

CASE REPORT

Open Access

LAKI – LAKI 32 TAHUN DENGAN HIPERTENSI PORTA NON-SIROSIS AKIBAT IDIOPATIK FISTULA ARTERI VENA LIENALIS

Erwin Budi Cahyono¹, Rino Arianto Marswita², R Vito Mahendra³

¹Divisi Penyakit Dalam Fakultas Kedokteran Universitas Islam Sultan Agung/Rumah Sakit Islam Sultan Agung, Semarang

²Divisi Penyakit Dalam Fakultas Kedokteran Universitas Islam Sultan Agung/Rumah Sakit Islam Sultan Agung, Semarang

³Divisi Bedah Digestif Fakultas Kedokteran Universitas Islam Sultan Agung/Rumah Sakit Islam Sultan Agung, Semarang

Korespondensi: rinoam289@gmail.com

ABSTRACT

Non-cirrhotic portal hypertension is a cause of upper gastrointestinal bleeding, which is often misdiagnosed as cirrhosis of the liver. In contrast to cirrhosis of the liver, the main pathology of non-cirrhotic portal hypertension lies primarily in the portal venous system in the absence of liver failure. The main complications of non-cirrhotic portal hypertension are gastrointestinal bleeding (due to esophageal and gastric varices) and hypersplenism. Treatment modalities for non-cirrhotic portal hypertension include endoscopic ligation or sclerotherapy and utilization. In this case report, information is reported regarding the diagnosis and management of a 28-year-old male patient with non-cirrhotic portal hypertension due to an idiopathic splenic artery-venous fistula.

Keywords: non-cirrhotic portal hypertension, therapy, idiopathic splenic artery venous fistula

PENDAHULUAN

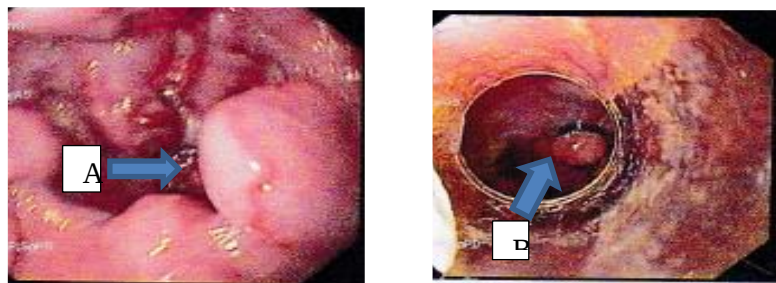
Hipertensi portal non-sirosis mengacu pada kelompok heterogen gangguan hati yang terutama mempengaruhi sistem pembuluh darah hati dan diklasifikasikan secara anatomis berdasarkan tempat resistensi terhadap aliran darah sebagai pre-hepatik, hepatik (pre sinusoidal, sinusoidal atau post sinusoidal) dan post-hepatik (Khanna et al., 2014). Prevalensi hipertensi porta non-sirosis lebih tinggi di Asia daripada negara eropa maupun amerika, terutama kelompok laki-laki usia muda (Khanna et al, 2014; Schouten et al., 2015; Moghaddam et al., 2011).

Fistula arteri vena lienalis adalah salah satu penyebab hipertensi porta non-sirosis,

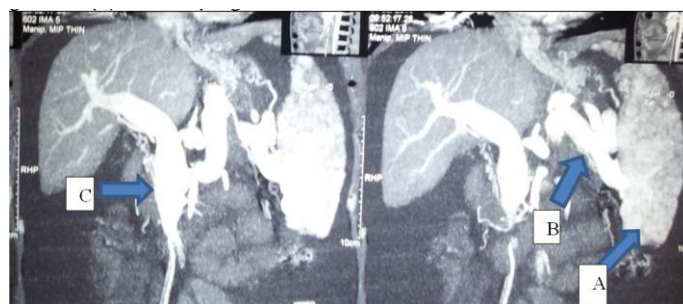
merupakan suatu kelainan yang sangat jarang dan sering tidak dikenali sebagai penyebab perdarahan saluran cerna bagian atas oleh sebagian besar klinisi (Khanna *et al.*, 2014; Schouten *et al.*, 2015). Fistula arteri vena lienalis dapat berasal dari kongenital ataupun didapat. Penyebab kongenital tersering adalah sindrom *Ehlers-Danlos* atau *Rendu-Osler-Weber*, sedangkan penyebab didapat biasanya disebabkan oleh trauma tumpul, operasi atau truma penetrasi yang secara langsung menyebabkan fistula (Moghaddam *et al.*, 2011). Terapi hipertensi porta non-sirosis bertujuan untuk mencegah komplikasi lebih lanjut, dimana terapi pembedahan dan embolisasi transarteri dilaporkan sama – sama efektif untuk hipertensi porta akibat fistula arteri vena lienalis (Barbaros *et al.*, 2013; Schouten *et al.*, 2015).

