

## Obstruksi Saluran Napas Atas grade III ec Kassabach Merrit Syndrome, Bronkopneumonia dan DIC

Intanri Kurniati<sup>1</sup>, Risti Graharti<sup>2</sup>, Agustyas Tjiptaningrum<sup>2</sup>, Evi Kurniawati<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bagian Patologi Klinik, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

<sup>2</sup>Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

### Abstrak

Obstruksi saluran napas atas adalah sumbatan pada laring yang disebabkan oleh adanya radang, benda asing, trauma, tumor sehingga ventilasi terganggu. Salah satu penyebabnya adalah hemangioma yaitu tumor jaringan lunak tersering pada bayi baru lahir. Pada keadaan hemangioma, terkadang juga dijumpai adanya sindrom berupa Kasabach-Merritt Syndrome. Sebanyak 20% pasien dengan KMS menunjukkan gejala yang tidak biasa dibandingkan dengan hemangioma kulit. Gejala klinis yang dapat terjadi pada obstruksi saluran napas atas antara lain serak, disfoni sampai afoni, sesak napas (dispnea), stridor (napas berbunyi) inspirasi, retraksi suprasternal, epigastrium, supraclavikula dan interkostal saat inspirasi. Kasabach-Merritt Syndrome jarang ditemukan karena diagnosisnya yang sering terlambat. KMS lebih sering mengenai anak laki-laki dibandingkan anak perempuan. Pemeriksaan ultrasonografi, Computer Tomography (CT) Scan, Magnetic Resonance Imaging (MRI) dapat membantu untuk menentukan sifat dan jangkauan lesi serta identifikasi keterlibatan organ dalam tubuh. Perdarahan luas pada KMS dapat menyebabkan consumptive coagulopathy yang terjadi akibat penggunaan faktor koagulasi berlebih seperti fibrinogen. Koagulopati akan berlanjut menjadi Disseminated Intravascular Coagulation (DIC) bahkan kematian. Dari kondisi tersebut pasien juga mengalami bronkopneumonia yang merupakan suatu infeksi akut paru-paru mengenai lobulus paru mulai dari parenkim paru yang dapat disebabkan berbagai macam etiologi seperti bakteri, virus, jamur dan benda asing. Hal ini dikarenakan pasien memiliki kerentanan untuk terkena infeksi akibat kondisinya.

**Kata Kunci :** Bronkopneumonia, DIC, hemangioma, kassabach merit syndrome, obstruksi saluran napas atas

## Upper airway obstruction grade III ec Kasabach Merritt Syndrome, Bronkopneumonia, and DIC

### Abstract

Upper airway obstruction is a blockage in the larynx caused by inflammation, foreign bodies, trauma, tumors so that ventilation is disrupted. One of the causes is hemangioma, which is the most common soft tissue tumor in newborns. In the state of hemangiomas, sometimes also found a syndrome in the form of Kasabach-Merritt Syndrome. As many as 20% of patients with KMS exhibit unusual symptoms compared to cutaneous hemangiomas. Clinical symptoms that can occur in upper respiratory tract obstruction include hoarseness, dysphony to aphony, shortness of breath (dyspnea), stridor (breath sounds) inspiration, suprasternal, epigastric, supraclavicular and intercostal retractions on inspiration. Kasabach-Merritt Syndrome is rare because the diagnosis is often delayed. KMS is more common in boys than girls. Ultrasound examination, Computer Tomography (CT) Scan, Magnetic Resonance Imaging (MRI) can help to determine the nature and extent of the lesion and identify the involvement of organs in the body. Extensive bleeding in KMS can cause consumptive coagulopathy that occurs due to excessive use of coagulation factors such as fibrinogen. Coagulopathy will progress to Disseminated Intravascular Coagulation (DIC) and even death. From this condition, the patient also experienced bronkopneumonia which is an acute infection of the lungs affecting the lung lobules starting from the lung parenchyma which can be caused by various etiologies such as bacteria, viruses, fungi and foreign bodies. This is because patients have a susceptibility to infection due to their condition.

