

9-30-2022

Kasabach-Merritt Syndrome in Liver Hemangioma: A Case Report

Michelle Frastica

Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

Rudi Putranto

Divisi Psikosomatik dan Paliatif, Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta, putranto.rudi09@gmail.com

Chyntia Olivia Maurine Jasirwan

Divisi Hepatobilier, Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

Kresna Adhiatma

Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

Follow this and additional works at: <https://scholarhub.ui.ac.id/jpdi>



Part of the [Internal Medicine Commons](#)

Recommended Citation

Frastica, Michelle; Putranto, Rudi; Jasirwan, Chyntia Olivia Maurine; and Adhiatma, Kresna (2022) "Kasabach-Merritt Syndrome in Liver Hemangioma: A Case Report," *Jurnal Penyakit Dalam Indonesia*: Vol. 9: Iss. 3, Article 9.

DOI: 10.7454/jpdi.v9i3.675

Available at: <https://scholarhub.ui.ac.id/jpdi/vol9/iss3/9>

This Case Report is brought to you for free and open access by UI Scholars Hub. It has been accepted for inclusion in Jurnal Penyakit Dalam Indonesia by an authorized editor of UI Scholars Hub.

Sindrom Kasabach-Merritt pada Hemangioma Hati: Laporan Kasus

Kasabach-Merritt Syndrome in Liver Hemangioma: A Case Report

Michelle Frastica¹, Rudi Putranto², Chyntia Olivia Maurine Jasirwan³, Kresna Adhiatma¹

¹Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

²Divisi Psikosomatik dan Paliatif, Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

³Divisi Hepatobilier, Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo, Jakarta

Korespondensi:

Rudi Putranto. Divisi Psikosomatik dan Paliatif, Kelompok Staf Medis Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSUPN Dr. Cipto Mangunkusumo. Jln Diponegoro No. 71, Jakarta 10430. Email: putranto.rudi09@gmail.com

ABSTRAK

Hemangioma adalah tumor hati kongenital jinak yang paling sering ditemukan dan paling banyak ditemukan pada wanita dengan angka insiden antara 0,4–20%. Adanya hemangioma hati yang sangat besar dapat menyebabkan timbulnya sindrom Kasabach-Merritt (SKM), suatu gangguan koagulasi yang mengancam nyawa, akibat adanya koagulopati konsumtif dari penumpukan trombosit dan agregasi dalam hemangioma. Angka mortalitas SKM tinggi, dengan penyebab kematian adalah komplikasi ke organ lainnya maupun sepsis. Prinsip tata laksana adalah dekompresi hemangioma yang ada dengan tindakan pembedahan. Namun, seringkali tindakan tersebut sangat sulit dilakukan dikarenakan risiko perdarahan yang sangat tinggi. Sehingga, tata laksana konservatif menjadi pilihan utama pada pasien ini. Penting untuk memikirkan adanya SKM pada pasien dengan keluhan pembesaran abdomen, dikarenakan akan sangat bermanfaat untuk perencanaan tindakan dini dan edukasi prognosis kepada pasien dan keluarga.

Kata Kunci: Hemangioma hati, sindrom Kasabach-Merritt

ABSTRACT

Hemangioma is the most common congenital benign liver tumor. It affects mostly female, with the incidence of 0.4-20%. Giant liver hemangioma induce the Kasabach Merritt syndrome, a life threatening coagulation disorder which occur due to consumptive coagulopathy: trombocyte sequestration and agregation inside the hemangioma. The mortality rate is around 60%, with the most common cause is multiorgan complication which may end up with sepsis. The core management is hemangioma decompression by surgical measure. However, this often considered as a very risky procedure leading to massive bleeding. In most cases, conservative treatment is the preferred option. It is important to consider Kasabach Merritt syndrome as one of the differential diagnosis when facing cases with enlarged abdomen in order to plan for its treatment as well as educate the patients regarding the prognosis.