ILUSTRASI KASUS

Seorang laki – laki 28 tahun datang dengan perdarahan saluran cerna bagian atas berulang sejak 12 jam sebelum masuk rumah sakit. Pasien baru saja pulang dari perawatan 2 minggu yang lalu, selama perawatan dilakukan endoskopi disertai ligasi dan diberikan terapi propranolol 3 x 40 mg. Dari riwayat penyakit dahulu tidak didapatkan riwayat sakit hati, alkoholisme, trauma atau operasi abdomen. Pemeriksaan fisik didapatkan: tekanan darah 90/50 mmHg, nadi: 112x/menit, laju pernafasan: 24x/menit, suhu: 36.8°C. Pemeriksaan kepala didapatkan konjungtiva anemis, tidak didapatkan sklera ikterik, pada pemeriksaan dada tidak didapatkan ginekomastia maupun *spider naevi*. Dari pemeriksaan abdomen didapatkan ascites grade II dan splenomegali Schuffner IV, tidak didapatkan bruit pada abdomen dan tidak didapatkan eritema palmaris pada ekstremitas. Pemeriksaan penunjang menunjukkan anemia mikrositik hipokromik (Hemoglobin: 5.86 gr/dL), SGOT: 25 U/l, SGPT: 40 U/l, alkalifosfatase: 34 U/l, gamma GT: 41 U/l, bilirubin total: 0.69 mg/dL, bilirubin direk: 0.19 mg/dL, protein total: 6.3 gr/dL, albumin: 3.0 gr/dL, seromarker hepatitis B dan C negative. Sonografi abdomen didapatkan splenomegali dan ascites, serta hipertensi porta tanpa adanya thrombus vena porta. Endoskopi menunjukkan varises esofagus grade III dan gastropati hipertensi porta McCormack 2.



Gambar 1. Esophagogastroduodenoscopy menunjukkan (A) Varises esofagus grade III (B) Endoskopi ligase



Gambar 2. CT scan abdomen menunjukkan (A) Splenomegali, (B) Fistula arteri vena

lienalis, (C) Pelebaran vena porta

Pemeriksaan CT scan 3 fase dengan kontras didapatkan: pelebaran vena porta dan vena hepatica, splenomegali dengan pelebaran prominen vena lienalis, arteri dan vena lienalis tampak sangat berdekatan dengan penyangatan yang sama pada fase arterial dengan kesimpulan suatu fistula arteri vena lienalis. Diagnosis akhir adalah hipertensi porta non-sirosis akibat idiopatik fistula arteri vena lienalis. Terapi yang diberikan yaitu transfusi PRC (*Packed Red Cell*) sampai kadar hemoglobin >8g/dL, octreotide bolus 50 µg dilanjutkan 25 µg/jam sampai perdarahan berhenti selama 48 jam, metoclopramid 3x10 mg, dan lansoprazole 2x30 mg. Dilakukan endoskopi ulang dan dilakukan ligasi pada varises esofagus sehingga perdarahan berhenti.

Pasien direncanakan untuk operasi pembedahan splenektomi karena memiliki risiko tinggi perdarahan berulang, dengan dilakukan pemberian vaksinasi *Meningococcus* dan *Pneumococcus* sebelum operasi. Temuan saat operasi didapatkan fistula arteri vena lienalis dengan lokasi dekat hilus lien dan tidak didapatkan aneurisma, ketika dilakukan ligasi arteri lienalis lien tidak kembali ke ukuran normal sehingga dilanjutkan tindakan splenektomi. Pemeriksaan patologi anatomi didapatkan fibrous kongestif lien, tidak didapatkan tanda aneurisma, hemangioma ataupun infeksi. Keadaan pasien paska operasi baik, didapatkan trombositosis reaktif paska splenektomi dan diperbolehkan pulang 7 hari setelah operasi tanpa perlu terapi tambahan.

