

CARDIAC MYXOMA

Yutina Himawan; Ketut Putu Yasa; Sri Maliawan

Divisi Bedah Thoraks Kardiak dan Vaskular, Bagian/SMF Ilmu Bedah Fakultas
Kedokteran Universitas Udayana/Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah Denpasar

ABSTRAK

Myxoma merupakan jenis tumor primer jinak pada jantung yang sering terjadi pada orang dewasa, yang umumnya muncul pada atrium kiri. *Cardiac Myxoma* ini pertama kali dijelaskan oleh para ahli pada tahun 1845. Myxoma merupakan neoplasma endokrin yang biasanya muncul dari endokardium ke ruang dalam jantung. Secara umum myxoma berbentuk bulat atau oval dengan permukaan yang halus atau berlobulasi. Temuan klinis dari myxoma ditentukan dari lokasi, ukuran, dan mobilitasnya. Sebagian besar pasien datang dengan satu atau lebih dari trias embolism, obstruksi intrakardia, dan gejala penyerta. Dan hingga saat ini metode operasi merupakan pilihan terapi pada *cardiac myxoma*.

Kata kunci: cardiac, myxoma, tumor

CARDIAC MYXOMA

ABSTRACT

Myxoma is a benign primary tumor of the heart which is usually occurred in adult, which usually develop in the left atrium of the heart. In 1845, Cardiac Myxoma is first described by the expert. Myxoma, an endocrine neoplasm which usually begins from the endocardium of the heart it self. Generally, the shape of myxoma are round, oval with a smooth or lobulated surface. The clinical finding of myxoma is determined by it's location, size, and mobility. Most of the patient comes with one or more from the triad of embolism, intracardiac obstruction, and associated symptoms. Until now, operation is the only treatment for cardiac myxoma.

Keywords: cardiac, myxoma, tumor

PENDAHULUAN

Tumor primer pada jantung merupakan jenis tumor yang jarang ditemukan dalam dunia kedokteran, dengan angka kejadian 0,0017 hingga 0,19 persen. Sepertiga dari jumlah tersebut merupakan jenis tumor jinak. Hampir sebagian dari tumor jinak tersebut merupakan myxoma, selain myxoma terdapat pula lipomas, papillary fibroelastoma, serta rhabdomyoma. Myxoma merupakan jenis tumor primer jinak pada jantung yang sering terjadi pada orang dewasa, sedangkan rhabdomyoma merupakan jenis tumor primer yang sering ditemukan pada anak-anak. Myxoma merupakan tumor jinak yang umumnya muncul pada atrium kiri, *cardiac myxoma* ini pertama kali dijelaskan oleh para ahli pada tahun 1845. Sebelum tahun 1951, diagnosis *cardiac myxoma* hanya dapat ditegakkan pada saat pemeriksaan postmortem. Angiografi saat ini merupakan pemeriksaan penunjang yang sangat baik digunakan dalam mendiagnosis cardiac tumor. Pada tahun 1955 untuk pertama kalinya telah berhasil dilakukan eksisi tumor pada atrium kiri dan hingga saat ini eksisi tumor merupakan terapi terbaik pada tumor cardiac, dengan angka keberhasilan yang tinggi¹.

EPIDEMIOLOGI

Myxoma merupakan cardiac tumor yang dapat terjadi pada semua golongan usia, tetapi tumor ini umumnya terjadi pada usia 30-60 tahun. Usia termuda yang diketahui menderita *cardiac myxoma* ialah bayi berusia 1 hari dan usia tertua ialah wanita 95 tahun. Angka kejadian pada wanita lebih tinggi dibandingkan pada laki-laki. Meskipun myxoma terjadi secara acak tetapi beberapa kasus membuktikan bahwa myxoma dapat terjadi pada satu anggota keluarga. “complex” *cardiac myxoma* sering terjadi pada satu anggota keluarga

dengan satu atau dua keadaan lain yang menyertai seperti cutaneous lentiginosis, myxoid fibroadenoma pada payudara, pituitary adenoma, adrenocortical micronodular dysplasia dengan cushing's syndrome serta testicular tumor. Diagnosis pada pasien dengan familial tumor dapat ditegakkan lebih awal dibandingkan dengan nonfamilial myxoma. Studi pada banyak keluarga menduga terdapat pola autosom dominan yang hereditas dengan fenotip yang bervariasi^{1,2}.