**Keywords:** Bronkopneumonia, DIC, hemangioma, kassabach merit syndrome, upper airway obstruction

**Korespondensi:** Intanri Kurniati, Jl. Soemantri Bojonegoro No.1, email : intanridr@gmail.com

### Pendahuluan

Obstruksi saluran napas atas adalah sumbatan pada laring yang disebabkan oleh adanya radang, benda asing, trauma, tumor sehingga ventilasi terganggu. Gejala klinis yang dapat terjadi pada obstruksi saluran napas atas antara lain serak, disfoni sampai afoni, sesak

napas (dispnea), stridor (napas berbunyi) inspirasi, retraksi suprasternal, epigastrium, supraclavikula dan interkostal saat inspirasi<sup>1,2</sup>. Salah satu penyebabnya adalah hemangioma. Hemangioma adalah tumor jaringan lunak tersering pada bayi baru lahir (5-10%). Patogenesis hemangioma tidak sepenuhnya

dimengerti dan penanganan hemangioma masih diperdebatkan. Hemangioma yang tumbuh membesar dengan cepat dapat menimbulkan komplikasi, seperti gagal jantung, kompresi organ vital dan koagulopati konsumtif. Komplikasi tergantung dari ukuran dan letak hemangioma<sup>3,4</sup>.

Pada keadaan hemangioma, terkadang juga dijumpai adanya sindrom berupa Kasabach-Merritt Syndrome yang jarang ditemukan atau (<1%) dari populasi anak dengan kelainan hemangioma. Penyebab KMS sampai saat ini belum diketahui. Berdasarkan jenis kelamin, KMS lebih sering mengenai anak laki-laki dibandingkan anak perempuan. Secara keseluruhan, angka mortalitas diperkirakan berkisar antara 10-37%. Angka morbiditas dan mortalitas berhubungan dengan keterlibatan organ dalam tubuh khususnya pada retroperitoneum dan mediastinum, perdarahan, trombositopenia, kegagalan jantung, kegagalan multiorgan, infeksi dan komplikasi iatrogenic<sup>5</sup>.

Sebanyak 20% pasien dengan KMS menunjukkan gejala yang tidak biasa dibandingkan dengan hemangioma kulit. Kasabach-Merritt Syndrome jarang ditemukan, oleh karena itu diagnosis sering terlambat. Pemeriksaan ultrasonografi, Computer Tomography (CT) Scan, Magnetic Resonance Imaging (MRI) dapat membantu untuk menentukan sifat dan jangkauan lesi serta identifikasi keterlibatan organ dalam tubuh. Perdarahan luas pada KMS dapat menyebabkan *consumptive coagulopathy* yang terjadi akibat penggunaan faktor koagulasi berlebih seperti fibrinogen. Koagulopati akan berlanjut menjadi *disseminated intravascular coagulation* (DIC) bahkan kematian<sup>5</sup>.

Selain itu terdapat juga beberapa penyakit lainnya yang berkaitan dengan saluran pernapasan salah satunya adalah bronkopneumonia. Bronkopneumonia merupakan suatu infeksi akut paru-paru mengenai lobulus paru mulai dari parenkim paru yang dapat disebabkan berbagai macam etiologi seperti bakteri, virus, jamur dan benda asing ditandai dengan trias (sesak napas, pernapasan cuping hidung, sianosis sekitar hidung/mulut)<sup>6</sup>.

## Kasus

Seorang anak berusia 3 bulan dibawa oleh orang tuanya ke rumah sakit dengan keluhan kemerahan di dada. Sejak penderita berumur satu minggu, orang tua penderita melihat bercak merah seukuran uang logam pada dada penderita yang semakin lama semakin luas. Bercak hilang jika ditekan dan akan timbul kembali. Bercak merah cepat melebar hingga ke leher bagian atas. Penderita mengaku keluhan bercak merah disertai sesak napas, batuk pilek dan panas badan. Keluhan tidak disertai perdarahan dari hidung dan mulut. Buang air kecil dan buang air besar tidak ada keluhan. Kejang disangkal. Riwayat trauma di daerah dada disangkal.

Penderita pernah dirawat di Rumah Sakit Waled dan Putra Bahagia di kota Cirebon. Di Rumah Sakit Putra Bahagia, penderita mendapat transfusi darah merah dan trombosit. Bercak kemerahan cepat melebar disertai sesak napas penderita dirujuk ke Rumah Sakit Hermina Arcamanik, Bandung. Di RS Hermina Arcamanik Bandung, penderita dirawat selama 2 hari tetapi bercak kemerahan tetap meluas dan penderita semakin sesak, penderita akhirnya dirujuk ke Rumah Sakit Hasan Sadikin (RSHS) Bandung.