Keywords: Kasabach Merritt Syndrome, hemangioma, liver hemangioma

PENDAHULUAN

Hemangioma adalah tumor hati kongenital jinak yang paling sering ditemukan, yaitu ditemukan pada 7% tumor jaringan jinak. Penyakit ini paling banyak ditemukan pada wanita dengan angka insiden antara 0,4–20%. Hemangioma yang ditemukan pada ukuran kecil sangat jarang menyebabkan gangguan koagulasi, namun pada ukuran sangat besar, atau hemangioma hati raksasa dapat menyebabkan gangguan koagulasi yang sangat berat. Kasus ini jarang, namun dapat ditemui pada sindrom Kasabach-Merritt (SKM).¹⁻³

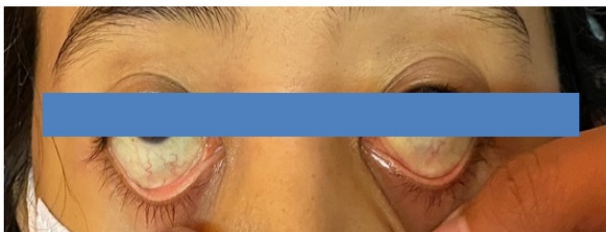
Pada SKM, terlihat adanya gambaran anemia hemolitik, trombositopenia, pemanjangan waktu protrombin, dan hipofibrinogen.¹ Angka kematian pada SKM ini cukup tinggi, berkisar antara 10–37%, dengan lebih dari 80% kasus muncul pada tahun pertama kehidupan.² Sampai saat ini, pilihan tata laksana untuk kondisi ini adalah tindakan pembedahan, enuklease, atau transplantasi hati.¹ Namun, pada kenyataannya pilihan tindakan operasi pada kasus yang akan kami sajikan sangat sulit dengan risiko perdarahan masif intraoperatif yang tinggi.

ILUSTRASI KASUS

Perempuan usia 38 tahun datang dengan keluhan perut semakin membesar dalam satu bulan sebelum masuk rumah sakit yang disertai nyeri perut terutama di epigastrium. Mata mulai menguning sejak satu bulan dan kaki menjadi bengkak. Pembesaran perut dirasa mendadak dan cepat, dan sebelumnya pasien tidak pernah mengalami hal serupa. Tidak ada keluhan sesak dan pasien dapat beraktivitas normal seperti sebelumnya. Pasien memiliki siklus menstruasi normal dan tidak ada riwayat tumor maupun keganasan pada organ tubuh lainnya. Frekuensi buang air kecil dan besar normal, namun urin berwarna gelap seperti teh sejak satu bulan terakhir. Riwayat keluhan serupa pada keluarga disangkal.

Pada pemeriksaan fisik, didapatkan tanda vital dalam batas normal. Pada mata sklera ikterik, sedangkan leher jantung paru dalam batas normal. Pada pemeriksaan fisik abdomen, didapatkan buncit distensi, dengan lingkaran perut 109 cm, hepar dan lien sulit dinilai, pemeriksaan *shifting dullness* negatif. Tidak ditemukan adanya venektasi pada dinding abdomen dan tidak ditemukan pelebaran pembuluh darah pada bagian tubuh lainnya. Ekstremitas tidak edema.

Pada pemeriksaan laboratorium, ditemukan pansitopenia, peningkatan bilirubin, pemanjangan *prothrombin time*, pemanjangan *activated partial thromboplastin time* 5,6 kali kontrol, fibrinogen rendah, peningkatan *lactate dehydrogenase*, hipoalbuminemia,



Gambar 1. Foto klinis: sklera ikterik



Gambar 2. Foto klinis abdomen

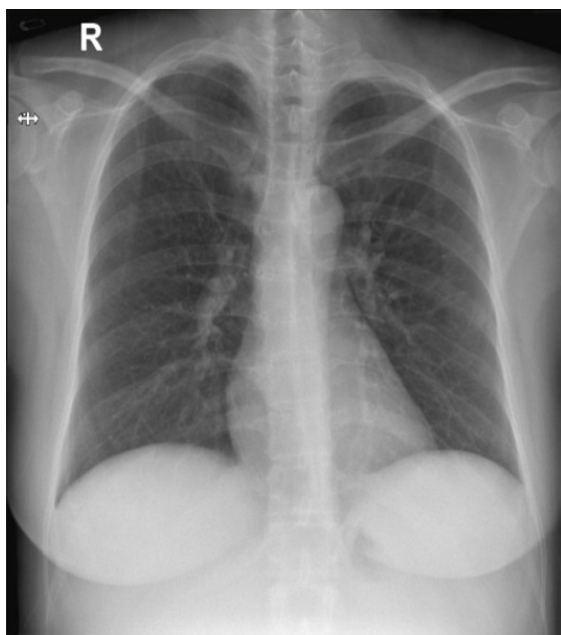
serta *seromarker* hepatitis B dan C negatif. Hasil pemeriksaan penanda tumor *carcinoembryonic antigen*, serum karbohidrat antigen 19-9, dan *alpha-fetoprotein* dalam batas nilai normal. Hasil pemeriksaan laboratorium selengkapnya ditampilkan pada Tabel 1.