LOKASI CARDIAC MYXOMA

Cardiac myxoma umumnya muncul pada atrium. Hampir 75 persen *cardiac myxoma* tumbuh pada bagian atrium kiri dan 15 hingga 20 persen tumbuh pada atrium kanan. Sebagian besar myxoma muncul dari sekat antar atrium pada tepi fosa ovalis, tetapi myxoma tersebut juga dapat berasal dari dinding posterior atrium, dinding anterior dan bagian atrium lainnya. Hanya 3-4 persen kasus *cardiac myxoma* yang terjadi pada ventrikel kanan maupun kiri. Pada beberapa kasus, tumor tersebut dapat tumbuh pada foramen ovale hingga ke atrium kontralateral. Hal tersebut dilaporkan sebagai kombinasi antara tumor atrium dan ventrikel serta tumor biventricular. Multipel tumor merupakan jenis tumor yang sering ditemukan pada kasus familial myxoma^{1,2}.

TEMUAN PATOLOGI

Myxoma merupakan neoplasma endokrin yang biasanya muncul dari endokardium ke ruang dalam jantung. Sel yang menyokong myxoma diperkirakan berasal dari sel mesenkim multipotensial yang merupakan residu embrionik selama septasi jantung dan diferensiasi menjadi sel endotel, sel otot polos, angioblas, fibroblas, sel kartilago, dan mioblas.

Prevalensi myxoma pada septum atrium masih belum diketahui secara pasti. Rata-rata pertumbuhan myxoma belum diketahui namun biasanya muncul dengan pertumbuhan yang relatif cepat. Terdapat satu laporan yang mengatakan terdapat myxoma pada atrium kiri yang tidak berubah dalam 28 bulan.

Myxoma jantung yang berpotensi maligna masih diragukan, tetapi beberapa laporan bahwa terdapat material myxoma yang terembolisasi^{1,2}.

GAMBARAN MAKROSKOPIS

Secara umum myxoma adalah polipoid, sering mengalami pendukulasi, jarang sesil, dan bentuk bulat atau oval dengan permukaan yang halus atau berlobulasi. Mobilitas tumor tergantung pada konsistensinya, dimana bervariasi tergantung jumlah kolagen, kedalaman perlekatan, dan panjang tumor. Myxoma poliploid biasanya kompak dan menunjukkan kecenderungan mengalami fragmentasi. Varian jarang myxoma, vilus atau papilari, memiliki permukaan yang terdiri dari pemanjangan vilus yang halus. Pemanjangan ini tergelatinasi dan rapuh serta cenderung terpecah menjadi bagian-bagian yang lebih kecil. Myxoma dapat berwarna putih, putih abu-abu, kekuningan, atau keabuan. Permukaan tumor sering ditutupi trombi. Ukuran tumor ini bervariasi dari 1 hingga 15 cm diameternya; tersering adalah 5-6 cm. Pada suatu penelitian, berat tumor berkisar 8 hingga 175 gram, namun ada yang melaporkan beratnya hingga 450 gram¹.

GAMBARAN MIKROSKOPIS

Myxoma terdiri dari matriks mikroid yang tersusun oleh stroma kaya asam mukopolisakarida. Sel-sel poligonal dengan berkas sitoplasma eosinofilik tersebar dalam

matriks sel. Sel tersusun single atau dalam kelompok dan dapat multinuklear, namun mitosis tidak ditemukan. Sel ini juga membentuk kanal seperti kapiler yang sering berhubungan dengan permukaan myxoma. Pembuluh darah besar, arteri dan vena, melimpah pada dasar myxoma dan merupakan derivasi subendokardium. Myxoma sering mengandung kista dan area perdarahan, sering juga terdapat hematopoiesis ekstramedular. Kalsifikasi, dengan foci dari tulang termetastase, telah diobservasi pada 10% kasus. Permukaan tumor sebagian tertutupi sel poligonal, biasanya satu lapis, dan sebagian lainnya oleh sel endotel¹.

MANIFESTASI UMUM DAN KONSTITUSIONAL

Gangguan konstitusional, seperti lelah, demam, bercak kemerahan, artralgia, mialgia, dan penurunan berat badan, dan juga kelainan laboratorium seperti anemia dan peningkatan laju endap darah dan serum C-reaktif protein, serta kadar globulin, telah ditemukan pada banyak pasien, tergantung dari letak dan ukuran tumor, dugaan infeksi (contoh: endokarditis dan demam rematik), gangguan imunologis (contoh: reumatoid arthritis, vaskulitis, atau penyakit gangguan kolagen), atau kelainan maligna lainnya. Anemia biasanya normokromik atau hipokromik, namun anemia hemolitik juga bisa terjadi karena destruksi mekanis oleh tumor, polisitemia juga pernah dilaporkan terjadi. Temuan yang jarang didapatkan adalah leukositosis, trombositopenia, sianosis, clubbing, dan fenomena Raynaud's. Penelitian terakhir menemukan bahwa produksi dan pelepasan sitokin interleukin 6 oleh tumor bertanggung jawab terhadap terjadinya peradangan dan manifestasi autoimun. Pada suatu kasus, gejala sistemik menghilang setelah pengangkatan tumor dilakukan^{1,2}.