Penderita lahir dari ibu P1A0 yang merasa hamil kurang bulan (8 bulan). Berat badan lahir 1700 gr lahir di RSUD Waled dengan Sectio Saecaria atas indikasi plasenta previa. Pada pemeriksaan fisik didapatkan berat badan 3600 gr, panjang badan 60 cm dan TB/U Baik. Keadaan umum tampak sakit berat dengan kesadaran kurang aktif. Pasien tidak terlihat pucat. Didapatkan tanda-tanda vital berupa respirasi 48 kali per menit, nadi 120 kali per menit, dan suhu 37°C.

Dari pemeriksaan laboratorium berupa pemeriksaan di RSHS tanggal 15 November 2011 nilai Hb menurun 6,5 g/dL dilakukan transfusi PRC 60 cc, dan pemeriksaan Hb post transfusi pada tanggal 16 November 2011 Hb meningkat menjadi 11,8 g/dL. Tanggal 21 November 2011 nilai Hb kembali menurun 5,8 g/dL, kemudian dilakukan transfusi PRC 40 cc dan pada pemeriksaan Hb tanggal 22 November 2011 nilai Hb meningkat menjadi 10,7 g/dL. Nilai Hb mengalami penurunan kembali pada tanggal 7 Desember 2011 (6.1

g/dl) dan pasien kembali mendapat transfusi PRC pada tanggal 8 Desember 2011, setelah pada tanggal 7 Desember 2011 nilai Hb 6,1 g/dL.

Selama perawatan, diberikan O<sub>2</sub> lembab 1 lt/menit/ nasal, untuk kebutuhan cairan diperlukan sebanyak 120-140 cc/Kg BB:432-504 cc/hari. Pasien juga diberikan Air Susu Ibu (ASI)/ formula 8x5cc per sonde. Terapi farmakologi yang diberikan berupa meropenem 3x125 mg, ranitidin 2x4 mg, nebulisasi bisolvon 5 gtt setiap 7 jam dan metronidazol loading dose 50 mg iv selanjutnya 3x25 mg iv

### Pembahasan

Pasien masuk RSHS didiagnosis sebagai obstruksi jalan napas grade III ec hemangioma. Hasil *follow up* pemeriksaan fisik menunjukkan hemangioma terus melebar dan menyebabkan gangguan pernapasan. Dua hari setelah pasien dirawat, terjadi perdarahan dari gusi yang merembes dengan hasil pemeriksaan laboratorium trombositopenia, gangguan hemostasis dimana *prothrombine time* memanjang, INR meningkat, *activated partial thrombine time* memanjang, fibrinogen menurun dan D Dimer meningkat.

Dari pemeriksaan fisik pada saat pasien masuk RSHS ditemukan pasien tampak sakit berat, pernapasan cuping hidung (+), perioral sianosis (+), retraksi suprasternal (+), retraksi interkostal dan retraksi epigastrium(+). Hal ini sesuai dengan diagnosis pada saat datang di IGD RSHS yaitu obstruksi saluran napas atas derajat III menurut kriteria Jackson<sup>6</sup>.

Obstruksi saluran napas atas yang terjadi pada pasien ini diduga disebabkan oleh hemangioma. Penyebab hemangioma belum jelas diketahui, diduga angiogenesis mempunyai peran pada pertumbuhan pembuluh darah. Peningkatan sitokin, faktor-faktor pembentukan pembuluh darah seperti *Basic Fibroblast Growth Factor (BFGF)* dan *Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF)* serta penurunan jumlah angiogenesis inhibitor seperti gamma interferon, *tumor necrosis factor-beta* dan *beta transforming growth factor* berperan dalam etiologi terjadinya hemangioma<sup>5,7</sup>.

Bercak kemerahan pada pasien ditemukan pertama kali di daerah dada sebesar uang logam yang hilang jika ditekan namun timbul kembali pada umur satu minggu. Bercak kemerahan mengalami perluasan hingga ke leher sampai pasien berumur 3 bulan, bercak merah menyebar sampai ke leher, keluhan ini disertai keluhan sesak napas.