PEMBAHASAN

Fistula arteri lienalis diduga akibat ruptur dari suatu aneurisme arteri lienalis yang sudah ada ke vena lienalis karena tekanan intra abdomen yang tinggi saat kehamilan atau persalinan, trauma abdomen, pembedahan atau infeksi jamur (Schouten et al., 2015). Kasus – kasus kongenital biasanya ditandai dengan pembuluh darah kecil yang berliku – liku, dan biasanya memiliki satu atau lebih fistula yang besar antara arteri dan vena (Moghaddam et al., 2011). Pasien kami tidak memiliki riwayat trauma, pembedahan, perubahan aneurisma pada arteri lienalis atau tanda infeksi. Oleh karena itu, penyebab dari fistula arteri vena lienalis tidak diketahui (Schouten et al., 2015; Moghaddam et al., 2011).

Suatu fistula arteri vena lienalis dapat muncul untuk waktu yang lama tanpa menyebabkan gejala, tetapi perubahan hemodinamik akibat fistula arteri vena dapat menyebabkan peningkatan secara tiba – tiba tekanan vena porta (Moghaddam et al., 2011). Sebaliknya, hipertensi porta yang disebabkan penyakit hati kronis timbul secara perlahan – lahan.⁴ Risiko terjadinya hipertensi porta yang cepat, semua pasien yang terdiagnosis dengan fistula arteri vena lienalis harus dilakukan pembedahan atau embolisasi walaupun asimtomatik (Moghaddam et al., 2011; Barbaros et al., 2013).

Tanda dan gejala dari hipertensi porta akibat hipertensi porta akibat fistula arteri vena lienalis yaitu ascites (35%), varises esofagus atau gaster (52%) dan splenomegali (55%).⁴ Perdarahan variseal (45%) merupakan manifestasi yang paling mengancam jiwa.⁵ Diare, yang diduga akibat kongesti dari pembuluh darah gastrointestinal, sangat jarang dijumpai. Bruit abdomen (30%) biasanya terdengar pada regio kiri atas (Barbaros et al., 2013; Ding et al., 2014; Hogendoorn et al., 2014).

Pemeriksaan penunjang untuk mendeteksi FAVL antara lain arteriografi, CT scan dan USG Doppler (Ding et al., 2014). Ketika bruit terdengar pada regio kiri atas, USG Doppler merupakan pemeriksaan awal yang dilakukan untuk mengetahui arah dan kecepatan aliran darah (Hogendoorn et al., 2014). Kemudian dilanjutkan dengan CT scan angiografi untuk

mengetahui karakteristik morfologi, jumlah serta lokasi fistula untuk rencana terapi (Ding et al., 2014; Hoogendorn et al., 2014).

Terapi pembedahan splenektomi merupakan terapi konvensional yang sering dilakukan untuk fistula arteri vena lienalis (EASL, 2016). Saat ini, terapi endovaskuler mulai digunakan dengan frekuensi yang semakin meningkat dan merupakan terapi pilihan pertama (Kmeid et al., 2021). Beberapa modalitas endovaskuler yang digunakan antara lain *coil embolization* dan *Amplatzer occlusion device*. Namun, pemilihan terapi tetap berdasarkan pilihan klinisi dengan pertimbangan karakteristik pasien dan variasi anatomis pembuluh darah (EASL, 2016; Kmeid et al., 2021).

Hingga saat ini masih belum ada bukti definitif untuk terapi fistula arteri vena lienalis karena merupakan kasus yang jarang (Kmeid et al., 2021). Terapi pembedahan menunjukkan hasil jangka panjang yang baik tetapi mortalitas paska operasi tinggi (Goel et al., 2014; Kmeid et al., 2021). Sebaliknya, terapi endovaskuler menunjukkan mortalitas rendah tetapi angka reintervensi yang tinggi (Riggio et al. 2016). Sindrom paska embolisasi, seperti trombosis vena porta adalah salah satu komplikasi terapi endovaskuler. Preservasi lien merupakan hal yang penting, tetapi belum ada penelitian berskala besar yang menilai efek splenektomi terhadap sistem imun (Kmeid et al., 2021). Efek embolisasi arteri lienalis terhadap fungsi sistem imun lien belum dipahami dengan baik (Riggio et al., 2016).