MYXOMA TERINFEKSI

Kadang-kadang myxoma dapat terinfeksi, yang mana dalam hal ini, embolisasi sistemik menjadi ancaman bahaya. Pada satu kasus, vegetasi pada myxoma dapat dideteksi melalui ekokardiografi, dan temuan ini dikonfirmasi dengan pembedahan¹.

PEMERIKSAAN FISIK

Pada sebagian besar kasus *cardiac myxoma*, seringkali dijumpai adanya sistolik serta diastolic murmur. Hal tersebut berdasarkan atas lokasi serta mobilitas dari tumor itu sendiri. Umumnya diastolik murmur yang terjadi pada *cardiac myxoma* disebabkan oleh adanya hambatan pada pengisian ventrikel kanan atau kiri. Sedangkan sistolik murmur terjadi bila *cardiac myxoma* bertentangan dengan oenutupan katup atrioventrikular atau menyempitnya pembuluh darah. Pada pasien dengan myxoma atrium kiri, suara jantung satu akan terdengar lebih keras karena tumor tersebut akan menghambat penutupan katup mitral^{1,2}.

TEMUAN KLINIS

Temuan klinis dari myxoma ditentukan dari lokasi, ukuran, dan mobilitasnya. Sebagian besar pasien datang dengan satu atau lebih dari trias embolism, obstruksi intrakardia, dan gejala penyerta. Beberapa ditemukan tanpa gejala, biasanya yang memiliki tumor ukuran kecil.

1. Embolism

Embolism terjadi pada 30-40% pasien dengan myxoma. Sejak diketahui bahwa lokasi myxoma tersering adalah pada atrium kiri, *embolism* sistemik sering terjadi. Pada sebagian

besar kasus, arteri cerebral, termasuk arteri retina, sering terkena *embolism*. Hilangnya kemampuan penglihatan secara sementara atau permanen dapat terjadi karena keterlibatan arteri. Sumbatan pada arteri perifer dan embolisasi pada visera, ginjal, dan arteri koroner dapat juga terjadi, dan obstruksi total dari aorta abdominalis dan arteri renalis oleh tumor embolus ukuran besar yang berasal dari ventrikel kiri dan embolisasi pada arkus aorta pernah dilaporkan. Diagnosis banding dari *embolism* perifer sebaiknya termasuk myxoma. Setelah pembedahan untuk mengangkat emboli, diagnosis dapat ditegakkan dengan pemeriksaan histologi. Pada kasus myxoma atrium kanan, bukti klinis dari adanya emboli jarang diketemukan. Didapatkan juga kasus embolisasi trombi atau fragmen tumor kedalam pembuluh darah pulmoner, dengan hipertensi pulmonal, namun juga lethal fulminant embolisasi pulmoner pada kasus myxoma pada atrium kanan atau ventrikel kanan^{1,2}.

2.Obstruksi Intrakardia

Tergantung pada ukuran dan mobilitasnya, myxoma dapat memunculkan tanda obstruksi pada ventrikel kanan atau kiri dengan dispneu, edema pulmonari rekuren, dan gagal jantung kanan. Tanda ini dapat menutupi kenampakan klinis dari stenosis katup mitral atau trikuspid. Pelebaran dari obstruksi katup tergantung dari posisi tubuh. Apabila ukuran tumor cukup besar, lembut, dan mudah berubah bentuk, dan sepanjang tumor tersebut melekat erat, obstruksi total sementara pada orifisium katup mitral atau trikuspid dapat terjadi, yang berakibat pada syncope atau kematian mendadak. Pergerakan tumor kedepan dan kebelakang antara atrium dan ventrikel dapat mengakibatkan tertutupnya katup atau kerusakan katup atrioventrikular dengan ruptur chordal, dan mengakibatkan insufisiensi katup mitral dan trikuspid sebagai tambahan terhadap stenosis yang telah ada sebelumnya (efek "wrecking ball"). Insufisiensi katup mitral atau trikuspid secara predominan atau

terisolasi sangat jarang terjadi. Kombinasi dari myxoma atrium kiri dengan stenosis mitral telah dilaporkan terjadi satu kali.

