
	<p><b>PANDUAN PRAKTIK KLINIS (PPK) KSM ANAK RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</b></p>	<p>Pekanbaru, April 2024 Ditetapkan,</p> <p><b>DIREKTUR RSUD ARIFIN ACHMAD PROVINSI RIAU</b></p>  <p><b>drg. Wan Fajriatul Mammunah, Sp.KG NIP. 197806182009032001</b></p>
<p><b>KOLESTASIS</b></p>		
<p>1. Pengertian</p>	<p>Suatu keadaan terdapatnya hambatan aliran empedu dan bahan-bahan yang harus diekskresikan hati ke dalam duodenum melalui traktus biliaris dengan kadar bilirubin direk &gt; 2 mg/dL atau lebih dari 20% kadar bilirubin total.</p>	
<p>2. Anamnesis</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Penegakan kolestasis: perlu ditanyakan warna feses dan urin</li><li>- Pelacakan etiologi:<ul style="list-style-type: none"><li>- Riwayat kehamilan dan kelahiran: riwayat obstetric ibu (infeksi TORCH), berat badan lahir (pada hepatitis neonatal biasanya bayi lahir dengan Kecil Masa Kehamilan dan pada atresia biliaris biasanya didapatkan Sesuai Masa Kehamilan), infeksi intrapartum, pemberian nutrisi parenteral.</li><li>- Riwayat keluarga: ibu pengidap hepatitis B (bayi yang tertular secara vertical dari ibu hepatitis B hanya 5-10% yang bermanifestasi hepatitis akut), hemokromatosis, perkawinan antar keluarga, adanya saudara kandung yang menderita penyakit serupa menunjukkan besar kemungkinannya suatu kelainan genetik/metabolik</li><li>- Paparan terhadap toksin/obatobatan hepatotoksik</li></ul></li></ul>	
<p>3. Pemeriksaan Fisik</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Fasies dismorfik: pada sindroma Allagille</li><li>- Mata: dikonsulkan ke ahli mata apakah ada katarak atau chorioretinitis (pada infeksi TORCH) atau posterior embriotoxon (pada sindrom Alagille)</li><li>- Kulit: ikterus dan dicari tanda-tanda komplikasi sirosis seperti spider angiomata, eritema palmaris, edema</li><li>- Dada: bising jantung (pada Sindrom Alagille, atresia biliaris)</li><li>- Abdomen:<ul style="list-style-type: none"><li>- Hepar: ukuran lebih besar atau lebih kecil dari normal, konsistensi hati normal atau keras, permukaan hati licin/berbenjol-benjol/bernodul</li></ul></li></ul>	

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lien: splenomegali</li> <li>- Vena kolateral, asites</li> <li>- Lain-lain: jari-jari tabuh, asteriksis, foetor hepaticum, fimosis (kemungkinan ISK)</li> </ul>	
4. Kriteria Diagnosis	Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.	
5. Diagnosis kerja	Kolestasis	
6. Diagnosis Banding	-	
7. Pemeriksaan Penunjang	<p>Pemeriksaan penunjang dilakukan melalui 2 tahap:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tahap pertama: bertujuan untuk menetapkan perlu tidaknya pemeriksaan tahap kedua yaitu penegakan adanya atresia biliaris</li> <li>- Darah tepi: leukosit (pada ISK kemungkinan jumlah leukosit meningkat)</li> <li>- Biokimia hati: bilirubin direk/indirek serum (fungsi sekresi dan ekskresi), ALT/AST (peningkatan menunjukkan adanya kerusakan sel hati), gamma glutamil traspeptidase (GGT) (peningkatan menunjukkan adanya obstruksi saluran bilier), albumin (fungsi sintesis), kolesterol (fungsi sintesis), masa protrombin (fungsi sintesis)</li> <li>- Urin rutin (leukosit urin, bilirubin, urobilinogen, reduksi) dan biakan urin</li> <li>- Tinja 3 porsi (dilihat feses akolik pada 3 periode dalam sehari)</li> <li>- Pemeriksaan etiologi: TORCH (toksoplasma, rubella, CMV, herpes simpleks) ditentukan sesuai dengan kecurigaan. Apabila didapatkan hasil yang positif tetap harus dilacak kemungkinan adanya kecurigaan atresia biliaris. Hepatitis B akut pada bayi baru lahir kemungkinan hanya 5-10%</li> <li>- Pencitraan: Ultrasonografi dua fase (fase pertama pada saat puasa 12 jam dan fase kedua minimal 2 jam setelah minum ASI atau susu)</li> <li>- Biopsi hati bila memungkinkan</li> <li>- Tahap kedua: kolangiografi sekaligus dilakukan prosedur Kassai apabila terbukti ada atresia biliaris.</li> </ul>	
8. Terapi	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Kausatif</li> </ul> <p>Pada atresia biliaris dilakukan prosedur Kassai dengan angka keberhasilan tinggi apabila dilakukan sebelum usia 8 minggu</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Suportif</li> </ul>	