Dilakukan pemeriksaan penunjang CT abdomen dinamis dan didapatkan hepatomegali diameter 26 cm dengan lesi hipervaskuler difus di seluruh segmen hepar (Gambar 4 dan 5), serta densitas parenkim heterogen difus dengan beberapa fokus hiperdens berdensitas perdarahan. Didapatkan arteri hepatica perifer yang *tortous* dan menyekat pada fase arteri dan semakin

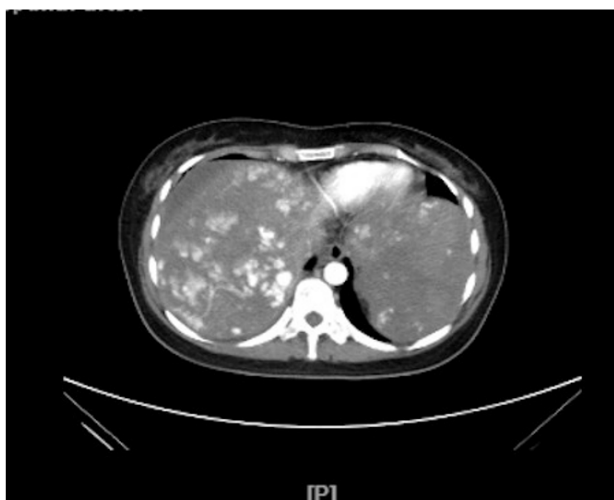
Tabel 1. Hasil penunjang laboratorium

Jenis pemeriksaan	Satuan	Nilai rujukan	Hasil pasien
Hemoglobin	g/dL	13-17	7,1
Hematokrit	%	40-50	21,2
Eritrosit	10 ⁶ /μL	4,5-5,5	2,64
Mean corpuscular volume	fL	83-101	80,3
Mean corpuscular hemoglobin	pg	27-32	26,9
Trombosit	10 ³ /μL	150-410	16
Leukosit	10 ³ /μL	4-10	4
Basofil	%	0-2	0,8
Eosinofil	%	1-6	1,3
Limfosit	%	20-40	30,5
Monosit	%	2-10	9,8
Natrium	mEq/L	136-145	132
Kalium	mEq/L	3,5-5,1	2,9
Klorida	mEq/L	98-107	104,5
Bilirubin total	mg/dl	0,2-1,2	2,73
Bilirubin direk	mg/dl	0,0-0,5	1,76
Bilirubin indirek	mg/dl	0,2-0,8	0,97
Ureum	mg/dl	15-40	9,1
Kreatinin	mg/dl	0,55-1,02	0,6
Estimasi laju filtrasi glomerulus	mL/min/1,73 m ²	86-128	116
Serum <i>glutamic oxaloacetic transaminase</i>	U/L	5-34	41
Serum <i>glutamic pyruvic transaminase</i>	U/L	0-55	20
<i>Prothrombin time</i> (kontrol)	detik	9,9-12,6	21,9 (11,3)
<i>Activated partial thromboplastin time</i> (kontrol)	detik	31-47	>180/32,1
Albumin	g/dL	3,50-5,20	2,94
Fibrinogen	mg/dL	200-400	100
Laktat dehidrogenase	U/L	125-220	303
HBSAg	-	Non-reaktif	Non-reaktif
Anti hepatitis C virus	-	Non-reaktif	Non-reaktif
<i>Carcinoembryonic antigen</i>	ng/ml	<0,5	<5
<i>Alpha-fetoprotein</i>	ng/ml	2,69	0,89-8,78
Serum karbohidrat antigen 19-9	U/L	115	40-150

prominen pada fase vena porta. Vena hepatika tampak terdesak sehingga sulit dinilai. Hasil rontgen toraks dalam batas normal. Pemeriksaan sumsum tulang tidak didapatkan kelainan.