Dari pemeriksaan fisik bercak kemerahan tidak menonjol hanya berupa makula eritem pada kulit yang memucat bila ditekan dan akan timbul kembali. Dari anamnesis dan pemeriksaan fisik pasien diduga mengalami hemangioma profunda dan organ dalam dengan ukuran yang besar sehingga menekan saluran napas.

Hasil *joint conference* pada tanggal 21 Desember 2011 (1 hari sebelum pasien pulang paksa) menyimpulkan bahwa pasien mengalami Kassabach Merrit Syndrome (KMS). Kasabach-Merritt Syndrome pertama kali dijelaskan oleh Haig Haigouni Kasabach dan Katharine Merritt pada tahun 1940. Kasabach-Merritt Syndrome merupakan suatu hemangioma besar (*giant hemangioma*) yang disertai trombositopenia dan koagulopati yang disebabkan kerusakan endotel pembuluh darah sehingga menyebabkan aktivasi trombosit, pembentukan bekuan fibrin-trombosit, pemakaian faktor koagulasi dan peningkatan fibrinolysis<sup>4,5,7</sup>.

Kassabach Merrit Syndrome merupakan komplikasi pembesaran pembuluh darah yang ditandai dengan anemia hemolitik, trombositopenia dan koagulopati. Perdarahan pada KMS berhubungan dengan trombositopenia akibat banyaknya trombosit yang terperangkap aliran darah. Anemia hemolitik pada kasus KMS terjadi akibat adanya destruksi mikroangiopati, bisa berupa anemia ringan, sedang maupun berat<sup>5</sup>.

Pasien masuk RSHS didiagnosis sebagai obstruksi jalan napas grade III ec Hemangioma. Hasil *follow up* pemeriksaan fisik menunjukkan hemangioma terus melebar dan menyebabkan gangguan pernapasan. Dua hari setelah pasien dirawat, terjadi perdarahan dari gusi yang merembes dengan hasil pemeriksaan laboratorium trombositopenia, gangguan hemostasis dimana *prothrombine time* memanjang, INR meningkat, *activated partial*

*thrombine time* memanjang, fibrinogen menurun dan D Dimer yang meningkat.

Diagnosis Kasabach-Merritt Syndrome didasarkan pada 3 penemuan yaitu hemangioma yang membesar, trombositopenia dan koagulopati konsumtif.<sup>7</sup> Berdasarkan hal tersebut, pada saat dua hari pasien dirawat, seharusnya diagnosis KMS sudah dapat ditegakkan. Selain itu, pasien juga didiagnosis mengalami bronkopneumonia yang merupakan suatu infeksi akut paru-paru mengenai lobulus paru mulai dari parenkim paru yang dapat disebabkan berbagai macam etiologi seperti bakteri, virus, jamur dan benda asing ditandai dengan trias (sesak napas, pernapasan cuping hidung, sianosis sekitar hidung/mulut)<sup>6</sup>.

Ketiga gejala ini ditemukan pada pemeriksaan fisik pasien saat masuk RSHS. Bronkopneumonia biasanya didahului oleh adanya infeksi saluran napas bagian atas, dimana gejala awal terjadi peningkatan suhu 39-40°C. Anamnesis yang didapat dari keluarga pasien, pada awalnya bercak merah disertai dengan keluhan panas badan dan batuk pilek. Saat pasien masuk RSHS suhu pasien normal. hal ini kemungkinan pasien sudah mendapat terapi antibiotik dan antipiretik dari RS sebelumnya.

Pemeriksaan fisik toraks penyakit bronkopneumonia tergantung dari luasnya daerah infeksi. Pada perkusi sering tidak ditemukan kelainan, pada auskultasi ditemukan pernapasan vesikuler. Pada pemeriksaan fisik auskultasi toraks pasien ditemukan ronchi (+/+).

Pada pemeriksaan lab didapati nilai Hb mengalami penurunan dan membutuhkan transfusi PRC setiap kali terjadi penurunan Hb, menunjukkan bahwa pasien mengalami perdarahan aktif. Transfusi *packed red cell* (PRC) bertujuan untuk memperbaiki atau mempertahankan kapasitas membawa oksigen untuk memenuhi kebutuhan jaringan, dimana kandungan oksigen dalam darah ditentukan oleh hemoglobin yang terdapat dalam PRC<sup>8</sup>.

