

Hepatic Carvernous Hemangioma with Kasabach-Merritt Syndrome:

รายงานผู้ป่วย 1 ราย และทบทวนวารสาร

สมชาย เหลืองजारุ พ.บ.*

บทคัดย่อ: Hepatic carvernous hemangioma เป็นเนื้องอกชนิดไม่ร้ายแรงของตับที่พบบ่อย ส่วนใหญ่มีขนาดเล็กและมักไม่มีอาการ มักพบโดยบังเอิญจากการตรวจสุขภาพประจำปี บางรายมีขนาดใหญ่อาจมีอาการปวดหรืออึดอัดในช่องท้อง บางรายอาจมีปัญหาเกร็ดเลือดต่ำจาก sequestration และการทำลายในเนื้องอกซึ่งเรียกว่า Kasabach-Merritt syndrome ประกอบด้วย giant cavernous hemangioma ร่วมกับ bleeding tendency จากภาวะ disseminated intravascular coagulopathy การรักษามีความจำเป็นในกรณีที่มีเนื้องอกมีขนาดใหญ่ หรือในรายที่เกิดภาวะแทรกซ้อน เช่น มีเลือดออกในเนื้องอกหรือเกิด Kasabach-Merritt syndrome

ABSTRACT: **Hepatic Carvernous Hemangioma with Kasabach-Merritt Syndrome: a Case Report and Literature Reviews**

Somchai Luangjaru, M.D., M.Sc.

Department of Medicine, Maharat Nakhon Ratchasima Hospital, Nakhon Ratchasima, 30000

Nakhon Ratch Med Bull 2002;26:145-50.

Hepatic carvernous hemangioma is the most common benign hepatic tumors. The great majority of this tumor are small, symptomless and discovered accidentally by yearly check up. Larger lesion produce abdominal pain or discomfort. Some cases can present with Kasabach-Merritt syndrome which composed of giant cavernous hemangioma and disseminated intravascular coagulopathy. When a hemangioma is large and significantly symptomatic or complication, it should be removed.

* กลุ่มงานอายุรกรรม โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา นครราชสีมา 30000

Hepatic cavernous hemangioma เป็นเนื้องอกชนิดไม่ร้ายแรงของตับที่พบบ่อย⁽¹⁻³⁾ ส่วนใหญ่ (ร้อยละ 85) มีขนาดเล็กและมักไม่มีอาการ มักพบโดยบังเอิญจากการตรวจสุขภาพประจำปี ขนาดของเนื้องอกอาจจะใหญ่ขึ้นได้ในหญิงตั้งครรภ์หรือรับประทานยาคุมกำเนิด ในกรณีที่มีขนาดใหญ่กว่า 4 เซนติเมตรจะเรียกว่า giant cavernous hemangioma ซึ่งผู้ป่วยมักมีอาการปวดหรืออึดอัดในช่องท้อง เนื่องจากขนาดที่ใหญ่ของก้อน หรือเกิดภาวะ thrombosis หรือเลือดออกในก้อนเนื้องอก ในบางรายอาจมีปัญหากับเลือดคั่งจาก sequestration และ การทำลายในเนื้องอกซึ่งเรียกว่า Kasabach-Merritt syndrome

วัตถุประสงค์ของการรายงานนี้เพื่อนำเสนอผู้ป่วย 1 ราย ที่พบได้ไม่บ่อยนักในโรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา ร่วมกับการทบทวนวารสารทั้งในและต่างประเทศ

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยคู่ อายุ 40 ปี ภูมิลำเนา จังหวัดนครราชสีมา อาชีพ รับจ้าง ถูกส่งตัวมาจากโรงพยาบาลโนนสูง อาการสำคัญ คือ แขนและขาขาบวม 3 วัน ก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติปัจจุบัน: 3 วัน ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการแขนขาขาบวมขึ้นมาเองโดยไม่ได้ถูกกระแทก เริ่มจากบริเวณข้อมือ ขวามไปถึงต้นแขน ปวด และมีจ้ำเลือดช้ำแขนได้ตามปกติ 1 วันก่อนมาโรงพยาบาล ต้นขา ขวาม ปวด มีจ้ำเลือดออกลักษณะเดียวกับแขนขา ปัสสาวะ อุจจาระปกติ ท้องไม่บวมโตขึ้น ไม่ปวดท้อง อาการไม่ดีขึ้น จึงมาโรงพยาบาลโนนสูง และแพทย์ส่งมารับการรักษาต่อที่โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา

