

LAPORAN KASUS : HEMATOMA REGIO FEMORALIS PADA PASIEN DENGAN HEMOFILIA A

Alister Garcia Himawan^{1*}, Velma Herwanto², Albert Tri Rustamadj³

Faculty of Medicine, Tarumanagara University^{1,2}, UPT RSUD Daerah RAA Soewondo³

*Corresponding Author : alister.406232066@stu.untar.ac.id

ABSTRAK

Hemofilia A adalah kelainan perdarahan yang disebabkan oleh kekurangan atau tidak adanya faktor koagulasi VIII, yang ditandai dengan perdarahan spontan; perdarahan setelah trauma atau operasi; perdarahan pada sendi atau otot; dan perdarahan jaringan lunak. Kami melaporkan kasus seorang laki-laki berusia 22 tahun datang ke unit gawat darurat dengan keluhan utama perdarahan serta pembengkakan di paha kiri. Pasien memiliki riwayat hemofilia A sedang dan pernah menerima terapi penggantian faktor VIII, namun putus berobat dan tidak menerima terapi faktor VIII selama satu tahun sebelum masuk rumah sakit. Perdarahan berhasil diatasi setelah pemberian 1500 IU konsentrat faktor VIII rekombinan secara intravena. Kasus ini menunjukkan pentingnya terapi penggantian faktor sebagai profilaksis jangka panjang pada pasien hemofilia A.

Kata kunci : defisiensi faktor VIII, hemofilia A, konsentrat faktor VIII, perdarahan spontan

ABSTRACT

Hemophilia A is a bleeding disorder caused by a deficiency or absence of coagulation factor VIII, which is characterized by spontaneous bleeding; bleeding after trauma or surgery; bleeding in joints or muscles; and soft tissue bleeding. We report a 22-year-old man who came to the emergency department with a chief complaint of bleeding and swelling in his left thigh. The patient had a history of moderate hemophilia A and had previously received factor VIII replacement therapy, but was lost to follow-up and had not received factor VIII therapy for one year prior to admission. The bleeding was successfully controlled after the intravenous administration of 1500 IU of recombinant factor VIII concentrate. This case demonstrates the importance of factor replacement therapy as long-term prophylaxis in patients with hemophilia A.

Keywords : hemophilia A, factor VIII deficiency, spontaneous bleeding, factor VIII concentrate

PENDAHULUAN

Hemofilia A adalah kelainan perdarahan yang disebabkan oleh defisiensi atau ketiadaan faktor koagulasi VIII, yang ditandai dengan perdarahan spontan; perdarahan setelah trauma atau operasi; perdarahan ke dalam sendi atau otot; dan perdarahan jaringan lunak (Konkle et al., 2017; Srivastava et al., 2020). Hemofilia A terutama bermanifestasi pada pria karena pola pewarisan resesif terkait-X, sementara perempuan dengan Hemofilia A yang signifikan secara klinis lebih jarang ditemukan (Srivastava et al., 2020). Penyakit ini dapat diklasifikasikan menjadi ringan, sedang, dan berat berdasarkan aktivitas pembekuan faktor VIII beserta manifestasi perdarahan (White et al., 2001). Kasus ringan mencakup 55% kasus hemofilia A yang tidak diobati. Frekuensi episode perdarahan yang memerlukan pengobatan bervariasi, dari sekali setahun hingga sekali setiap 10 tahun. Kasus sedang mencakup 15% dari total dengan frekuensi perdarahan yang bervariasi antara satu episode per bulan hingga satu episode per tahun. Kasus berat mencakup 35% dari kasus hemofilia A, dengan frekuensi perdarahan yang tinggi sehingga memerlukan pengobatan 2-5 kali per bulan. Usia tipikal saat diagnosis untuk hemofilia A berat adalah di bawah 2 tahun (Berntorp & Shapiro, 2012; Konkle et al., 2017; Srivastava et al., 2020).

