasanya penanganan yang diberikan adalah dengan eksisi lengkap choledochal dan pemulihan aliran empedu. Pilihan tatalaksana yang paling disukai untuk kista saluran empedu tipe I pada orang dewasa adalah dengan total sistektomi dan hepatojejunostomi Roux-en-Y atau hepatooduodenostomi (Khandelwal, 2012). Terkait mana yang lebih disukai diantara keduanya masih menjadi perdebatan hingga saat ini. Sebagian besar publikasi penelitian menunjukkan bahwa tingkat keganasan yang lebih tinggi akibat refluks dan keganasan saluran empedu pada hepatooduodenostomi dibandingkan pada kasus hepatojejunostomi (Shimotakahara *et al.*, 2005). Sebuah meta-

analisis oleh Narayanan *et al.* mengemukakan bahwa tingkat refluks empedu dan gastritis pasca operasi pada pasien hepaticoduodenostomi tercatat sangat tinggi (Narayanan *et al.*, 2013). Meskipun demikian, prosedur-prosedur tersebut dianggap menguntungkan karena mengurangi peluang terjadinya striktur anastomosis, pembentukan batu, kolangitis dan keganasan intrakistik. Selain itu, hasil klinis dari total sistektomi dan hepaticojejunostomi Roux-en-Y dinilai sangat baik (Khandelwal *et al.*, 2012).

b. Tipe II

Penatalaksanaan untuk kista duktus koledokus tipe II yang muncul sebagai divertikulum lateral saluran empedu adalah dengan eksisi bedah sederhana pada kista atau divertikulektomi yang disertai dengan oklusi leher divertikular (Khandelwal *et al.*, 2012; Hoilat & John, 2023). Berdasarkan ukuran leher kista di persimpangan dengan saluran empedu, leher dapat ditutup secara primer atau juga dengan dekompresi tabung-T pada saluran empedu. Akan tetapi, apabila kista ini muncul sebagai bagian dari intra pankreatik saluran empedu, secara teknis drainase ke duodenum dinilai lebih mudah. Pasien dengan kasus ini sangat jarang ditemukan, sehingga tidak banyak case report yang dilaporkan (Khandelwal *et al.*, 2012).

c. Tipe III

Kista duktus koledokus tipe III atau yang biasa dikenal dengan koledokokel adalah gambaran sebenarnya dari kista pada saluran empedu distal yang menonjol ke duodenum. Biasanya, pasien akan datang dengan *billiary colic*, kolangitis, atau pankreatitis. Pilihan terapi untuk kista tipe ini adalah eksisi kista transduodenal dengan atau tanpa sfingterotomi, jika kista terlalu besar. Dikarenakan saluran empedu dan saluran pankreas utama bermuara ke dalam kista, diperlukan perhatian khusus untuk melindungi saluran ini dan melakukan re-anastomosis ke mukosa duodenum (Khandelwal *et al.*, 2012; Hoilat & John, 2023). Dalam banyak kasus yang dilaporkan, kista tipe III baik pada kasus pasien bergejala ataupun pasien muda tanpa gejala dapat ditangani dengan sfingterotomi saja atau juga dengan disertai dengan biopsi epitel kista untuk menyingkirkan displasia dan mengidentifikasi jenis epitel yang

melapisi kista sebagai mukosa bilier (Hoilat & John, 2023). Sampai saat ini, sfingterotomi endoskopi dan pelepasan kista telah menjadi terapi pilihan (Khandelwal *et al.*, 2012).