ประวัติอดีต: 2 ปีก่อน เคยมีอาการตาเหลือง ตัวเหลือง ท้องโตขึ้นเรื่อย ๆ คลำได้ก้อนเป็นระยะเวลา 3-4 เดือน เวลากินข้าวรู้สึกอึดอัดแน่นท้อง มารับการ

รักษาที่โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา ตรวจร่างกาย พบก้อนขนาดใหญ่ที่ right upper quadrant area, firm consistency, not tender ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ LFT: cholesterol 142.6 mg/dL, albumin 3.8 g/dL, globulin 3.9 g/dL, TB 1.9mg/dL, DB 1.0 mg/dL, SGOT 28.4 U/L, SGPT 26.9 U/L, AP 165.9 U/L อัลตราซาวนด์ช่องท้องส่วนบน: liver enlargement with large inhomogeneous mass at entire right lobe of the liver extended to right lower abdomen สงสัยเป็นมะเร็งตับ ได้ให้การรักษาแต่ผู้ป่วยไม่ได้มาตามนัด โดยที่ผู้ป่วยยังคงมีอาการแน่นท้องเพิ่มขึ้นเรื่อย ๆ

ประวัติส่วนตัว: ปฏิเสธโรคประจำตัว ปฏิเสธสูบบุหรี่ ดื่มสุรานาน ๆ ครั้ง ปฏิเสธกินยาใดเป็นประจำ

ตรวจร่างกาย: vital signs: BT 37°C, BP 110/70 mmHg, PR 88/min, RR 22/min

General appearance: a Thai female patient, good consciousness

HEENT: moderately pale conjunctiva, mild icteric sclera, no sign of chronic liver stigmata, no lymphadenopathy

Heart: normal S₁S₂, no murmur

Lungs: normal breath sound

Abdomen: liver enlarged 15 cm below RCM, Liver span 40 cm, firm consistency, smooth surface, sharp edge, no tenderness, appendectomy scar at RLQ, spleen can't be palpated, bowel sound normal, no ascites

Extremities: swelling and ecchymoses at Rt. forearm and thigh with tenderness

Per rectal examination: no mass or rectal shelf, no melena

Laboratories & investigations: CBC: Hb 6.9 g/dL, Hct 18.9 vol%, WBC 4,400 cells/mm³ (PMN 72%, L17%, Eo 1%) Platelet 99,000/mm³, normochromic

normocytic with fragmented RBC, BUN 10.7 mg/dL, Cr 0.9 mg/dL, LFT: cholesterol 102 mg/dL, albumin 3.6 mg/dL, globulin 3.3 mg/dL, TB 3.3 mg/dL, DB 1.0 mg/dL, SGOT 30 U/L, SGPT 8 U/L, AP 63 U/L, PT >130 sec (INR >15.12), PTT >130 sec, hepatitis profiles: HBsAg -ve, AntiHBc +ve, AntiHBs +ve, Anti HCV-ve, AFP 1.19 IU/ml

Ultrasound whole abdomen: huge hepatomegaly with large hyperechoic mass and low echo in some area of mass with flow in both lobes of liver, splenomegaly, no ascites

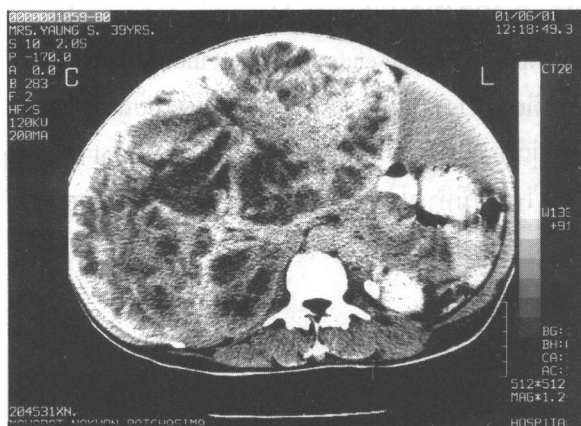
Imp: hepatosplenomegaly with hypervascular mass

CT upper abdomen: hypervascular mass at right and left lobe of liver sized 29 x 24 x 15 cm, hemangioma is considered but hypervascular or other tumor mass like hepatoma can't be rule out, Rt. kidney is displaced contralaterally, GB, Lt. kidney appear normal, No definite LN enlargement is seen (รูปที่ 1).