Lokasi perdarahan paling umum (70-80%) pada hemofilia adalah perdarahan di dalam sendi (hemartrosis). Sendi engsel seperti pergelangan kaki, lutut dan siku lebih rentan daripada

sendi multiaksial (bahu, pergelangan tangan, pinggul). Perdarahan otot (iliopsoas, betis, dan lengan bawah), merupakan 10-20% kasus. Perdarahan serius juga dapat melibatkan selaput lendir mulut, hidung, dan saluran genitourinaria. Lokasi perdarahan mayor lainnya merupakan 5-10% kasus. Perdarahan yang mengancam jiwa lebih jarang terjadi dan dapat meliputi lokasi intrakranial, leher/tenggorokan, dan gastrointestinal. Perdarahan sistem saraf pusat adalah yang paling jarang (Aronstam et al., 1979). Diagnosis hemofilia A harus dipertimbangkan pada pasien dengan keluhan mudah memar, riwayat perdarahan spontan tanpa penyebab yang jelas (terutama perdarahan yang melibatkan sendi, otot, atau jaringan lunak), dan perdarahan berlebihan setelah trauma atau operasi (Clausen et al., 2014).

Diagnosis hemofilia A melibatkan tes skrining awal, seperti waktu protrombin (PT), waktu tromboplastin parsial teraktivasi (APTT), dan tes fungsi trombosit. Individu dengan hemofilia A akan menunjukkan waktu protrombin (PT) yang normal, waktu tromboplastin parsial teraktivasi (APTT) yang memanjang, dan jumlah trombosit yang normal. Namun, hasil tes skrining yang normal tidak menyingkirkan kemungkinan adanya kelainan perdarahan (Clinical and Laboratory Standards Institute, 2008). Diagnosis definitif, klasifikasi tingkat keparahan, dan pemantauan pengobatan hemofilia A bergantung pada pengukuran kadar aktivitas faktor VIII. Terdapat berbagai uji faktor VIII, yang termasuk metode kromogenik dan fluorogenik. Uji pembekuan *one-stage* adalah yang paling umum digunakan (Gomez et al., 2013; Kitchen et al., 2015; Kitchen et al., 2016). *World Hemophilia Federation* merekomendasikan penggunaan uji *one-stage* dan kromogenik/fluorogenik pada pasien yang dicurigai menderita hemofilia A. Aktivitas faktor VIII normal berkisar antara 50% hingga 150%, sedangkan kadar di bawah 30%-35% didapat pada kasus hemofilia (Srivastava et al., 2020).

LAPORAN KASUS

Seorang pria berusia 22 tahun datang ke unit gawat darurat pada Desember 2024, dengan keluhan utama perdarahan dari paha kiri. Perdarahan telah berlangsung selama satu minggu sebelum masuk rumah sakit, sehingga mengharuskan pasien untuk mengganti kasa kecil lebih dari 20 kali per hari. Pasien juga melaporkan adanya pembengkakan yang membesar secara bertahap di paha kiri selama dua tahun terakhir. Pasien menyangkal adanya riwayat trauma pada paha. Pasien memiliki riwayat Hemofilia A sedang, didiagnosis pada tahun 2013, dan telah menerima pengobatan faktor VIII sejak Desember 2016. Sebelum menerima pengobatan faktor VIII, pasien mengeluhkan epistaksis (mimisan), perdarahan gusi, dan munculnya memar berwarna merah kehitaman yang bertahan sekitar seminggu. Pasien mengaku tidak kontrol dan tidak menerima pengobatan faktor VIII selama setahun terakhir.

Riwayat keluarga mengungkapkan bahwa saudara laki-laki pasien mengalami gejala serupa tetapi tidak pernah didiagnosis secara resmi. Saudaranya meninggal pada usia 14 tahun karena perdarahan setelah mengalami luka tusuk di tangan. Riwayat sosial menunjukkan bahwa pasien tidak bekerja dan tinggal di rumah karena imobilisasi akibat hematoma di paha. Pada pemeriksaan fisik, pasien tampak mengalami distress sedang dan sepenuhnya sadar serta terorientasi, dengan skor *Glasgow Coma Scale* 15 (E4M6V5). Penilaian tanda-tanda vital menunjukkan: suhu 36,7°C, saturasi oksigen 100%, laju pernapasan 20 kali per menit, denyut jantung 102 bpm, dan tekanan darah 110/70 mmHg. Kedua konjungtiva pucat, serta. Terdapat hematoma di regio femoral kiri yang disertai luka terbuka yang aktif berdarah.