Pasien kami dilakukan pembedahan splenektomi karena lokasi fistula didekat hilus lien, risiko operasi yang rendah serta kami menginginkan reseksi total dari lien dan fistula. Selain itu kami belum memiliki pengalaman dengan terapi endovaskuler. Kondisi pasien kami setelah pembedahan baik hingga saat ini dan tidak membutuhkan intervensi apapun.

KESIMPULAN

Hipertensi porta non-sirosis kadang sering salah didiagnosis sebagai pasien sirosis, meskipun memiliki persamaan dalam pengobatan untuk komplikasi dengan pasien sirosis, pasien hipertensi porta non-sirosis memiliki prognosis yang lebih baik dibandingkan pada pasien sirosis. Diagnosa dari hipertensi porta non-sirosis harus menyingkirkan penyebab hipertensi portal lainnya. Hipertensi porta non-sirosis akibat idiopatik fistula arteri vena lienalis sebaiknya segera diterapi setelah terdiagnosis. Pemilihan terapi sebaiknya ditentukan secara tepat berdasarkan pertimbangan karakteristik pasien dan variasi pembuluh darah. Splenektomi masih merupakan pilihan terapi untuk pasien dengan resiko operasi yang rendah dan lokasi dari fistula disekitar hilus lien.

DAFTAR PUSTAKA

- Barbaros, U., Özemir, I. A., Aksakal, N., Tükenmez, M., Kiliç, B., Agcaoglu, O., ... & Mercan, S. (2013). Laparoscopic surgery of the splenic artery and vein aneurysm with spontaneous arteriovenous fistula. *Surgical Laparoscopy Endoscopy & Percutaneous Techniques*, 23(3), e127-e130.
- Ding, P., Li, Z., Han, X. W., Wang, Z. G., Zhang, W. G., & Fu, M. T. (2014). Portal, mesenteric, and splenic vein thromboses after endovascular embolization for gastrointestinal bleeding caused by a splenic arteriovenous fistula. *Annals of Vascular Surgery*, 28(5), 1322-e1.
- European Association For The Study Of The Liver. (2016). EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver. *Journal of hepatology*, 64(1), 179-202.
- Goel, A., Elias, J. E., Eapen, C. E., Ramakrishna, B., & Elias, E. (2014). Idiopathic non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension (NCIPH)—newer insights into pathogenesis and

- emerging newer treatment options. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology*, 4(3), 247-256.
- Hogendoorn, W., Lavida, A., Hunink, M. M., Moll, F. L., Geroulakos, G., Muhs, B. E., & Sumpio, B. E. (2014). Open repair, endovascular repair, and conservative management of true splenic artery aneurysms. *Journal of Vascular Surgery*, 60(6), 1667-1676.
- Khanna, R., & Sarin, S. K. (2014). Non-cirrhotic portal hypertension–diagnosis and management. *Journal of hepatology*, 60(2), 421-441.
- Kmeid, M., Liu, X., Ballentine, S., & Lee, H. (2021). Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension and porto-sinusoidal vascular disease: review of current data. *Gastroenterology Research*, 14(2), 49.
- Moghaddam, M. B., Kalra, M., Bjarnason, H., & Vrtiska, T. J. (2011). Splenic arteriovenous fistula: successful treatment with an Amplatz occlusion device. *Annals of vascular surgery*, 25(4), 556-e17.
- Riggio, O., Gioia, S., Pentassuglio, I., Nicoletti, V., Valente, M., & d'Amati, G. (2016). Idiopathic noncirrhotic portal hypertension: current perspectives. *Hepatic medicine: evidence and research*, 81-88.
- Schouten, J. N., Verheij, J., & Seijo, S. (2015). Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension: a review. *Orphanet journal of rare diseases*, 10, 1-8.