

LAPORAN KASUS

Role of Endoscopy to Reduce Severe Hyperbilirubinemia in Lemmel Syndrome: A Case Report

Rini Suswita¹, M. Iqbal Rivai¹, Avit Suchitra¹, Irwan¹

1. Divisi Bedah Digestif, Departemen Bedah, RSUP Dr. M. Djamil Padang, Fakultas Kedokteran Universitas Andalas

Korespondensi: Rini Suswita; email: ristarini@gmail.com; No.HP: 081363490882

Abstrak

Pendahuluan: Divertikel duodenum merupakan *false diverticulum* yang umumnya *asymptomatic*, sering ditemukan tidak sengaja pada saat endoskopi dan 22% pada saat autopsi. Satu hingga lima persen divertikel duodenum disertai komplikasi, salah satunya adalah komplikasi *bilio-pancreas*. Sindroma Lemmel merupakan komplikasi *bilio-pancreas* yang ditandai dengan ikterik, kenaikan nilai bilirubin, enzim hati dan pankreas. **Laporan Kasus:** Dilaporkan pasien laki – laki, 72 tahun, dengan keluhan nyeri perut pada kuadran kanan atas, kuning pada mata dan seluruh badan, serta urin berwarna seperti teh pekat. Nyeri perut dengan nilai *Visual Analog Scale* (VAS) antara 6 dan 7. Hasil laboratorium darah didapatkan pemanjangan APTT 37", PT 17,7", INR 1,66, peningkatan nilai bilirubin total 26,0 mg/dL dengan perbandingan bilirubin direk dan indirek (15,0 mg/dL dan 11,0 mg/dL), hiponatremia 133 mmol/L, dan hipolakemia 5,2 mmol/L. Pemeriksaan CT scan abdomen tampak kompresi pada distal saluran empedu (*common bile duct*) dan dilatasi saluran empedu proksimal sumbatan baik intra maupun ekstra – hepatic. **Kesimpulan:** ERCP dengan endoskopi sfingterotomi disertai pemasangan stent bilier bisa menjadi opsi drainase dan dekompresi saluran bilier untuk mencegah komplikasi lanjut akibat hiperbilirubinemia berat dan efek sumbatan saluran bilier.

Kata kunci: Endoskopi; Sindroma Lemmel; Hiperbilirubinemia berat

Abstract

Introduction: Duodenal diverticulum is a false diverticulum which is generally asymptomatic, frequently founded incidentally at endoscopy and 22% at autopsy. One to five percent of duodenal diverticulum have complications such as bilio-pancreatic complications. Lemmel syndrome is a complication of bilio-pancreatic characterized by jaundice, increased levels of bilirubin, liver and pancreatic enzymes. **Case Report:** Reported a male patient, 72 years old, he complained abdominal pain in the right upper quadrant, yellow eyes and body, and dark tea-colored urine. Abdominal pain with *Visual Analog Scale* (VAS) value between 6 to 7. Blood test resulted prolonged APTT 37", PT 17.7", INR 1.66, increased in total bilirubin 26.0 mg/dL with a ratio of direct and indirect bilirubin was 15.0 mg/dL and 11.0 mg/dL consecutively, hyponatremia 133 mmol/L, and hypokalemia 5.2 mmol/L. Abdominal CT scan examination showed compression of the distal bile duct (*common bile duct*) and dilatation of the proximal bile duct, both intra and extra-hepatic bile ducts. **Conclusion:** ERCP with endoscopic sphincterotomy and biliary stent placement can be an option for drainage and decompression of the biliary tract to prevent further complications to severe hyperbilirubinemia and the effects of biliary tract obstruction.