Hasil laboratorium yang dilakukan pada tahun 2016 menunjukkan kadar Faktor VIII sebesar 4,1%, yang mengindikasikan hemofilia sedang. Hitung darah lengkap serial dilakukan selama pasien dirawat di rumah sakit. Pada hari rawat pertama didapatkan: hemoglobin 8,2 g/dL, hematokrit 27,3%, dan MCH 22,5 pg. Pasien diobati dengan suntikan 500 IU Faktor VIII, 500 miligram asam traneksamat yang diberikan tiga kali sehari, dan 2 miligram vitamin K sekali sehari. Pada hari perawatan ke-dua, perdarahan dari luka paha kiri terus berlanjut. Hitung darah

lengkap menunjukkan Hemoglobin 7,0 g/dL, Hematokrit 23,3%, dan MCH 22,9 pg. Pasien kemudian diberi pengobatan tambahan yang yaitu 2 unit *packed red blood cells* (PRC), transfusi *fresh frozen plasma* (FFP), serta 500 IU Faktor VIII setiap 8 jam. Rejimen asam traneksamat dan vitamin K dilanjutkan.



Gambar 1. Hematoma di Regio Femoral Kiri

Pada hari perawatan ke-tiga, perdarahan telah teratasi dan hasil laboratorium menunjukkan hemoglobin 8,7 g/dL dan hematokrit 27,5%. Rejimen faktor VIII dengan injeksi asam traneksamat dan vitamin K dilanjutkan selama pasien dirawat. Pada hari perawatan ke-empat, kadar hemoglobin telah membaik menjadi 9,4 g/dL dan hematokrit 29,5% dengan MCH 24,8 pg. Kadar elektrolit (natrium, kalium, klorida) berada dalam batas normal selama periode pemantauan. Pasien kemudian dipulangkan dan dijadwalkan untuk kontrol rutin serta profilaksis.

PEMBAHASAN

Kami menyajikan sebuah kasus seorang pria dengan hemofilia A sedang yang datang dengan perdarahan spontan dan hematoma yang membesar secara bertahap di paha kiri setelah putus kontrol. Tujuan pengobatan untuk individu dengan hemofilia A meliputi: mencegah perdarahan dan kerusakan sendi; segera mengobati episode perdarahan dengan terapi fisik lanjutan dan rehabilitasi individual; memberikan perawatan darurat bila diperlukan; mengelola nyeri dan komplikasi muskuloskeletal; mengatasi komorbiditas; menawarkan penilaian dan dukungan psikososial secara teratur; serta mendidik pasien dan keluarga tentang pengobatan dan perawatan mandiri (Colvin et al., 2008; Dunkley et al., 2018). Terapi pengganti faktor dapat diberikan dengan beberapa cara. Terapi episodik, atau *on-demand*, diberikan selama episode perdarahan aktif. Rejimen profilaksis melibatkan penggantian faktor secara terus-menerus. Profilaksis primer adalah pengobatan teratur dan berkelanjutan yang dimulai sebelum usia tiga tahun, dan sebelum perdarahan sendi besar kedua yang signifikan. Profilaksis sekunder juga teratur dan berkelanjutan, tetapi dimulai setelah dua atau lebih perdarahan sendi besar telah terjadi, biasanya pada atau setelah usia tiga tahun, dan sebelum timbulnya penyakit sendi. Profilaksis tersier adalah pengobatan teratur dan berkelanjutan yang dimulai setelah penyakit sendi telah berkembang, sering kali dimulai pada masa dewasa (Blanchette et al., 2014).

Inisiasi profilaksis mengikuti berbagai protokol. Dua metode utama adalah *escalating-frequency prophylaxis* serta profilaksis dosis tinggi, yang dibedakan oleh frekuensi pemberian konsentrat faktor pembekuan (Fischer et al., 2016). Profilaksis *escalating-frequency* melibatkan peningkatan bertahap dalam frekuensi infus. Pendekatan ini memungkinkan anak-anak serta keluarganya untuk menyesuaikan diri dengan kebutuhan profilaksis secara progresif (Feldman et al., 2018; Nijdam et al., 2015). Profilaksis dosis tinggi harus dimulai tanpa penundaan pada kasus hemofilia berat atau sedang dengan riwayat perdarahan yang mengancam jiwa pada masa kanak-kanak (Srivastava et al., 2020). Profilaksis dosis tinggi melibatkan pemberian 25-40 IU faktor VIII per kilogram berat badan setiap dua hari. Pendekatan dosis menengah terdiri dari 15-25 IU faktor VIII per kilogram tiga kali seminggu. Profilaksis dosis rendah menggunakan 10-15 IU faktor VIII per kilogram setiap dua hingga tiga hari (Nilsson et al., 1992).