d. Tipe IV

Komponen ekstrahepatik dari kista tipe IVA dan IVB disiasati sebagai kista duktus koledokus tipe I. *Transduodenal sphincteroplasty* dan hepaticojejunostomi Roux-en-Y menjadi pelengkap dalam pengobatan kista duktus koledokus tipe IVB yang memiliki komponen koledokokel. Sedangkan pada kista tipe IVA, luas reseksinya masih kontroversial. Pada beberapa case report dengan kasus tipe ini, disarankan penatalaksanaan dengan eksisi komponen ekstrahepatik, hanya dengan hepaticojejunostomi. Namun, keganasan juga dilaporkan muncul pada kista intrahepatik dan dilaporkan juga terjadi setelah reseksi kista ekstrahepatik dengan hepaticojejunostomi. Jelasnya, bila kista intrahepatik tersebar luas, maka kista tersebut tidak dapat dieksisi. Namun, bila penyakit intrahepatik terlokalisasi, tindakan ini masih masuk akal untuk dilakukan hepatektomi parsial (Khandelwal *et al.*, 2012).

e. Tipe V

Pada dasarnya, penatalaksanaan Kista duktus koledokus tipe V atau yang lebih sering disebut sebagai penyakit *caroli* ini bergantung pada seberapa luasnya penyakit. Jika luasnya terlokalisasi atau unilobular, maka pilihan terbaik adalah ditangani dengan reseksi hati segmental. Akan tetapi, jika luas penyakitnya sudah menyebar atau bilobar dan bergejala, maka dianjurkan untuk ditangani dengan transplantasi hati ortotopik (Hoilat & John, 2023).

Variasi Kasus

Laporan Kasus Dewasa (Tipe IA)

Seorang perempuan mexico berusia 17 tahun dengan berat badan 99,2 pon atau sekitar kurang lebih 45 kg datang ke UGD dengan keluhan utama nyeri perut yang berulang dan intoleransi sayap oral. Diketahui pasien mengalami penambahan berat badan yang buruk selama masa remaja dan memiliki riwayat kolesistektomi laparoskopi untuk kantung empedu dua tahun lalu. Pasien tidak memiliki riwayat konsumsi obat-obatan, rokok ataupun riwayat penyakit keturunan. Keluarga pasien

juga tidak memiliki keluhan serupa dengan yang dialami pasien. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya nyeri aktif pada palpasi kuadran kanan atas dengan massa yang teraba. Diketahui hepar berada di bawah kosta dan rebound negatif.

Pasien datang dengan hipertransaminasemia, peningkatan enzim pankreas dan ditemukan adanya tanda-tanda kolestasis dengan peningkatan TGP dan pengeluaran langsung bilirubin total, serta leukositosis 25.000. Hasil pemeriksaan USG abdomen yang dianggap tidak meyakinkan menjadi tantangan diagnosis. Diagnosis kolestasis dihitung termasuk sebagai diagnosis lain yang dianggap koledokolitiasis. Akhirnya dilakukan kolangiopankreatografi retrograd endoskopik dan didapatkan hasil berupa malformasi kista saluran empedu ekstrahepatik sesuai dengan kista duktus koledokus tipe I menurut Todani yang disertai dengan koledokolitiasis multiple. Hal tersebut diselesaikan dengan proses dan diperoleh 3 batu 3,5mm dan 9mm setelah pengangkatan batu bernanah dilakukan. Lalu dilanjutkan dengan kolangioresonansi untuk menguatkan diagnosis kista duktus koledokus tipe IA.

Pertimbangan pra-intervensi adalah dengan pengobatan antibiotik. Kemudian diberikan intervensi berupa operasi bedah laparoskopik. Di bawah anestesi umum, setelah sepsis dan antisepsis, dibuat sayatan trans-umbilikus, dilanjutkan dengan membedah perleknetan kuat pada saluran empedu dan hati, dengan LigaSure dan hemostasis dilanjutkan dengan membedah saluran empedu, kista menjadi kurang lebih 5×5 cm, jadi fusiform memanjang ke karina di bagian atas dan bagian intra-pankreatik di bagian bawahnya, saluran empedu dibedah dan traksi dengan cintilla umbilikalis kemudian dilanjutkan dengan diseksi ke karina di mana saluran hepatic kiri diidentifikasi, klip ditempatkan di tepi atas kista dan dipotong.