Keywords: Endoscopy, Lemmel syndrome, Severe hyperbilirubinemia biliary atresi; portal hypertension; esophageal varices; ligation; endoscopy

PENDAHULUAN

Sebagian besar divertikel duodenum tidak menunjukkan gejala tertentu (asimptomatik), namun ditemukan sebanyak 22% pada saat autopsi. Diagnosa penyakit ini ditegakkan terutama setelah melalui serangkaian pemeriksaan penunjang seperti *endoscopy retrograde cholangiopancreatography* (ERCP) yaitu 2 – 5% dan 7% pada barium saluran cerna atas atau ketika terjadi komplikasi. Penyumbatan saluran empedu (*cholestasis*), perdarahan, perforasi dan divertikulitis merupakan komplikasi yang dapat terjadi pada suatu divertikel duodenum.^{1,2} *Cholestasis* terjadi karena penekanan distal *common bile duct* oleh divertikel yang berada pada duodenum pars II tepatnya pada periampulla. Hal ini menyebabkan terjadinya sindroma Lemmel. Insiden sindroma ini berkisar antara 1% hingga 27%. Gejala yang terjadi meliputi nyeri perut terutama pada kuadran kanan atas, peningkatan kadar enzim hati bahkan kadangkala disertai peningkatan kadar enzim pancreas dan nilai bilirubin.^{3,4} *Cholestasis* atau *jaundice obstructive* yang terjadi jika tidak ditangani dengan baik akan menimbulkan komplikasi baik lokal pada hati dan saluran empedu maupun sistemik sehingga meningkatkan angka morbiditas dan mortalitas.⁵ Berdasarkan hal ini, maka penting dilakukan tindakan drainase empedu salah satunya secara *minimal invasive* melalui endoskopi. Di sini kami melaporkan penanganan *jaundice obstructive* dengan peningkatan kadar bilirubin yang sangat tinggi akibat divertikel duodenum melalui endoskopi dengan perbaikan klinis yang signifikan.

LAPORAN KASUS

Seorang pasien laki – laki berusia 72 tahun datang ke unit gawat darurat dengan keluhan nyeri perut pada kuadran kanan atas. Beberapa bulan sebelumnya, pasien sering mengeluhkan nyeri perut kanan atas namun bisa ditanggulangi dengan analgetik. Saat masuk unit gawat darurat *Visual Analog Scale* (VAS) nyeri yaitu antara 6 dan 7. Di samping itu, pasien juga mengeluhkan kuning pada mata dan seluruh badan. Buang air kecil berwarna seperti teh pekat. Pada pemeriksaan fisik, tanda – tanda vital berada dalam batas normal, sklera pada kedua mata ikterik dan terasa nyeri tekan pada kuadran atas abdomen. Evaluasi hasil laboratorium darah didapatkan pemanjangan APTT 37” (nilai normal 23,73” – 31,13”), PT 17,7” (nilai normal 9,18” – 12,38”), INR 1,66 (normal <1,2), hiponatremia 133 mmol/L (nilai normal 136 – 145 mmol/L), hipolakemia 5,2 mmol/L (nilai normal 3,5 – 5,1 mmol/L), terdapat peningkatan nilai bilirubin total 26,0 mg/dL (nilai normal 0,3 – 1,0 mg/dL) dengan perbandingan bilirubin direk dan indirek (15,0 mg/dL dan 11,0 mg/dL). Awalnya pasien didiagnosa dengan kecurigaan malignansi (*cholangiocarcinoma* atau tumor pada caput pankreas).

Pemeriksaan CT scan dilakukan dengan dan tanpa kontras intra vena untuk menyingkirkan diagnosa banding. Pada CT scan abdomen tampak kompresi pada distal saluran empedu (*common bile duct*) dan dilatasi saluran empedu proksimal dari sumbatan baik intra maupun ekstra – hepatik. Tak tampak adanya massa tumor pada caput pankreas. Pada potongan axial CT scan abdomen dengan kontras intra vena tampak gambaran *air fluid level* pada

duodenum pars II bersebelahan dengan bagian distal *common bile duct* yang terkompresi.

Terhadap pasien diberikan terapi analgesik, antibiotik empiris dan diberikan suplememen hepatoprotektor liver yaitu *ursodeoxycholic acid* (UDCA) 750 mg per hari terbagi dalam 3 dosis pemberian hingga mendapat jadwal untuk tindakan drainase dan dekompresi saluran empedu. Pasien direncanakan untuk menjalani terapi endoskopi sfingterotomi dan pemasangan stent bilier.