Tujuan utama pengobatan episode perdarahan akut adalah peningkatan kadar faktor VIII. Selain penggantian faktor, tatalaksana tambahan untuk perdarahan akut meliputi perlindungan ekstremitas (misalnya, pembidaian), pembebanan yang dioptimalkan (keseimbangan antara istirahat dan mobilisasi dini), aplikasi es, kompresi, dan elevasi (Srivastava et al., 2020; Stephensen et al., 2018). Setiap unit faktor VIII yang diberikan per kilogram berat badan menyebabkan peningkatan aktivitas faktor VIII sebesar 2%. Oleh karena itu, dosis faktor VIII (unit/kg) ditentukan dengan mengalikan peningkatan faktor VIII yang diinginkan (sebagai persentase dari normal) dengan 0,5 (Srivastava et al., 2020).

Strategi dosis faktor VIII bervariasi berdasarkan tingkat keparahan perdarahan. Dengan asumsi kadar faktor VIII awal 0%, perdarahan ringan, seperti hemartrosis awal, perdarahan otot ringan, atau perdarahan mulut, dikelola dengan dosis intravena 10-20 unit/kg untuk mencapai target aktivitas faktor VIII pasca-infus sebesar 20-40% dari normal. Dosis ini biasanya diulang setiap 12-24 jam (8-24 jam untuk anak di bawah 6 tahun) selama 1-3 hari, atau sampai perdarahan berhenti. Pada perdarahan sedang, termasuk perdarahan otot sedang, perdarahan rongga mulut, hemartrosis, dan trauma yang diketahui, memerlukan target puncak aktivitas faktor VIII yang lebih tinggi yaitu 30-60%. Ini dicapai dengan dosis intravena 15-30 unit/kg, diulang setiap 12-24 jam (8-24 jam untuk anak di bawah 6) selama minimal tiga hari, dan dilanjutkan sampai perdarahan teratasi. Untuk episode perdarahan mayor, seperti perdarahan gastrointestinal yang signifikan; perdarahan intrakranial, intra-abdominal, atau intratoraks; keterlibatan sistem saraf pusat; perdarahan di ruang retrofaring/retroperitoneal atau selubung iliopsoas; fraktur; atau trauma kepala, dosis intravena awal 30-50 unit/kg diberikan untuk mencapai target puncak aktivitas faktor VIII 60-100% dari normal. Dosis selanjutnya diberikan setiap 8-24 jam (6-12 jam untuk anak di bawah 6) sampai kontrol perdarahan tercapai (U.S. National Library of Medicine, 2025).

KESIMPULAN

Kasus seorang pria berusia 22 tahun dengan hemofilia A sedang yang datang dengan perdarahan spontan serta hematoma yang membesar secara bertahap di paha kiri setelah putus kontrol ini menunjukkan pentingnya terapi pengganti faktor profilaksis jangka panjang pada pasien dengan hemofilia A. Resolusi perdarahan dicapai setelah pemberian intravena 1500 IU konsentrat faktor VIII rekombinan, di samping tindakan suportif termasuk transfusi sel darah merah pekat dan *fresh frozen plasma*. Pasien ini menunjukkan pentingnya akan kepatuhan terhadap pengobatan dan pemantauan rutin dalam mengelola hemofilia. Meskipun pasien telah didiagnosis dan diobati sebelumnya, terputusnya terapi faktor VIII mengakibatkan perdarahan dan pembentukan hematoma yang signifikan. Kasus ini menunjukkan pentingnya pengobatan profilaksis yang konsisten untuk mencegah komplikasi perdarahan dan meningkatkan kualitas hidup individu dengan hemofilia A.

UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terimakasih yang sebesar-besarnya kepada seluruh pihak yang telah memberikan dukungan dan bimbingan dalam penyusunan karya ilmiah ini, khususnya kepada Bapak/Ibu dosen pembimbing di Universitas Tarumanegara yang telah dengan sabar membimbing, memberikan arahan, dan masukan yang sangat berharga. Ucapan terimakasih juga disampaikan kepada keluarga, teman, dan rekan-rekan yang senantiasa memberikan motivasi, dukungan moral, serta bantuan dalam proses penelitian sehingga karya ilmiah ini dapat terselesaikan dengan baik.