Sekarang sepotong kista duktus koledokus tipe IA dikeluarkan melalui port pusar. Selanjutnya dilakukan anastomosis jejunojejunal, anastomosis lateral-lateral dan anastomosis hepaticojejunal. Hemostasis dan penyegelan anastomosis diperiksa, rongga dicuci dan dihisap. Ditemukan adanya perdarahan 200 cc dengan waktu pembedahan berlangsung

selama 7 jam. Evaluasi pasca operasi tidak ada komplikasi, sehingga pasien dipulangkan pada hari ke 8 dan kembali mengikuti pengobatan dalam waktu seminggu tanpa komplikasi (Medina *et al.*, 2016).

Laporan Kasus Dewasa (Tipe IV)

Seorang pasien wanita berusia 39 tahun ditemukan memiliki pelebaran pada saluran empedunya sebesar 6 cm. Pasien ini memiliki riwayat hipertensi dan depresi. Pada tahun 2011 di Fasilitas Kesehatan luar, Ia menjalani operasi *Laparoscopic Roux-En-Y Gastric Bypass* (LRYGB) tanpa intervensi yang terencana pada saluran empedunya. Pada akhirnya, Ia mengalami nyeri kuadran kanan atas 2 tahun setelah melakukan operasi *Laparoscopic Roux-En-Y Gastric Bypass* (LRYGB). Setelah pemeriksaan lebih lanjut termasuk USG kuadran kanan atas, sebuah kista koledokus ekstrahepatik dikonfirmasi dan pasien dirujuk untuk melakukan perawatan definitif. Pasien tidak memiliki riwayat penyakit kuning atau kelainan pada hatinya.

Tes fungsi enzim pankreasnya juga tidak mengalami peningkatan dan juga CA 19-9 nya normal. Tidak ada batu empedu atau patologi kandung empedu yang teridentifikasi pada USG-nya. Sebelum menjalani *Laparoscopic Roux-En-Y Gastric Bypass* (LRYGB), BMI pasien adalah 80 kg/m² dan menurun menjadi 45 kg/m² sebelum dilakukan evaluasi oleh Chang *et al.*, (2015). Selanjutnya, pasien melakukan tes MRCP, dari tes tersebut pasien terkonfirmasi dilatasi bilier ekstrahepatik yang konsisten dengan kista koledokus tipe I atau IVA. Berdasarkan tes tersebut dan juga potensi penyakit yang dapat menuju ke keganasan, pasien disarankan untuk melakukan reseksi kista. Pasien sudah diberikan beberapa pilihan rekonstruksi dan pasien menyetujui untuk dilakukan operasi (Chang *et al.*, 2015).

Laporan Kasus Anak

Bayi perempuan cukup bulan dilahirkan melalui jalur persalinan normal setelah perkawinan sedarah, di rumah, di Suriah sebagai anak ke-6 dari orang tuanya. Selama periode 4 bulan, distensi perut meningkat. Namun berdasarkan hasil pemeriksaan laboratorium mereka dipulangkan karena hasilnya normal. Setelah 15 hari, bayi tersebut akhirnya dirawat di

rumah sakit karena penyakit kuning dan setelah pemeriksaan USG didapatkan kista di daerah perut. Bayi tersebut kemudian dirujuk ke rumah sakit lain dengan diagnosis awal perut dan hepatitis berkembang karena kompresi kista. Pada pemeriksaan fisik menunjukkan ikterus parah dan massa perut yang besar.

Pemeriksaan USG didapatkan raksasa kista perut dengan dinding tipis dan sisa cairan memanjang dari kuadran kanan atas abdomen hingga daerah punggul. Ada dilatasi minimal pada intrahepatik saluran empedu. Ovarium bilateral, ginjal, dan pankreas normal. Dilatasi saluran empedu diduga disebabkan tekanan kista raksasa. Temuan CT perut persisi dengan temuan di USG. Kemudian bayi tersebut dioperasi dengan diagnosis banding kista omentum atau mesenterika. Saat melakukan operasi ditemukan raksasa Kista koledokus tipe IA dengan diameter 160 mm. Prosedur hepaticojejunostomi Roux-en Y telah dilakukan. Kadar bilirubin serum menurun tajam dan pasien dipulangkan tanpa masalah pada tanggal sepuluh hari pasca operasi (Yurttutan *et al.*, 2016).