	<p>Apabila tidak ada terapi spesifik harus dilakukan terapi suportif yang bertujuan untuk menunjang pertumbuhan dan perkembangan seoptimal mungkin serta meminimalkan kompliaksi akibat kolestasis kronis:</p> <p><b>Medikamentosa</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Stimulasi asam empedu: asam ursodeoksikolat 10-30 mg/kgBB dibagi 2-3 dosis</li> <li>- Nutrisi diberikan untuk menunjang pertumbuhan optimal (kebutuhan kalori umumnya dapat mencapai 130-150% kebutuhan bayi normal) dan mengandung lemak rantai sedang (medium chain triglyceride)</li> <li>- Vitamin yang larut dalam lemak: A (5.000-25.000 IU/hari), D (calcitriol 0,05-0,2 µg/kgBB/hari), E (25-200 IU/kgBB/hari), K1 (2,5-5 mg/hari diberikan 2-7x/minggu). Akan lebih baik apabila ada sediaan vitamin tersebut yang larut dalam air (di Indonesia belum ada)</li> <li>- Mineral dan trace element Ca (25-100 mg/kgBB/hari), P (25-50 mg/kgBB/hari), Mn (1-2 mEq/kgBB/hari oral), Zn (1 mg/kgBB/hari oral), Se (1-2 µg/kgBB/hari oral), Fe 5-6 mg/kgBB/hari oral</li> <li>- Terapi komplikasi lain misalnya untuk hiperlipidemia/xantelasma diberikan obat <i>HMG-coA reductase inhibitor</i> seperti kolestipol, simastatin</li> <li>- Terapi untuk mengatasi pruritus: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Antihistamin: difenhidramin 5-10 mg/kgBB/hari, hidroksisin 2-5 mg/kgBB/hari</li> <li>- Asam ursodeoksikolat</li> <li>- Rifampisin 10 mg/kgBB/hari</li> <li>- Kolestiramin 0,25-0,5 g/kgBB/hari</li> </ul> </li> <li>- Khusus <ul style="list-style-type: none"> <li>Untuk toksoplasma diberikan kombinasi <p>Pirimetamin 1 mg/kgbb/hr selama 2-6 bl, kemudian 1 mg/kgbb/hr selang sehari selama 1 th</p> <p>Sulfadiazin 100 mg/kgbb/hr dibagi menjadi 2 dosis selama 1 th Asam folinik 10 mg, 3x per mgg. untuk mencegah toksitas pirimetamin</p> </li> </ul> </li> </ul>
9. Edukasi	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Jelaskan mengenai diagnosis, tatalaksana, dan prognosis pasien</li> </ul>
10. Prognosis	Tergantung tatalaksana
11. Tingkat Evidens	
12. Tingkat	

Rekomendasi	
13. Penelaah Kritis	
14. Indikator Medis	
15. Kepustakaan	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Balistreri WF, Bezerra JA, Ryckman FC. Biliary atresia and other disorder of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF. Liver disease in children 3th ed. United states: Cambridge University Press; 2007. Pp: 247-69.</li> <li>2. Bezerra JA. Biliary atresia. In: (Kleinman RE, Sanderson IR, Goulet O, Sherman PM, Mieli-Vergani G, Shneider B) Walker's Pediatric Gastrointestinal Disease volume 2. Hamilton: BC Decker Inc. 2008. Pp:817-30.</li> <li>3. Bisanto J. Kolestasis intrahepatik pada bayi dan anak. Dalam: Juffrie M, Soenarto S, Oswari H, Arief S, Rosalina I, Mulyani N. Buku Ajar Gastroenterologi-Hepatologi jilid 1. Jakarta: IDAI, 2010. Pp:365-83.</li> <li>4. Pudjiadi AH, Hegar B, Handyastuti S, Idris NS, Gandaputra EP, Harmoniati ED. Pedoman pelayanan medis IDAI jilid 1. 2010.</li> <li>5. Modul kolestasis UKK Gastrohepatologi IDAI 2009.</li> <li>6. NASPGHN. The neonatal cholestasis clinical practice guidelines. Website 2007 [diakses tanggal 10 Februari 2010]. Diunduh dari: <a href="http://www.naspghn.sub/positionpapers.asp">URL:www.naspghn.sub/positionpapers.asp</a>.</li> <li>7. Suchy FJ. Neonatal cholestasis. Pediatr rev. 2004;25:388-96.</li> <li>8. Venigalla S, Gourly GR. Neonatal cholestasis. J Ar Neonat For. 2005;2:27-34.</li> <li>9. Balistreri W, Bove K, Rykman F. Biliary Atresia and other Disorder of Extrahepatic Bile Ducts. Dalam: Suchy F, Sokol R, Balistreri W, penyunting. Liver disease in children. Edisi ke-2. Philadelphia: Lippincott William&amp;Wilkins;2001.h.253-74.</li> <li>10. Sokol RJ, Mark C, Narkewicz MR. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: Current Concepts. J Paediatr Gastroenterol Nutr. 2003;27:4-21.</li> </ol>