Anemia pada pasien ini terjadi akibat kehilangan darah melalui jejas pembuluh darah karena adanya proliferasi pembuluh darah di berbagai tempat. Anemia juga terjadi akibat adanya destruksi eritrosit melalui dinding

pembuluh darah yang mengalami penyempitan akibat proliferasi berlebih.

Pemeriksaan morfologi darah tepi pada tanggal 15 November 2011 memperlihatkan polikromasi anisositosis. Polikromasi pada darah tepi terjadi akibat adanya rangsangan pada sumsum tulang, keadaan ini diperlukan untuk regenerasi dari sel darah merah. Anisositosis memperlihatkan gambaran ukuran sel darah tepi dengan variasi ukuran yang signifikan. Gambaran populasi yang menunjukkan adanya perbedaan atau *dismorphic population* akibat post transfuse<sup>9</sup>.

Selain itu hasil pemeriksaan Lekosit menunjukkan lekositosis, hal ini mengindikasikan pasien mengalami infeksi, yaitu bronkopneumonia. Selama perawatan di RSHS leukosit dalam batas normal, mengindikasikan infeksi telah teratasi karena pasien telah diberi antibiotik. Limfopenia pada dua kali pemeriksaan hitung jenis leukosit, bisa akibat imunodefisiensi sekunder karena adanya terapi immunosupresi<sup>10</sup>. Pada kasus ini penderita mendapat terapi kortikosteroid.

Jumlah trombosit penderita selama di RSHS dibawah normal (<50.000/mm<sup>3</sup>) dan merupakan indikasi dilakukannya transfusi. Nilai trombosit post transfusi mengalami peningkatan dan kembali mengalami penurunan. Hal ini dapat terjadi karena pasien mengalami hemangioma yang terus melebar dimana terjadi proliferasi pembuluh darah menyebabkan trombosit terperangkap dan jejas pembuluh darah menyebabkan perdarahan luas sehingga terjadi penggunaan trombosit yang berlebihan<sup>11</sup>.

Trombosit merupakan salah satu komponen dari faktor hemostasis primer yang akan membentuk *platelet plug* pada saat terjadi jejas pembuluh darah. Proses hemostasis primer ini merupakan respon primer untuk mengatasi perdarahan sesegera mungkin. Trombosit akan menempel pada dinding endotel dan membentuk suatu formasi yang menyebabkan penurunan jumlah trombosit yang bersirkulasi<sup>12</sup>.

Selama pasien dirawat di RSHS nilai trombosit selalu dibawah nilai normal, meningkat setelah dilakukan transfusi trombosit namun akan terjadi penurunan kembali. Hal ini sesuai karena adanya proses

mekanik dimana trombosit terperangkap dan adanya perdarahan akibat jejas pembuluh darah sehingga penggunaan trombosit berlebihan untuk mengatasinya.

Selain itu dilakukan juga pemeriksaan hemostasis yang merupakan suatu hal yang wajib dilakukan pada pasien-pasien yang mengalami perdarahan. Hasil pemeriksaan hemostasis penderita pada setiap pemeriksaan menunjukkan nilai abnormal dimana nilai *prothrombin time* (PT) dan *activated partial thrombine time* (aPTT) mengalami pemanjangan, INR mengalami peningkatan, fibrinogen menurun, dan D Dimer mengalami peningkatan.

Pemeriksaan PT dilakukan untuk skrining pemeriksaan hemostasis. Prothrombine time mengukur waktu yang dibutuhkan untuk membentuk clot fibrin dalam sampel plasma sitrat setelah penambahan ion Ca dan faktor III (Thromboplastin tissue) (membandingkan dengan waktu pembentukan fibrin pada kontrol sampel plasma). Tes ini secara tidak langsung merupakan skrining tes untuk menilai jalur ekstrinsik secara keseluruhan.<sup>14</sup>

Nilai aPTT pada penderita ini memanjang. Pemeriksaan aPTT adalah pemeriksaan untuk menilai kelainan perdarahan dengan mengevaluasi faktor intrinsik yang diperlukan pada proses pembekuan darah atau efektifitas terapi heparin<sup>13</sup>.