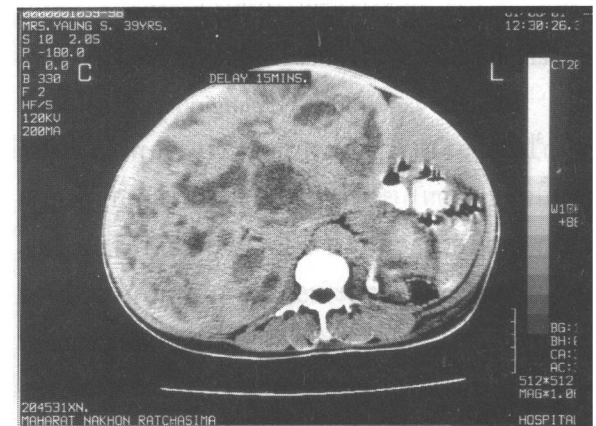


รูปที่ 1 ภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องที่ไม่มีสารทึบแสงพบ ลักษณะ mixed density liver mass in both lobes

Thallium 201 and Technetium 99m RBC scan of liver: large hepatic mass occupy at entire Rt. lobe of liver. This mass does not uptake Tl-201 and not received blood supply from hepatic artery so benign tumor is more favour (รูปที่ 2). Delayed peripheral filling of RBC Scan



รูปที่ 2 ภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องที่มีสารทึบแสงพบ ลักษณะ hypervascular liver mass with peripheral filling in



รูปที่ 3 ภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องหลังฉีดสารทึบแสง 15 นาที พบลักษณะ hypervascular liver mass with delayed wash out

is typical finding of hemangioma but there are still central cold defects propable due to its very large size or any secondary space occupying lesions (รูปที่ 3).

การวินิจฉัยโรค: giant cavernous hemangioma of liver with Kasabach-Merritt syndrome ได้ให้การรักษาด้วยการให้เลือดและส่วนประกอบของเลือด และแนะนำให้ทำการผ่าตัดเปลี่ยนตับที่โรงพยาบาลในกรุงเทพมหานคร ผู้ป่วยและญาติปฏิเสธการผ่าตัดและปฏิเสธการรักษาในโรงพยาบาล

วิจารณ์

Kasabach-Merritt syndrome เป็นกลุ่มอาการที่ประกอบด้วย giant cavernous hemangioma ร่วมกับ bleeding tendency จากภาวะ disseminated intravascular coagulopathy (DIC) ซึ่งเกิดเนื่องจาก sequestration ของเกร็ดเลือดและ stagnant blood flow ใน tortuous vessel ของ hemangioma⁽⁴⁾ giant cavernous hemangioma ที่มาด้วย Kasabach-Merritt syndrome พบในอวัยวะได้หลายแห่ง โดยพบได้บ่อยในส่วนระยะขาค์ เช่น ขาหรือแขน ในอวัยวะภายในช่องท้องที่พบได้บ่อยคือตับ ในประเทศไทยมีรายงานประปรายของ hepatic cavernous hemangioma⁽⁵⁻⁹⁾ และบางรายงานของ hepatic cavernous hemangioma ที่มาด้วย Kasabach-Merritt syndrome⁽¹⁰⁻¹²⁾

Hepatic cavernous hemangioma เป็นเนื้องอกชนิดไม่ร้ายแรงของตับที่พบบ่อย สามารถพบได้ในทุกอายุ โดยพบบ่อยในช่วงอายุ 30-50 ปี พบในเพศหญิงมากกว่าเพศชาย อัตราส่วน 4:1-6:1 ส่วนใหญ่มีขนาดเล็กและมักไม่มีอาการถึงร้อยละ 85 ในรายที่มีก้อนเนื้อขนาดใหญ่กว่า 4 เซนติเมตร อาจเกิดอาการปวดหรืออึดอัดในช่องท้อง ในบางรายอาจมาด้วยกลุ่มอาการของ Kasabach-Merritt syndrome

