

CASE REPORT

Open Access

Anemia Hemolitik Otoimun dengan Immune Thrombocytopenia (Sindroma Evan)

Tri Ferry Rachmatullah^{1}, Mika Lumban Tobing², Suyono²*

¹Bagian Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran, Universitas Islam Sultan Agung (UNISSULA), Semarang

²Divisi Hematologi Onkologi Medis, Fakultas Kedokteran, Universitas Diponegoro, RS Kariadi, Semarang

Email korespondensi: triferryrachmatullah@gmail.com

ABSTRACT

Latar belakang: Sindroma evan (Evans syndrome) merupakan penyakit yang sangat jarang, dimana terjadi suatu keadaan anemia hemolitik otoimun yang bersamaan dengan immune thrombocytopenia (ITP). Pengelolaan medikamentosa menggunakan steroid, imunosupresan, dan imunomodulator dengan atau tanpa splenektomi masih menjadi pilihan utama dibandingkan transplantasi sumsum tulang walaupun masih memperlihatkan hasil yang bervariasi. Tujuan: Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui pengaruh pemberian steroid dan imunosupresan pada pasien sindroma Evan. Kasus: Seorang laki-laki 23 tahun memiliki keluhan cepat lelah dan perdarahan gusi hilang timbul selama 4 bulan terakhir. Laboratorium hemoglobin 4,8 gr%, trombosit 11.900 /mm, leukosit 11.090/mm³, retikulosit yaitu 12,4 %. Pada pemeriksaan gambaran darah tepi ditemukan sferosit pada eritrosit dan giant trombosit. Ureum, kreatinin, natrium, kalium, kalsium normal. Protein total 8,4 gr/dl albumin 3,2 gr/dl. Didapatkan hiperbilirubinemia (4,48 mg/dl) dengan dominasi bilirubin indirek (2,20 mg/dl). Hasil: Didapatkan peningkatan dari kadar ANA sebesar 79 U, tetapi anti Ds-DNA tidak meningkat (201,9 U). Pemeriksaan coomb pada penderita ini menunjukkan hasil yang positif baik direk (+3) maupun indirek (+2). Selanjutnya pasien diberikan injeksi intravena metilprednisolon 125 mg/12 jam dan siklosporin oral 50 mg/12 jam selama 5 hari dilanjutkan pemberian metilprednisolon dan siklosporin oral sampai pasien pulang dan selama dirumah. Kesimpulan: Pemberian steroid dan imunosupresan pada sebagian besar pasien sindroma Evan masih menunjukkan hasil yang cukup baik dalam mencapai keadaan remisi.

Keywords : Sindroma Evan, Anemia, Autoimun.

PENDAHULUAN

Sindroma evan (Evans syndrome) merupakan penyakit yang sangat jarang, dimana terjadi suatu keadaan anemia hemolitik otoimun yang bersamaan dengan immune thrombocytopenia (ITP)(Cooper & Ghanima, 2019; Jen et al., 2019). Penyakit ini diperkenalkan pertama kali pada tahun 1951 oleh Evan dkk. Anemia dan trombositopenia yang terjadi bervariasi sejak onset pertama penyakit ini(Swinkels et al., 2018). Umumnya penyakit bersifat kronis dengan beberapa kali eksaserbasi(Jen et al., 2019; Swinkels et al., 2018). Remisi spontan juga sering dijumpai sepanjang perjalanan penyakit(Cooper & Ghanima, 2019). Sampai saat ini penyebab pasti penyakit ini belum diketahui Gangguan regulasi sistem imun, serta patofisiologi belum sepenuhnya bisa dijelaskan(M Rudraiah et al., 2018). Didapatkan non cross reacting autoantibodies terhadap masing-masing dari sel darah merah dan trombosit(ANALISIS KADAR INTERLEUKIN-4 PADA PENDERITA TROMBOSITOPENIA - Repository Universitas Hasanuddin, n.d.). Anemia dan trombositopenia yang terjadi mungkin berhubungan dengan gangguan sel T, dimana dijumpai penurunan sel T helper dan peningkatan sel T suppressor(Song & Al-Samkari, 2021). Penderita datang dengan keluhan anemia dan manifestasi perdarahan(Zufferey et al., 2017). Pengelolaan medikamentosa menggunakan steroid, imunosupresan, dan imunomodulator dengan atau tanpa splenektomi masih menjadi pilihan utama dibandingkan transplantasi sumsum tulang walaupun masih memperlihatkan hasil yang bervariasi(Song & Al-Samkari, 2021; Zufferey et al., 2017).

LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki pegawai toko 23 tahun datang dengan keluhan cepat lelah dan perdarahan gusi hilang timbul selama 4 bulan terakhir. Riwayat dirawat di rumah sakit sebelumnya, direncanakan untuk transfusi packed red cell, tetapi didapatkan inkompatibilitas. Pemeriksaan fisik didapatkan tanda anemia berupa konjungtiva palpebra pucat dan ekstremitas yang pucat. Didapatkan juga sklera yang ikterik yang pada penderita ini dicurigai sebagai tanda dari hemolisis sel darah merah. Pemeriksaan mulut didapatkan bekas perdarahan pada gusi. Laboratorium hemoglobin 4,8 gr%, trombosit 11.900 /mm, leukosit 11.090/mm³, retikulosit yaitu 12,4 %. Pada pemeriksaan gambaran darah tepi ditemukan sferosit pada eritrosit dan giant trombosit. Ureum, kreatinin, natrium, kalium, kalsium normal. Protein total 8,4 gr/dl albumin 3,2 gr/dl. Didapatkan hiperbilirubinemia (4,48 mg/dl) dengan dominasi bilirubin indirek (2,20 mg/dl). Didapatkan peningkatan dari kadar ANA sebesar 79 U, tetapi anti Ds-DNA tidak meningkat (201,9 U). Pemeriksaan coomb pada penderita ini menunjukkan hasil yang positif baik direk (+3) maupun indirek (+2). Tidak didapatkan pemanjangan studi koagulasi berupa PPT dan PTTK pada penderita ini. HbsAg (-), anti HIV (-), elektroforesis protein menunjukkan peningkatan globulin dengan rasio albumin: globulin < 1. USG abdomen menunjukkan splenomegali. Selanjutnya pasien diberikan injeksi intravena metilprednisolon 125 mg/12 jam dan siklosporin oral 50 mg/12 jam selama 5 hari dilanjutkan pemberian metilprednisolon dan siklosporin oral sampai pasien

pulang dan selama dirumah.

PEMBAHASAN

Dari data awal yang didapatkan, baik subjektif maupun objektif, didapatkan tanda tanda dari anemia hemolitik berupa anemia normositik dengan retikulositosis, ikterik dengan hiperbilirubinemia dan splenomegali. Pemeriksaan coomb positif baik langsung maupun tidak langsung serta ditemukannya sferosit pada gambaran darah tepi eritrosit menunjukkan bahwa anemia hemolitik pada penderita ini diakibatkan oleh proses autoimun(Fadhli et al., 2021). Trombositopenia berat dan ditemukannya gambaran giant trombosit pada penderita ini yang mengakibatkan keluhan gusi berdarah dipikirkan juga sebagai suatu proses otoimun(Kabir et al., 2021). Keadaan yang dipikirkan sebagai penyebab terjadinya anemia hemolitik autoimun dan trombositopenia pada penderita ini berdasarkan data data yang didapatkan baik subjektif dan objektif adalah sindroma Evan, setelah menyingkirkan beberapa kemungkinan penyebab yang lain seperti kelainan limfoproliferatif autoimun, infeksi virus hepatitis B, infeksi HIV dan multiple myeloma(Jaime-Pérez et al., 2018; NURFAIZAH, 2020). Pemberian steroid injeksi intravena maupun oral dikombinasi dengan siklosporin oral menunjukkan hasil yang cukup baik dalam memperbaiki anemia dan trombositopenia yang terjadi.