Laporan Kasus Tak Biasa

Salah satu kasus yang telah dilaporkan pada tahun 2020 lalu oleh de Albuquerque dkk. melalui *International Journal of Surgery Case Report* melaporkan kasus berupa seorang wanita 38 tahun datang dengan keluhan utama nyeri perut. Diungkapkan bahwa keluhan ini sudah berlalu sejak 1 bulan yang lalu dengan nyeri kolik epigastrium tipe ringan hingga berat yang menjalar ke hipokondrium kanan dan punggung, dimulai setelah makan dan menetap bahkan setelah analgesia di rumah. Penderita menyangkal adanya demam atau menggigil, choluria, ikterus, fecal alcoholism, maupun penurunan berat badan. Penderita juga menyangkal adanya keluhan lain, baik itu berupa penyakit penyerta maupun riwayat penggunaan obat-obatan, alergi atau riwayat operasi sebelumnya.

Pemeriksaan fisik juga tidak ditemukan adanya perubahan semiologis. Namun, pada pemeriksaan USG abdomen, ditemukan adanya kolelitiasis dengan dilatasi saluran empedu ekstrahepatik. Hasil MRI menunjukkan kandung empedu yang berdinding normal dengan beberapa septasi tipis di dalamnya, terutama di daerah badan dan fundus, serta pelebaran

fusiform pada bagian proksimal saluran hepatokoledokal, berukuran hingga 2,5 cm. Dikarenakan gambaran ini memiliki kemiripan dengan kista duktus koledokus tipe I, maka penatalaksanaan yang diberikan adalah kolesistektomi dan reseksi bedah lengkap segmen kista saluran empedu ekstrahepatik hingga sekitar 1 cm di bawah percabangan saluran hepatic yang diikuti dengan *Roux-en-Y end-lateral hepaticojejunostomy*. Evolusi pasca operasi ditinjau cukup memuaskan, bahkan pasien diizinkan pulang pada hari kedelapan setelah operasi, dan sejauh ini juga tidak ditemukan adanya bukti komplikasi yang muncul (de Albuquerque *et al.*, 2020)

Prognosis

Morbiditas dan mortalitas pasien anak - anak setelah operasi sangat rendah. Akan tetapi, pada pasien dewasa komplikasi pasca operasi sering ditemukan. Komplikasi 30 hari pasca operasi terjadi pada lebih dari 40% pasien dewasa. Secara umum, reseksi kista koledokus memiliki prognosis yang sangat baik dengan 90% kasus sembuh (Soares *et al.*, 2014).

Pencegahan

Saat ini, belum ada langkah-langkah pencegahan yang pasti untuk kista duktus koledokus karena kondisi ini merupakan penyakit langka dan etiologinya belum diketahui dengan pasti (Khandelwal *et al.*, 2012). Namun, dalam edukasi pasien, dokter sebaiknya merekomendasikan penanganan intervensi walaupun choledochal cysts yang diderita pasien bersifat asimtomatik. Tindakan ini tidak hanya dilakukan untuk mencegah perkembangan kanker (malignansi), tetapi juga untuk mengurangi risiko kejadian perburukan penyakit dan berbagai komplikasi di masa depan (Kim *et al.*, 2010).