Pemeriksaan fibrinogen pada pasien ini memanjang. Fibrinogen yang menurun dapat mengakibatkan nilai PT dan aPTT memanjang. Fibrinogen memegang peranan penting dalam proses kaskade pembekuan. Fibrinogen merupakan plasma protein yang disintesis di hepar dan dikonversi oleh thrombin menjadi fibrin pada kaskade normal proses pembekuan, jika fibrinogen tidak terbentuk dalam jumlah yang cukup, pembekuan akan memanjang karena fibrin tidak adekuat membentuk clot yang stabil. Consumptive coagulopathy terjadi apabila perdarahan terus berlangsung dan melebihi kebutuhan jumlah fibrin yang diproduksi oleh hepar. Penurunan jumlah fibrinogen merupakan indikasi terjadinya DIC<sup>13</sup>.

Pemeriksaan D Dimer penderita mengalami peningkatan, hal ini merupakan

indikasi adanya peningkatan proses fibrinolisis menandakan adanya proses hiperkoagulasi. D Dimer adalah produk degenerasi cross-linked fibrin (merupakan hasil akhir pemecahan bekuan oleh plasmin dalam sistem fibrinolitik)<sup>13</sup>.

Pemeriksaan tes substitusi pada tanggal 15 November 2011 didapat kesimpulan bahwa pasien mengalami defisiensi faktor V. Tujuan dilakukannya tes substitusi adalah untuk mengetahui defisiensi faktor pembekuan. Prinsip tes substitusi ini adalah penambahan plasma normal atau adsorbed plasma atau aged serum akan mengkoreksi waktu pembekuan yang abnormal karena kekurangan faktor koagulasi. *Adsorbed* plasma / AP mengandung faktor pembekuan : V, VIII, XI dan XII. Aged serum / AS mengandung faktor pembekuan : VII, IX, X, XI dan XII<sup>14</sup>.

Pada tanggal 15 November 2011 pasien mendapat transfusi Fresh Frozen Plasma (FFP). Fresh frozen plasma merupakan plasma yang disimpan pada suhu <-18°C dalam 6-8 jam setelah pengambilan. Prinsip indikasi pemberian FFP adalah mengganti *whole blood* yang diberikan bersama darah merah sebagai plasma expander dan sebagai sumber nutrisi. Plasma merupakan cairan aseluler yang mengandung protein-protein. Salah satu fraksi protein di dalam plasma terdiri dari faktor-faktor pembekuan yaitu fibrinogen, faktor XIII, F von Willebrand (vWF), F V, VIII, dan faktor-faktor koagulasi tergantung vit K seperti F II, VII, IX dan X.<sup>9</sup> Dosis plasma yang ditransfusikan tergantung dari kondisi klinis pasien. Pada pasien ini pemberian FFP dimaksudkan untuk mengkoreksi defisiensi faktor koagulasi. Pemeriksaan hemostasis tanggal 16 November nilai hemostais mengalami perbaikan tetapi tidak mencapai nilai normal.

Pemeriksaan waktu perdarahan (Bleeding Time/BT) dan waktu pembekuan (Clotting Time/CT) tanggal 22 November pada kasus ini menunjukkan pemanjangan (BT: 4' 30" dan CT: 6'00"), Pemeriksaan waktu perdarahan menilai kemampuan darah untuk membeku setelah adanya luka atau trauma, pada keadaan ini trombosit berinteraksi dengan dinding pembuluh darah untuk membentuk bekuan. Waktu perdarahan digunakan untuk pemeriksaan penyaring

hemostasis primer atau interaksi antara trombosit dan pembuluh darah dalam membentuk sumbat hemostatik, pasien dengan perdarahan yang memanjang setelah luka, pasien dengan riwayat keluarga gangguan perdarahan. BT dan CT yang memanjang menunjukkan tidak berfungsinya kemampuan aktivitas hemostasis primer<sup>14</sup>.

Pada tanggal 7 Desember, pasien diperiksa kadar antithrombin III dengan hasil menurun (78%). Anti thrombin III adalah protein yang dihasilkan oleh hepar yang berfungsi untuk membantu proses pembekuan darah. Tujuan pemeriksaan antithrombin III adalah untuk mengukur fungsi dan jumlah antitrombin pada penderita untuk mengetahui adanya hiperkoagulasi. Pada Keadaan normal ketika terjadi jejas pada pembuluh darah, tubuh akan mengaktifkan sistem hemostasis untuk membentuk bekuan darah dan mencegah kehilangan darah. Antitrombin akan membantu proses ini dengan menginhibisi aksi beberapa faktor koagulasi yang aktif seperti thrombin dan faktor Xa, IXa, Xia untuk memperlambat proses dan mencegah kelebihan bekuan atau trombosis. Defisiensi anti trombin didapat bisa terjadi pada semua umur, kejadian ini berhubungan dengan beberapa kondisi seperti DIC dan kehilangan darah<sup>15</sup>.