การตรวจทางห้องปฏิบัติการมักไม่มีความผิดปกติหรือการเปลี่ยนแปลงของการทำงานของตับ ส่วนใหญ่

มักตรวจพบและสงสัยเนื้องอกนี้ด้วยการตรวจอัลตราซาวนด์ของช่องท้องส่วนบน การวินิจฉัยทางห้องปฏิบัติการที่แน่นอนอาศัยการตรวจเอกซเรย์แม่เหล็กไฟฟ้า (magnetic resonance image, MRI) หรือ dynamic computerized tomography (CT scan) หรือ ^{99m}Technetium-tagged red blood cell study⁽¹⁻²⁾ ลักษณะที่เห็นจากการตรวจด้วยอัลตราซาวนด์ เป็นก้อนที่มีลักษณะ hyperechoic ขอบเขตชัด ซึ่งในบางครั้งแยกจากกามะเร็งตับชนิด hepatocellular carcinoma⁽¹⁻²⁾ ลักษณะของ CT scan ส่วนใหญ่เป็นก้อนที่มีลักษณะ hypodense หลังฉีดสารทึบแสงพบว่ามีการ fill-in from periphery และ gradually become isodense หลังจาก delayed scan จะพบว่ายังมีก้อน ลักษณะ hyperdense อยู่^(1-2, 13)

MRI จะไวและจำเพาะต่อการวินิจฉัยโรค โดยมีลักษณะ low signal intensity ในภาพ T1 และ very high signal intensity ในภาพ heavy T2 ซึ่งคล้ายกับดวงไฟในความมืด (bright as a light bulb)^(1-2, 13)

^{99m}Technetium-tagged red blood cell study จะไวและจำเพาะต่อการวินิจฉัยโรค โดยเฉพาะในรายที่มีขนาดก้อนเล็ก⁽¹⁻²⁾

ลักษณะทางพยาธิวิทยา เป็นเนื้องอกธรรมดาของหลอดเลือดในตับ (benign blood-filled mesenchymal tumor with normal endothelial cell lining) โดยทั่วไปมีอันเดียว บางรายมีหลายอันซึ่งพบเพียงร้อยละ 10 ส่วนใหญ่เนื้องอกมักพบในตับซีกขวา อาจมี central fibrosis ได้ ไม่พบมีหินปูนเกาะ อาจพบเนื้องอกนี้ได้ในอวัยวะอื่น ๆ พร้อมกันได้

การรักษา

ในกรณีเนื้องอกมีขนาดเล็ก ไม่ต้องทำอะไรเพิ่มเติม⁽¹⁻²⁾ เพียงแนะนำให้ผู้ป่วยคลายความกังวลเรื่องของมะเร็ง ติดตามดูการเปลี่ยนแปลงของเนื้องอกเป็นระยะ ๆ ด้วยการตรวจอัลตราซาวนด์ หลีกเลี่ยงการทานยาคุม

กำเนิดหรือสอร์โมนเพศ และหลีกเลี่ยงการตั้งครรภ์

ในกรณีที่เนื้องอกใหญ่ โดยเฉพาะมากกว่า 10 เซนติเมตร ซึ่งอาจพบปัญหาแทรกซ้อนได้บ่อย หรือในรายที่เกิดภาวะแทรกซ้อน เช่น มีเลือดออกในเนื้องอก หรือเกิด Kasabach-Merritt syndrome แนะนำให้ทำการผ่าตัดเนื้องอกออก เช่น enucleation⁽¹⁴⁻¹⁵⁾, hepatic resection⁽¹⁶⁻¹⁸⁾ หรือทำ arterial embolization⁽¹⁾ ในบางรายที่มีเนื้องอกเต็มทั้งตับอาจพิจารณาทำการผ่าตัดเปลี่ยนตับ⁽¹⁹⁻²⁰⁾