DAFTAR PUSTAKA

- Aronstam, A., Rainsford, S. G., & Painter, M. J. (1979). *Patterns of bleeding in adolescents with severe haemophilia A*. *British Medical Journal*, 1(6161), 469–470.
- Berntorp, E., & Shapiro, A. D. (2012). *Modern haemophilia care*. *The Lancet*, 379(9824), 1447–1456. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)61139-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(11)61139-2)
- Blanchette, V. S., Key, N. S., Ljung, L. R., et al. (2014). *Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH*. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 12(11), 1935–1939.
- Clausen, N., Petrini, P., Claeysens-Donadel, S., Gouw, S. C., Liesner, R., & PedNet and Research of Determinants of Inhibitor development (RODIN) Study Group. (2014). *Similar bleeding phenotype in young children with haemophilia A or B: a cohort study*. *Haemophilia*, 20(6), 747–755.
- Clinical and Laboratory Standards Institute. (2008). *CLSI H47-A2 One-Stage Prothrombin Time (PT) Test and Activated Partial Thromboplastin Time (APTT) Test (2nd ed.)*. Wayne, PA: Author.
- Colvin, B. T., Astermark, J., Fischer, K., et al. (2008). *European principles of haemophilia care*. *Haemophilia*, 14(2), 361–374.
- Dunkley, S., Lam, J. C. M., John, M. J., et al. (2018). *Principles of haemophilia care: the Asia-Pacific perspective*. *Haemophilia*, 24(3), 366–375.
- Feldman, B. M., Rivard, G. E., Babyn, P., et al. (2018). *Tailored frequency-escalated primary prophylaxis for severe haemophilia A: results of the 16-year Canadian Hemophilia Prophylaxis Study longitudinal cohort*. *The Lancet Haematology*, 5(6), e252–e260.
- Fischer, K., Collins, P. W., Ozelo, M. C., Srivastava, A., Young, G., & Blanchette, V. S. (2016). *When and how to start prophylaxis in boys with severe hemophilia without inhibitors: communication from the SSC of the ISTH*. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 14(5), 1105–1109.
- Gomez, K., Chitlur, M., & GEHEP panel. (2013). *Survey of laboratory tests used in the diagnosis and evaluation of haemophilia A*. *Thrombosis and Haemostasis*, 109(4), 738–743.
- Kitchen, S., Blakemore, J., Friedman, K. D., et al. (2016). *A computer-based model to assess costs associated with the use of factor VIII and factor IX one-stage and chromogenic activity assays*. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 14(4), 757–764.
- Kitchen, S., Signer-Romero, K., & Key, N. S. (2015). *Current laboratory practices in the diagnosis and management of haemophilia: a global assessment*. *Haemophilia*, 21(4), 550–557.
- Konkle, B. A., Josephson, N. C., & Nakaya Fletcher, S. M. (2017, June 22). *Hemophilia A*. *GeneReviews*.
- Nijdam, A., Kurnik, K., Liesner, R., et al. (2015). *How to achieve full prophylaxis in young boys with severe haemophilia A: different regimens and their effect on early bleeding and*

- venous access. *Haemophilia*, 21(4), 444–450.
- Nilsson, I. M., Berntorp, E., Löfqvist, T., & Pettersson, H. (1992). *Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. Journal of Internal Medicine*, 232(1), 25–32.
- Srivastava, A., Santagostino, E., Dougall, A., et al. (2020). *WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia*, 26(Suppl 6), 1–158.
- Stephensen, D., Bladen, M., & McLaughlin, P. (2018). *Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia. Therapeutic Advances in Hematology*, 9(8), 227–237.
- U.S. National Library of Medicine. (2025). *DailyMed - advate (antihemophilic factor-recombinant kit)*. Diakses pada 17 Februari 2025, dari <https://dailymed.nlm.nih.gov/dailymed/drugInfo.cfm?setid=80fa03d2-cd4c-4155-9b57-1396c4fa42da>
- White, G. C., II, Rosendaal, F., Aledort, L. M., et al. (2001). *Definitions in hemophilia: recommendation of the Scientific Subcommittee on Factor VIII and Factor IX of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. Thrombosis and Haemostasis*, 85(3), 560.