PEMBAHASAN

Layaknya suatu divertikel yang bisa terjadi dimana saja pada saluran cerna, duodenum juga tidak luput dari penyakit divertikular. Kelainan yang berupa penonjolan dinding intestinal ke arah luar (*outpouching*) ini dapat disebabkan oleh kelainan kongenital maupun didapat (*acquired*). Di antara perbedaannya adalah pada kelainan kongenital, divertikel dapat terjadi dimana saja pada duodenum, sedangkan yang didapat (*acquired*) lebih sering terjadi pada dinding medial segmen kedua dan ketiga duodenum. Divertikel kongenital merupakan *true diverticulum* sedangkan yang didapat (*acquired*) merupakan *false diverticulum* yang terjadi karena peningkatan tekanan intraluminal akibat obstruksi mekanik atau kontraksi yang tidak terkoordinasi (*uncoordinated*) seperti waktu transit intestinal yang lambat (*delayed bowel transit time*). Divertikel duodenum merupakan kedua terbanyak setelah kolon. Penyakit ini lebih sering dijumpai pada usia tua (> 50 tahun) dan wanita, meskipun beberapa penelitian lainnya tidak menemukan perbedaan jenis kelamin.^{2,6,7,8}

Divertikel duodenum yang didapat (*acquired*) disebut juga dengan divertikel ekstraluminal. Berdasarkan lokasi divertikel terhadap papilla duodenum mayor, terdapat dua tipe yaitu *periampullary* dan *juxtapapillary*. Pada umumnya divertikel duodenum asimtomatik atau tidak menunjukkan gejala tertentu, namun jika terjadi inflamasi akan menimbulkan gejala seperti rasa tidak nyaman di perut, nyeri, diare bahkan melena. Divertikel duodenum *juxtapapillary* menimbulkan gejala klinis yang lebih spesifik berupa gangguan *bilio-pancreas* karena disfungsi sfingter Oddi, gangguan aliran empedu dan meningkatnya resiko *ascending bacterial infection* dari duodenum. Prevalensi divertikel duodenum *juxtapapillary* bervariasi antara 5% - 27%. Divertikel duodenum *juxtapapillary* terbagi menjadi tiga subtipe yaitu papilla duodenum mayor terletak di dalam divertikel (tipe 1), papilla duodenum mayor terletak di pinggir divertikel (tipe 2) dan papilla duodenum mayor terletak berdekatan dengan pinggir divertikel (tipe 3). Ketiganya ini merupakan faktor resiko terjadinya batu saluran empedu (*choledocholithiasis*) khususnya tipe 1, kolangitis dan pankreatitis.

Sembilan puluh persen divertikel duodenum tak bergejala (*asymptomatic*) sedangkan sisanya bergejala karena ada komplikasi akibat inflamasi, infeksi dan kompresi sehingga menyerupai penyakit saluran cerna lain seperti ulkus peptikum, kolesistitis akut, pankreatitis akut dan apendisitis. Sebagian besar divertikel duodenum ditemukan pada saat endoscopy. Beberapa pemeriksaan penunjang lainnya yang digunakan untuk diagnosis kelainan ini beserta komplikasinya yaitu *barium swallow*, *ultrasound*, MRI dan CT scan. Namun

demikian, menentukan diagnosis dengan penunjang tersebut masih merupakan tantangan tersendiri khususnya sesuai lokasi divertikel pada pars horizontal dan *ascending duodenum*.^{7,10,11}

Manifestasi klinis utama gangguan *bilio-pancreas* yang ditimbulkan adalah ikterik (*jaundice*). Ikterik terjadi akibat efek mekanik yaitu penekanan distal saluran empedu (*common bile duct*) oleh divertikel duodenum periampulla pertama kali dilaporkan oleh Dr. Gerhard Lemmel pada tahun 1934 sehingga disebut sesuai namanya yaitu sindroma Lemmel. Terdapat dua mekanisme lainnya terkait sindroma Lemmel yaitu divertikulitis atau iritasi mekanik langsung pada divertikel duodenum periampulla yang menyebabkan inflamasi kronis sehingga terjadi fibrosis (*papillitis chronica fibrosa*) dan disfungsi sfingter Oddi. Ikterik obstruksi tentunya menimbulkan efek lokal terhadap saluran bilier maupun organ lain bahkan sistemik. Efek tersebut adalah dilatasi saluran bilier intrahepatik maupun ekstrahepatik, gangguan fungsi hati dan ginjal, kerusakan sistem imun, terganggunya penyembuhan luka, gangguan *barrier* mukosa intestinal dan peningkatan absorpsi endotoxin dari intestinal serta efek terhadap hemodinamik seperti terganggunya fungsi jantung (kontraktilitas, elastisitas dan *cardiac output* yang rendah).^{3,5,7,9,16}