Kesimpulan

Kista duktus koledokus adalah kelainan kongenital yang jarang terjadi dan penyebab yang juga belum diketahui pasti dengan insidensi tersering pada bayi dan anak-anak perempuan. Penyakit ini dibedakan menjadi 5 tipe utama dan 5 tipe sub tipe berdasarkan lokasi anatomisnya, yaitu tipe I(a), tipe I(b), tipe I(c), tipe II, tipe III, tipe IV(a), tipe IV(b) dan tipe V. Kista duktus

koledokus lebih berisiko terjadi pada perempuan dan orang-orang asia, terutama jepang dengan gejala paling umum berupa trias klasik, yang meliputi nyeri perut, *jaundice* dan benjolan di kuadran kanan atas abdomen. Penyakit ini umumnya lebih sering terdiagnosis pada anak dibanding pada dewasa. Selain itu, pola manifestasinya pun akan tampak berbeda antara anak dan dewasa. Namun, secara prinsip, penatalaksanaan kista ini dibedakan sesuai dengan jenis kista dan patologi hepatobiliernya. Komplikasi yang paling sering muncul pada pasien kista duktus koledokus adalah perubahan keganasan, obstruksi empedu, kolangitis, abses hati dan ruptur. Meskipun demikian, morbiditas dan mortalitas pasien kista duktus koledokus anak setelah operasi sangat rendah dan juga reseksi kista koledokus terbilang sangat baik, yaitu sekitar 90% kasus sembuh.

Ucapan Terima Kasih

Ucapan terima kasih disampaikan kepada semua pihak yang telah berkontribusi dalam penelitian ini, termasuk rekan kerja serta institusi yang mendukung. Terima kasih juga disampaikan kepada pembimbing dan rekan sejawat atas masukan serta dukungan yang berharga.

Referensi

- Banks J., Joseph G., Maria D., Bastos D., Nguyen N. (2018). Choledochal Malformations: Surgical Implications of Radiologic Findings. *American Journal Radiology*; 210: 748–760.
- Chang, J., Walsh, R. M., & El-Hayek, K. (2015). Hybrid laparoscopic-robotic management of type IVa choledochal cyst in the setting of prior Roux-en-Y gastric bypass: video case report and review of the literature. *Surgical Endoscopy*, 29(6), 1648–1654. <https://doi.org/10.1007/s00464-014-3937-4>
- de Albuquerque, V. V. M. L., De Macedo, F. P., Costa, K. G., Nunes, Z. R. S., & da Silva Junior, R. A. (2020). Choledochal cyst-unusual presentation in the adult phase: Case report. *International journal of surgery case reports*, 70, 33-36. 10.1016/j.ijscr.2020.03.014.
- Diao, M., Li, L., & Cheng, W. (2012). Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: a prospective randomized study. *Journal of Pediatric Surgery*, 47(3), 506-512. 10.1016/j.jpedsurg.2011.09.056.
- Gadelhak, N., Shehta, A., & Hamed, H. (2014). Diagnosis and management of choledochal cyst: 20 years of single center experience. *World Journal of Gastroenterology: WJG*, 20(22), 7061. 10.3748/wjg.v20.i22.7061.
- Gunarti, H. (2017). Choledochal Cyst pada Anak Umur 8 Bulan. *Jurnal Radiologi Indonesia*, 3(1), 22-27.
- Hoilat GJ, John S. Choledochal Cyst. (2022) Aug 29. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 32491694.
- Hosokawa, T., Hosokawa, M., Shibuki, S., Tanami, Y., Sato, Y., Ishimaru, T., ... & Oguma, E. (2021). Role of ultrasound in follow-up after choledochal cyst surgery. *Journal of Medical Ultrasonics*, 48, 21-29.
- Huang, C. S., & Huang, C. C. (2010). Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *Journal of Gastrointestinal Surgery*, 14(7), 1105-1110.
- Katabathina, V. S., Kapalczynski, W., Dasyam, A. K., Anaya-Baez, V., & Menias, C. O. (2015). Adult choledochal cysts: current update on classification, pathogenesis, and cross-sectional imaging findings. *Abdominal imaging*, 40, 1971-1981. <https://doi.org/10.1007/s00261-014-0344-1>
- Kevin C., Dean J., Ihab K., Neda R. (2015). Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *Journal Am Coll Surgeon*; 219(6): 1167–1180.
- Khandelwal, C., Anand, U., Kumar, B., & Priyadarshi, R. N. (2012). Diagnosis and management of choledochal cysts. *Indian Journal of Surgery*, 74, 29-34. 10.1007/s12262-012-0426-7
- Kim, J. W., Moon, S. H., Park, D. H., Lee, S. S., Seo, D. W., Kim, M. H., & Lee, S. K. (2010). Course of choledochal cysts according to the type of treatment. *Scandinavian journal of gastroenterology*, 45(6), 739-745.