สรุป

ผู้รายงานได้นำเสนอผู้ป่วย giant cavernous hemangioma of liver ที่น่าสนใจและพบได้ไม่บ่อยนัก มาด้วยอาการที่เข้าได้กับ Kasabach-Merritt syndrome ซึ่งประกอบด้วย giant cavernous hemangioma ในตับ ร่วมกับ bleeding tendency

เอกสารอ้างอิง

1. Kew MC. Tumors of the liver. In: Zakim D, Boyer TD, editors. Hepatology. A textbook of liver disease. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 1513-48.
2. LaBrecque DR. Mass lesions & neoplasia of the liver. In: Grendell JH, McQuaid KR, Friedman SL, editors. Current diagnosis & treatment in gastroenterology. New Jersey: Prentice-Hall international; 1996. p. 598-626.
3. Morteale KJ, Ros PR. Benign liver neoplasms. Clin Liver Dis 2002;6:119-45.
4. Handin RI. Disorders of the platelet and vessel wall. In: Braunwald E, Hauser SL, Fauci AS, et al, editors. Harrison's principle of internal medicine. 15th ed. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 745-50.
5. Juttijudata P, Chiemchaisri C, Kongkham N, Chittinand S, Siriaphan P, Sumsnop V. Giant cavernous hemangioma of the liver: a case report. J Med Assoc Thai 1976;59:87-90.
6. Suwanraks C, Shaipanich T, Kanjanapituk A, et al. Massive hemangiomas of the liver. Rama Med J 1980;1:19-25.
7. นิยะดา วิทยาศัย, พิทยา จันทกมล, พงษ์พีระ สุวรรณกุล, วัชร บัวชุม, ยง ภู่วรรณ. Hemangioma of the liver: a case report. วารสารกุมารเวชศาสตร์ 2536;32:122-6.
8. Shuangshoti S. Solitary giant sessile polypoid hemangioma of the liver. Chula Med J 1993;37:127-32.
9. Puttawibul P, Kosolphand P, Charoenvisan L. The characteristic CT findings of cavernous hemangioma of the liver: a case report. สงขลานครินทร์เวชสาร 2529;4:227-30.
10. Kulapongs P, Phornphutkul C, Ponprasert S. Kasabach-Merritt syndrome: giant hemangioma with thrombocytopenia, hypofibrinogenopenia and spontaneous regression. Chiang Mai Med J 1975;14:43-57.
11. Wannakrairot P, Benjavongkulchai S. Giant hemangioma of liver with bleeding tendency: report of 2 cases. J Med Assoc Thai 1985;68:432-8.
12. Eurvilaichit C, Nontasut S, Kraiphikul P. Kasabach-Merritt syndrome treated by transarterial embolization and radiotherapy. J Med Assoc Thai 1987;70:431-5.
13. Fulcher AS, Sterling RK. Hepatic neoplasms: computed tomography and magnetic resonance features. J Clin Gastroenterol 2002;34:463-71.
14. Hochwald SN, Blumgart LH. Giant hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome: is the appropriate treatment enucleation or liver transplantation? HPB Surg 2000; 11:413-9.
15. Gedaly R, Pomposelli JJ, Pomfret EA, Lewis WD, Jenkins RL. Cavernous hemangioma of the liver: anatomic resection vs. enucleation. Arch Surg 1999;134:407-11.
16. Chen MF. Hepatic resection for benign tumors of the liver. J Gastroenterol Hepatol 2000;15:587-92.
17. Hanazaki K, Kajikawa S, Matsushita A, et al. Hepatic resection of giant cavernous hemangioma of the liver. J Clin Gastroenterol 1999;29:257-60.
18. Hanazaki K, Kajikawa S, Matsushita A, et al. Risk factors associated with intra-operative blood loss in hepatectomized patients with giant cavernous hemangioma of the liver. Hepatogastroenterology 1999;46:1089-93.
19. Kumashiro Y, Kasahara M, Nomoto K, et al. A living donor

liver transplantation for giant hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome with a posterior segment graft. Liver Transpl 2002;8:721-4.

20. Hochwald SN, Blumgart LH. Giant hepatic hemangioma with Kasabach-Merritt syndrome: is the appropriate treatment enucleation or liver transplantation? HPB Surg 2000; 11:413-9.