Hari kedua pasien dirawat terjadi perdarahan, merembes dari gusi dan hari kedelapan perawatan (21 November 2011), keadaan pasien memburuk dengan ditemukan meluasnya daerah hematoma sampai ke bagian leher pasien serta perdarahan yang merembes dari gusi, hidung dan ditemukan darah pada Nasogastic Tube. Follow up tanggal 7 Desember kesadaran pasien mulai menurun, hal ini kemungkinan karena terjadi perdarahan intrakranial.

Proses DIC melibatkan semua sistem koagulasi (pembuluh darah, trombosit, leukosit, koagulasi dan fibrinolisis). Patofisiologi DIC pada pasien ini terjadi mekanik akibat adanya kelainan proliferasi endotel pada pembuluh darah sehingga lumen menyempit dan trombosit terperangkap. Proliferasi juga mengakibatkan adanya jejas pada pembuluh darah sehingga mengaktifasi trombosit, faktor-faktor koagulasi dan enzim

fibrinolitik. DIC pada dasarnya merupakan proses trombosis, namun trombus yang terbentuk tidak efektif sehingga menyebabkan perdarahan sistemik yang merupakan gejala pertama pada DIC<sup>16</sup>.

Pada pemeriksaan trombosit dan hemostasis, pasien menunjukkan sudah mengalami DIC tidak terkompensasi dimana terjadi trombositopenia, pemanjangan nilai PT dan aPTT, fibrinogen menurun dan peningkatan D Dimer. Pada pasien ini tidak dilakukan pemeriksaan Fibrin Degradation Product sehingga skor DIC tidak dapat dinilai.

Pada pemeriksaan laboratorium tanggal 21 November 2011 menunjukkan hiponatremia dan pada tanggal 22 November hipokalemi. Gangguan elektrolit yang terjadi pada pasien ini dapat disebabkan oleh gangguan renal dan non renal, tetapi pemeriksaan ureum dan kreatinin masih dalam batas normal, kemungkinan penyebab gangguan elektrolit pada pasien ini adalah non renal akibat adanya deplesi volume cairan yang disebabkan oleh perdarahan kronis.<sup>17</sup> Pemeriksaan SGOT dan SGPT pasien ini masih dalam batas normal, hal ini menunjukkan bahwa tidak terdapat kerusakan organ hepar.

Pemeriksaan analisis gas darah pada tanggal 15 November 2011 (hari perawatan ke-2) menunjukkan pasien berada dalam keadaan alkalosis respiratorius tidak terkompensasi. Hal ini dapat terjadi karena peningkatan kecepatan dan kedalaman pernapasan pada pasien. Peningkatan laju pernapasan pada pasien terjadi karena pasien mengalami sesak napas akibat adanya sumbatan pada saluran napas atas. Peningkatan laju pernapasan akan menyebabkan eliminasi berlebih dari CO<sub>2</sub> sehingga menyebabkan peningkatan ratio HCO<sub>3</sub>/CO<sub>2</sub> yang kemudian akan mengaktifasi sistem sawar dengan mengurangi konsentrasi ion hidrogen dan meningkatkan pH<sup>18</sup>.

## Simpulan

Telah dibahas kasus seorang bayi laki-laki berumur 3 bulan dengan diagnosis akhir obstruksi saluran napas atas grade III e.c. kassabach merrit syndrome dan DIC berdasarkan anamnesis dimana penderita datang atas rujukan dari RS sebelumnya dalam keadaan sesak napas dan terpasang oksigen.