KESIMPULAN

Dari data awal yang didapatkan, baik subjektif maupun objektif, didapatkan tanda tanda dari anemia hemolitik berupa anemia normositik dengan retikulositosis, ikterik dengan hiperbilirubinemia dan splenomegali. Pemeriksaan coomb positif baik langsung maupun tidak langsung serta ditemukannya sferosit pada gambaran darah tepi eritrosit menunjukkan bahwa anemia hemolitik pada penderita ini diakibatkan oleh proses autoimun(Fadhli et al., 2021). Trombositopenia berat dan ditemukannya gambaran giant trombosit pada penderita ini yang mengakibatkan keluhan gusi berdarah dipikirkan juga sebagai suatu proses otoimun(Kabir et al., 2021). Keadaan yang dipikirkan sebagai penyebab terjadinya anemia hemolitik autoimun dan trombositopenia pada penderita ini berdasarkan data data yang didapatkan baik subjektif dan objektif adalah sindroma Evan, setelah menyingkirkan beberapa kemungkinan penyebab yang lain seperti kelainan limfoproliferatif autoimun, infeksi virus hepatitis B, infeksi HIV dan multiple myeloma(Jaime-Pérez et al., 2018; NURFAIZAH, 2020). Pemberian steroid injeksi intravena maupun oral dikombinasi dengan siklosporin oral menunjukkan hasil yang cukup baik dalam memperbaiki anemia dan trombositopenia yang terjadi.

DAFTAR PUSTAKA

- ANALISIS KADAR INTERLEUKIN-4 PADA PENDERITA TROMBOSITOPENIA - *Repository Universitas Hasanuddin*. (n.d.).
- Cooper, N., & Ghanima, W. (2019). Immune Thrombocytopenia. *https://doi.org/10.1056/NEJMc1810479*, 381(10), 945–955.

<https://doi.org/10.1056/NEJMCP1810479>

- Fadhli, M., Hamid, A., May, C. M., Khaliddin, N., & Ramli, N. M. (2021). Evans syndrome in child with sudden blindness. *Malaysian Journal of Ophthalmology*, 3(1), 64–68. <https://doi.org/10.35119/MYJO.V3I1.165>
- Jaime-Pérez, J. C., Elva, P., Aguilar-Calderón, Salazar-Cavazos, L., & Gómez-Almaguer, D. (2018). Evans syndrome: clinical perspectives, biological insights and treatment modalities. *Journal of Blood Medicine*, 9, 171. <https://doi.org/10.2147/JBM.S176144>
- Jen, H., Morganstern, B., & D'Souza, L. (2019). A Case of Evan's Syndrome Induced by Vedolizumab. *ACG Case Reports Journal*, 6(1), e00002. <https://doi.org/10.14309/CRJ.0000000000000002>
- Kabir, A., Banik, J., Gupta, R. Das, Amin, R., Wasiq Faisal, A. M., Mafidul Islam, A. S. M., Kamal, M., Paul, P., Chowdhury, F. I., & Parveen, H. H. (2021). Evans Syndrome. *Journal of Medicine*, 11(1), 78–82. <https://doi.org/10.3329/jom.v11i1.4280>
- M Rudraiah, H. G., Vijay Kalke, S., Ayurvedalaya, P., & Vidyasagar, N. (2018). A rare case report of lupus-associated pancreatitis with Evan's syndrome complicated by huge pseudocyst of pancreas. *Article in Journal of Advanced Clinical and Research Insights*, 5, 136–138. <https://doi.org/10.15713/ins.jcri.230>
- NURFAIZAH, S. (2020). ANALISIS KADAR INTERLEUKIN-4 PADA PENDERITA TROMBOSITOPENIA.
- Song, F., & Al-Samkari, H. (2021). Management of Adult Patients with Immune Thrombocytopenia (ITP): A Review on Current Guidance and Experience from Clinical Practice. *Journal of Blood Medicine*, 12, 653. <https://doi.org/10.2147/JBM.S259101>
- Swinkels, M., Rijkers, M., Voorberg, J., Vidarsson, G., Leebeek, F. W. G., & Jansen, A. J. G. (2018). Emerging concepts in immune thrombocytopenia. *Frontiers in Immunology*, 9(APR), 880. <https://doi.org/10.3389/FIMMU.2018.00880/BIBTEX>
- Zufferey, A., Kapur, R., & Semple, J. W. (2017). Pathogenesis and Therapeutic Mechanisms in Immune Thrombocytopenia (ITP). *Journal of Clinical Medicine* 2017, Vol. 6, Page 16, 6(2), 16. <https://doi.org/10.3390/JCM6020016>