Divertikel duodenum *asymptomatic* tidak memerlukan terapi khusus namun disarankan untuk mengkonsumsi diet tinggi serat.¹⁷ Terapi diberikan sesuai dengan gejala dan komplikasi yang terjadi meliputi gejala intestinal seperti divertikulitis, perforasi, perdarahan dan gangguan *bilio-pancreas* yaitu kolesistitis, kolangitis dan pankreatitis. Ada dua jenis terapi yaitu konservatif (*non-operative management*)

seperti puasa (*nothing per oral*) dan pemberian antibiotik empiris serta pembedahan. Sangat tidak dianjurkan untuk melakukan divertikulektomi elektif untuk mengatasi nyeri yang tidak jelas dan rasa tidak nyaman di perut karena hanya sekitar 50% pasien yang merasakan gejalanya berkurang dengan tindakan tersebut.^{2,13,14} Komplikasi *bilio-pancreas* terjadi pada 1% - 5% pasien salah satunya adalah ikterik (*jaundice*) obstruktif yang dikenal dengan sindroma Lemmel. Beberapa pasien memiliki ikterik yang berat (*severe hyperbilirubinemia*) dengan nilai bilirubin total > 12 mg/dL. Hiperbilirubinemia berat tentunya akan membahayakan pasien baik sebelum, intra maupun pasca tindakan. Oleh karena itu diperlukan tindakan drainase dan dekompresi saluran bilier baik secara *minimal invasive* maupun pembedahan invasif. Salah satu prosedur *minimal invasive* adalah endoskopi disertai sfingterotomi atau balon dilatasi.¹⁹ Pemilihan tindakan tetap didasarkan pada faktor resiko yang dimiliki pasien seperti usia dan penyakit komorbid. Dalam kasus sindroma Lemmel dengan *severe hyperbilirubinemia* grade 3 (Han, et al) yaitu nilai bilirubin total 26,0 mg/dL dan usia tua ini, kami memilih opsi tindakan ERCP dan endoskopi sfingterotomi serta pemasangan stent bilier selama lebih kurang 3 bulan. Pasca tindakan diobservasi tanda – tanda post ERCP pankreatitis dan perforasi divertikel duodenum. Setelah 1 hari pasca tindakan tidak terdapat komplikasi dan pasien diperbolehkan rawat jalan dengan evaluasi kelainan *bilio-pancreas* di poliklinik.^{12,15,18,20}

SIMPULAN

Kesimpulannya, ERCP dengan

endoskopi sfingterotomi disertai pemasangan stent bilier bisa menjadi salah satu opsi drainase dan dekompresi saluran bilier untuk mencegah komplikasi lanjut baik akibat hiperbilirubinemia maupun efek sumbatan saluran bilier seperti kolangitis akut sebelum dilakukan tindakan definitif terhadap divertikel duodenum karena minimal efek samping.