Pada anamnesis lebih lanjut didapatkan sejak berumur satu minggu terdapat bercak kemerahan di daerah dada mula-mula berukuran sebesar uang logam yang semakin meluas hingga ke leher disertai sesak napas. Pada pemeriksaan fisik didapat pasien mengalami hiperventilasi, pernapasan cuping hidung, perioral sianosis, retraksi suprasternal, retraksi intrakostal, retraksi epigastrium. Terdapat makula eritem dan hematoma di daerah dada dan leher serta pembengkakan jaringan leher dan submandibula. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan kesan anemia, trombositopenia, pemanjangan PT dan APTT, penurunan kadar fibrinogen dan antithrombin III serta peningkatan kadar D dimer. Pada pemeriksaan radiologi didapati kesan pembengkakan jaringan lunak di colli bilateral dan submandibula disertai penebalan jaringan lunak retrofaringeal, trakea dan prevertebral. Selama pasien dirawat di RSHS terjadi perdarahan merembes dari gusi, hidung, perdarahan pada *nasogastric tube*, melenas dan penurunan kesadaran.

#### Daftar Pustaka

1. Ernst A, Feller-Kopman D, Becker HD, Mehta AC. Central airway obstruction. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;169(12):1278-1297. doi:10.1164/rccm.200210-1181SO
2. Supriyanto B LL. *Papiloma Laring Pada Anak*. Cermin Dunia kedokteran; 2004.
3. Supardi, Iskandar. *Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok*. 5th ed. Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia; 2005.
4. Cathy. Hemangioma. Childrens Hospital Los Angeles division of Plastic and Reconstructive Surgery. Published online 1999.
5. GW H, PHBB M IH. Kasabach-Merritt syndrome: caveats of Diagnosis and Management. *Curr Pediatr*. 2000;6(3):110. doi:10.14238/sp6.3.2004.110-4
6. Garna H, Nataprawira, HMD R. *Pulmonologi Pedoman Diagnosis Dan Terapi Ilmu Kesehatan Anak*.; 2005.
7. O'Brien KF, Shah SD, Pope E, et al. Hemangiomas in children. *J Am Acad Dermatol*. 2019;80(2):493-499. doi:10.1016/j.jaad.2018.07.061
8. Nadjwa D, Delita P. *Jenis-Jenis Komponen Darah Dan Indikasi Pemberiannya*. 1st ed. Divisi hematologi Klinik Departemen Patologi Klinik Fakultas Kedokteran UNPAD/RSHS 2011.; 2011.
9. Kathy W Jones M M. *Evaluating of Cell Morphology and Introduction to Platelet and White Blood Cell Morphology*. 5th ed. F.A. Davis Company; 2009.
10. M.K Gaedeke R, MSN,CCRN C. *Laboratory and Diagnostic Test Handbook*. Addison wealey company; 1996.
11. Denise M Harmening PMA, CLS(NCA). MC. *Disorder of Primary Hemostasis Quantitativ Platelet Dosiorder and Vascular Disorder. Dalam: Harmening D, Editor. Clinical Hematology and Fundamentals of Hemostasis*. F.A Davis Company; 2009.
12. Larry BD. Thrombocytopenia and thrombocytosis. In: Rodak BF, Fritsma G, Elaine KM, editors. *Hematology Clinical Principles and Applications*. 4 ed. St. Louis, Missouri: Elsevier Saunders; 2012. p. 695.
13. Lazarchick J, Oswald M. Interaction of the Fibrinolytic, Coagulation, and kinin Systems; disseminated Intravascular coagulation; and Related pathology. Dalam: Harmening D, editor. *Clinical Hematology and Fundamentals of Hemostasis Edisi ke-5*. Philadelphia.
14. Mukerjee. *Medical Laboratory Technology*. . Edisi ke-1. New York: Mc Graw hill Company. . hlm. 383-387.
15. Al S. Thrombotic disorders: hypercoagulable states. Goldman L, Schafer Al, eds *Cecil Medicine*. Edisi ke-24. Philadelphia: PA: Saunders Elsevier; 2011.
16. Fritsma G, Fritsma G. Coagulation disorder. Dalam: BF R, editor. *Hematology Clinical Principles and Application*. Edisi ke-4. Philadelphia: PA Saunders Elsevier; 2011.
17. Guyton AC, Hall JE. Ginjal dan Cairan Tubuh. In: Irawati S, editor. *Text book of Medical Physiology*. 9 ed. Jakarta: Buku Kedokteran EGC; 1996. p. 388.
18. Klutts J, . MS. *Physiology and Disorders of water, Electrolyte, and Acid Base metabolism*. Dalam: Burtis CA AE, Brunts DE, editor. *Tietz Textbook of Clinical*

Chemistryband Molecular diagnostics.  
Missouri: Elsevier Saunder; 2006. hlm.  
1775.