Gambar 3. Rontgen toraks



Gambar 4. Hepatomegali dengan lesi hipervaskuler difus di seluruh segmen hepar



Gambar 5. Hipervaskularisasi dengan arterioportal shunt

Pasien di diagnosis dengan hemangioma hati pada sindrom Kasabach-Merritt. Tata laksana yang dilakukan saat itu suportif. Dari evaluasi tim bedah, operasi pengangkatan hemangioma memiliki risiko perdarahan yang sangat tinggi pada pasien ini sehingga sulit untuk dilakukan.

DISKUSI

Hemangioma pada umumnya tidak menimbulkan gejala saat ukurannya kecil, dan kemudian pada ukuran lebih dari 5 cm biasanya baru menimbulkan gejala tidak nyaman atau nyeri sampai akhirnya menimbulkan banyak komplikasi.² Adanya hemangioma hati raksasa dapat menyebabkan timbulnya gangguan koagulasi berat, misalnya pada SKM. Sindrom Kasabach-Merritt, pertama kali dicetuskan oleh Haig Haigouni Kasabach dan Katharine Krom Merritt pada tahun 1940, adalah suatu gangguan koagulasi yang mengancam nyawa, dengan karakter khas trombositopenia, hemolitik anemia mikroangiopati, dan koagulopati konsumtif bersamaan dengan tumor vaskular yang membesar dengan sangat cepat.⁴

Umumnya, dimulainya atau berulangnya koagulopati ditandai dengan penurunan fibrinogen plasma dan trombosit secara cepat, dan peningkatan fibrin *degradation product* atau D-dimer.⁵ Sindrom ini terjadi akibat adanya koagulopati konsumtif, dari penumpukan trombosit dan agregasi dalam hemangioma. Hemangioma yang terbentuk dapat ditemukan di kulit, namun dapat pula dari berbagai organ tubuh, seperti organ retroperitoneal, mediastinum, pelvis, organ viseral, maupun mesenterium.⁶ Hemangioma kutaneus besar lebih mudah dikenali dan terdiagnosis dibandingkan hemangioma viseral, sehingga biasanya hemangioma viseral disadari saat ukurannya sudah sangat besar dan menimbulkan gejala klinis.⁷

Identifikasi hemangioma secara radiologis dapat dilakukan dengan gambaran *imaging* yang memiliki sensitivitas dan spesifisitas tinggi, antara lain MRI, CT scan kontras, dan *imaging* nuklir.⁸ Walaupun belum ada studi yang menjelaskan faktor risiko spesifik SKM, namun ukuran mungkin dapat menjadi salah satu parameter utama yang digunakan, yang mana sejauh ini belum ada kasus SKM dengan ukuran hemangioma dibawah 10 cm.¹ Angka kematian pada kasus hemangioma umumnya berkisar antara 12–50%. Sedangkan, bila di retroperitoneal maka angka kematian mencapai 60% dengan penyebab kematian antara lain koagulasi intravaskular diseminata, invasi ke struktur vital, gagal jantung, kegagalan multi organ, maupun sepsis.⁶

Pada kasus ini, pasien datang dengan keluhan perut

membesar dalam satu bulan terakhir yang terjadi sangat cepat. Pada saat dilakukan pemeriksaan, ditemukan pembesaran diameter hati sebesar 26 cm yang disertai hipervaskularisasi. Kemungkinan, hemangioma ini sudah ada sejak pasien berusia dini, namun baru menimbulkan keluhan yang nyata pada saat sudah membesar. Saat perawatan, ditemukan adanya gangguan koagulasi berupa trombositopenia, pemanjangan waktu protrombin dan hipofibrinogen, juga gambaran kecenderungan ke arah anemia hemolitik berupa adanya peningkatan laktat dehidrogenase dan bilirubin.