DAFTAR PUSTAKA

1. Kim KH, Park SH. Conservative treatment of duodenal diverticulitis perforation: a case report and literature review. *Open Access Emerg Med.* 2018 Aug 30;10:101-4.
2. Ryou S, Nam K, Kim J. Duodenal diverticulitis accompanied by portal vein thrombosis treated with endoscopic therapy. *Korean J Gastroenterol.* 2021 Ag 25;78(2):129-133.
3. Venkatanarasimha N, Yong YT, Gogna A, Tan BS. Case 265: Lemmel syndrome or biliary obstruction due to a periampullary duodenal diverticulum. *Radiology.* 2019;291(2):542-45.
4. Volpe A, Risi C, Erra M, Cioffi A, Casella V, Fenza G. Lemmel's syndrome due to giant periampullary diverticulum: report of a case. *Radiol Case Rep.* 2021 Oct 4;16:3783-86.
5. Pavlidis ET, Pavlidis TE. Pathophysiology consequences of obstructive jaundice and perioperative management. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2018 Feb;17(1):17-21.
6. Roh S. Foregut diverticula. *Korean J Farm Med.* 2021 May;42(3):191-196.
7. Deshmukh VR, Sabapathy VM. A rare presentation of duodenal diverticulum: case report. *Eur J Anat.* 2019;23(2):141-44.
8. Oukachbi N, Brouzes S. Management of complicated duodenal diverticula. *J Visc Surg.* 2013 Jun;150(3):173-9.
9. Ko KS, Kim SH, Kim HC, Kim IH, Lee SO. Juxtapapillary duodenal diverticula risk development and recurrence of biliary stone. *J Korean Med Sci.* 2012 Jul;27(7):772-76.
10. Aljabri Wa, Hasosah M, Almehdar A, Bakhsh D, Alturkistany FO. Duodenal diverticulosis as an unusual cause of severe abdominal pain. *Cureus.* 2020 Sep 22;12(9):e10586.
11. Moysidis M, Paramythiotis D, Karakatsanis A, Amanatidou E, Psoma E, Mavropoulou X, Michalopoulos. The challenging diagnosis and treatment of duodenal diverticulum perforation: a report of two cases. *BMC Gastroenterol.* 2020 Jan 8;20(1):5.
12. Han HS, Park CM, Lee DS, Sinn DH, Gil E. Evaluating mortality and recovery of extreme hyperbilirubinemia in critically ill patients by phasing the peak bilirubin level: a retrospective cohort study. *PLoS One.* 2021 Aug 5;16(8):e0255230.
13. Mahajan SK, Kashyap R, Chandel UK, Mokta J, Minhas SS. Duodenal

DUKUNGAN FINANSIAL

Tidak ada.

UCAPAN TERIMA KASIH

Tidak ada.

KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak ada.

- diverticulum: review of literature. *Indian J Surg.* 2004 Jun;66(3):140-5.
14. Gao AR, Matta A, Seth R, Bande D. Lemmel's syndrome secondary to common bile duct compression by an inflamed duodenal diverticulum. *Cureus.* 2021 Aug 6;13(8):e16959.
 15. El Houssni J, Cherraqi A, Chehrastane R, Jellal S, Hsain IH, Oukacem S, Adjou N, Saouab R, En nouali H, El Fenni J. Lemmel syndrome: an unusual cause of biliary obstruction secondary to a duodenal juxtapapillary diverticulum: a report of two cases. *Radio Case Rep.* 2023 an 10;18(3):1147-51.
 16. Prasetyaningtyas A, Sudoyo AW, Rahman PA. Treatment options of Lemmel's syndrome: a case of benign obstructive jaundice in the elderly. *The Indonesian Journal of Gastroentology, Hepatology and Digestive Endoscopy.* 2015 Aug 1;16(2):120-25.
 17. Love JS, Yellen M, Melitas C, Yazici C, Zar F. Diagnosis and management of Lemmel syndrome: an unusual presentation and literature review. *Case Rep Gastroenterol.* 2022 Dec 16;16(3):663-74.
 18. Patel Pooja D, Kumarjiguda D, Dzwonkowski M, Shah R, Seeley R, Khara H. A rare presentation of Lemmel's syndrome as acute cholangitis with acute pancreatitis. *The American Journal of Gastroenterology.* 2021 Oct;116:S719-20.
 19. Aourarh B, Tamzaourte M, Benhamdane A, Berrag S, Adidou T, Aourarh A, Belkouchi L, Outznit M, Saouab R. An unusual cause of biliary tract obstruction: Lemmel syndrome. *Clin Med Insights Case Rep.* 2021 Dec 21;14:11295476211063321.
 20. Goroztieta-Rosales LM, Gómez-Farías J, López-García KD, Davilla-Rodriguez DO. Lemmel syndrome: an extraordinary cause of obstructive jaundice—a case report. *J Surg Case Rep.* 2022 Jan 17;2022(1):rjab593.