- 10.3109/00365521003675054.
- Lewis V. A., Adam S. Z., Nikolaidis P., Wood C., Wu J. G., Yaghamai V., et al. (2015). Imaging of Choledochal Cysts. *Abdomen Imaging*; 40(6):1567–80.
- Madadi-Sanjani O., Wirth T. C., Kuebler J. F., Petersen C., Ure B. M. (2019). Choledochal Cyst and Malignancy: A Plea for Lifelong Follow-Up. *Eur J Pediatr Surg*. 29(2):143–9.
- Medina Lira, A. K., Mayorga Soto, A. J. and Frigerio, P. (2016) 'Choledochal cyst Todani IA case report', *International Journal of Surgery Case Reports*, 28, pp. 293–295. doi: 10.1016/j.ijscr.2016.10.005.
- Narayanan, S. K., Chen, Y., Narasimhan, K. L., & Cohen, R. C. (2013). Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*, 48(11), 2336-2342. 10.1016/j.jpedsurg.2013.07.020.
- Shimotakahara, A., Yamataka, A., Yanai, T., Kobayashi, H., Okazaki, T., Lane, G. J., & Miyano, T. (2005). Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better?. *Pediatric surgery international*, 21, 5-7. 10.1007/s00383-004-1252-1.
- Soares, K. C., Arnaoutakis, D. J., Kamel, I., Rastegar, N., Anders, R., Maithel, S., & Pawlik, T. M. (2014). Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *Journal of the American College of Surgeons*, 219(6), 1167–1180. <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2014.04.023>
- Soares, K. C., Goldstein, S. D., Ghaseb, M. A., Kamel, I., Hackam, D. J., & Pawlik, T. M. (2017). Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatric surgery international*, 33, 637-650. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4083-6>.
- Suastari, P., Margiani, N. N., & Anandasari, P. P. Y. (2021). Gelembung udara besar pada abdomen neonatus: Sebuah kasus kista koledokus. *Medicina*, 52(3), 125-128. <https://doi.org/10.15562/medicina.v52i3.1069>.
- Valinia, P. (2022). CHOLEDOCAL CYST Pada DEWASA: PERAN ULTRASONOGRAFI. *Cendana Medical Journal*, 10(1), 205-208.
- Sjamsuhidajat, R. (2010). Buku ajar ilmu bedah Sjamsuhidajat-de jong. *Jakarta: Penerbit ECG*, 788-792.
- Xiao, J., Chen, M., Hong, T., Qu, Q., Li, B., Liu, W., & He, X. (2022). Surgical management and prognosis of congenital choledochal cysts in adults: a single asian center cohort of 69 cases. *Journal of Oncology*, 2022(1), 9930710.
- Ye, Y., Lui, V.C.H. & Tam, P.K.H. (2022). Pathogenesis of Choledochal Cyst: Insights from Genomics and Transcriptomics. *Genes. [Online]*. 13 (6). p.p. 1030. Available from: <http://dx.doi.org/10.3390/genes13061030>.
- Yurttutan, N., Karakus, S. C., Koku, N., Demirci, M., & Ucak, R. (2016). A giant choledochal cyst in infancy: a case report. *Korean journal of pediatrics*, 59(5), 239–241. <https://doi.org/10.3345/kjp.2016.59.5.239>