Kasus ini lebih sering ditemukan pada kelompok usia dibawah satu tahun (80%), namun ada beberapa laporan menemukan adanya kasus ini pada usia dewasa dengan dominasi wanita pada penderitanya.² Sampai saat ini, belum ada konsensus tata laksana SKM pada dewasa.⁹ Jarangnya kasus ini menjadi suatu tantangan tersendiri, membuat pemilihan strategi terbaik untuk tata laksana pada pasien kasus serupa menjadi sulit. Pilihan tata laksana yang diajukan untuk kondisi ini adalah pemberian steroid, radiasi, laser, kemoterapi, embolisasi, reseksi hati, enukleasi, dan transplantasi hati.⁹ Banyak modalitas terapi diuji cobakan untuk SKM yang melibatkan ahli multidisiplin, namun tanpa bukti yang jelas menunjukkan superioritas di antara pilihan terapi yang pernah dilakukan.⁹⁻¹¹ Tindakan pembedahan menjadi salah satu yang paling sering dilakukan, yang mana pada banyak kasus dilaporkan gangguan koagulasi menjadi normal setelah operasi.¹ Tata laksana bedah itu sendiri dinilai berisiko tinggi dan kontroversial, namun merupakan satu-satunya modalitas kuratif.²

Tindakan operasi pada kasus ini sangat sulit dilakukan dengan risiko perdarahan masif yang tinggi. Untuk itu, pada kasus ini tindakan pembedahan tidak dilakukan, karena berdasarkan evaluasi resektabilitas oleh tim bedah, dinyatakan tindakan tersebut berisiko tinggi. Terapi kompresi untuk hemangioma, eksisi lesi atau ligasi (atau embolisasi) merupakan alternatif apabila lesi tidak dapat dijangkau dengan operasi. Pemberian steroid sistemik dan interferon alfa dapat dipikirkan pada kasus dengan lesi vaskular ekstensif dan sulit dilakukan pembedahan.^{8,10}

Oleh karena angka kematian yang tinggi, pengenalan dini mengenai penyakit ini menjadi penting.² Hal tersebut selain untuk menentukan rencana strategi terapi, juga untuk mempersiapkan pasien dan keluarga mengenai prognosis penyakit yang dideritanya.

SIMPULAN

Identifikasi dini dan perencanaan terapi pada kasus SKM sangat penting, mengingat tingginya angka mortalitas

dan kompleksitas kasus ini. Penting untuk memikirkan diagnosis banding suatu SKM pada pasien dengan keluhan pembesaran abdomen disertai gangguan koagulasi, mengingat rencana tata laksananya spesifik dan berbeda dengan tumor abdomen pada umumnya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Liu X, Yang Z, Tan H, Xu L, Sun Y, Si S, et al. Giant liver hemangioma with adult Kasabach- Merritt syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(31):e7688.
2. Aslan A, zu Vilsendorf AM, Kleine M, Bredt M, Bektas H. Adult Kasabach-Merritt syndrome due to Hepatic Giant Hemangioma. *Case Rep Gastroenterol*. 2009;3(3):306–12.
3. Jain T, Sharma R, Gupta R. Case report: subcutaneous hemangiomatosis causing Kasabach-Merritt syndrome - MRI features. *Indian J Radiol Imaging*. 2008;18(4):295–7.
4. Lewis D, Vaidya R. *Kasabach Merritt syndrome*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
5. Marliah E, Gatot D. S. Sindrom Kasabach-Merritt. *Sari Pediatri*. 2004;(3):110–4.
6. Osman NM. Kasabach – Merritt syndrome: a case report. *Sudan J Paediatr*. 2013;13(1):49–52.
7. Wang P, Zhou W, Tao L, Zhao N, Chen X. Clinical analysis of kasabach-merritt syndrome in 17 neonates. *BMC Pediatr*. 2014;14:146.
8. Yano T, Kobayashi T, Kuroda S, Amano H, Tashiro H, Ohdan H. Obstructive jaundice caused by a giant liver hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome : a case report. *Surg Case Reports*. 2015;1:93.
9. Jiang, R, Jiang, R. Multimodal treatment of Kasabach-Merritt syndrome arising from tufted angioma: a case report. *Oncol Lett*. 2017;13(6):4887-91.
10. Oak CY, Jun CH, Cho EA, Lee DH, Cho SB, Park CH, et al. Hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt Syndrome in an adult patient. *Korean J Gastroenterol*. 2016;67(4):220–3.
11. Vinod KV, Johny J, Vadivelan M, Hamide A. Kasabach-Merritt syndrome in an adult. *Turkish J Hematol*. 2018;35(3):204–5.