Myxoma atrium kanan dapat menutupi gejala konstriktif perikarditis dengan cara menghasilkan stenosis fungsional dari katup trikuspid, dengan peningkatan tekanan atrium kanan. Dimana didapatkan patensi anatomikal foramen ovale, hubungan kanan-ke-kiri dapat terjadi; embolism paradoksikal juga dapat terjadi. Oleh karena hubungan kanan-ke-kiri berfungsi sebagai saluran katup untuk aliran balik vena, tanda dari gagal jantung kanan sering jarang ditemukan. Myxoma ventrikuler dapat menutupi stenosis aorta atau katup pulmoner karena penyempitan dari aliran ventrikuler kiri atau kanan, yang mana hal ini dapat menyebabkan sinkop, dan juga embolism^{1,2}.

PENEGAKAN DIAGNOSIS

Tujuan dari penegakkan diagnosis *cardiac myxoma* terdiri dari tiga hal yaitu, untuk mengetahui apakah terdapat tumor, menentukan lokasi tumor serta untuk menggolongkan jenis tumor tersebut. Diagnosis *cardiac myxoma* membutuhkan kecurigaan dengan index yang tinggi karena, jenis tumor tersebut tidak spesifik terhadap pemeriksaan laboratorium serta membutuhkan berbagai macam pemeriksaan radiologi. Pada tahun 1959, echocardiografi dapat memperlihatkan secara jelas adanya tumor jinak pada atrium kiri. Echocardiografi 2 Dimensi merupakan metode noninvasif yang baik untuk menilai adanya myxoma secara dini. Echocardiografi dapat menunjukkan gambaran atrium, ventrikel, serta septum sehingga dapat dengan mudah mendeteksi lokasi tumor serta morfologinya (kista, kalsifikasi, nekrotik, perdarahan). Penggunaan teknik Doppler dapat membantu dalam menentukan derajat dari obstruksi pada jantung serta kerusakan valvular. Dalam beberapa

kondisi Transesophageal Echocardiogram (TEE) dapat memperlihatkan karakteristik dan lokasi tumor yang berhubungan dengan septum interatrial^{1,2,3}.

Selain Echocardiografi, terkadang dibutuhkan teknik imaging terbaru seperti cardiac MRI dan Ultra-fast CT yang merupakan prosedur noninvasive dengan resolusi tinggi yang dapat memperlihatkan struktur-struktur dari jantung secara jelas. Cardiac MRI lebih banyak digunakan karena memiliki resolusi yang lebih tinggi serta mampu menggambarkan lingkungan mikrokimia tumor dengan membedakan berat T₁ dan T₂, tetapi tumor tersebut harus berukuran minimal 0,5 cm agar dapat terdeteksi dengan baik. Bila tidak tersedia MRI atau terdapat kontraindikasi untuk dilakukannya MRI maka dapat digunakan CT-scan serta Angiografi sebagai pilihan pemeriksaan penunjang.

DIAGNOSIS BANDING

Pada kasus massa intrakardia, diagnosis banding dari myxoma secara umum meliputi tumor primer jantung lainnya (baik jinak maupun ganas), metastase tumor dan trombi. Metastase tumor pada jantung mencapai 20-40 kali lebih sering dibandingkan tumor primer itu sendiri. Jejas metastase merupakan hasil dari penyebaran secara hematogen maupun limpatik. Jejas ini biasanya terletak pada pericardium atau yang lebih jarang terletak pada endokardium. Tidak seperti trombi, tumor jantung primer maligna (angiosarkoma dan rabdomiosarkoma) atau tumor jantung metastase dapat juga disertai gejala sistemik seperti penurunan berat badan, demam, anemia, leukositosis, konsentrasi serum protein abnormal, dan peningkatan laju endap darah. Tumor primer maupun tumor metastase biasanya memiliki komplikasi yang sama yaitu emboli. Pembentukan trombi biasanya terjadi pada pasien dengan abnormalitas pergerakan dindingjantung baik regional maupun general,

seperti dinding jantung dengan infark miokardium atau kardiomiopati terdilatasi atau fibrilasi atrium, dan terutama pada kelainan katup mitral dan pembesaran ruang atrium.

Trombi atrial kiri secara umum melekat pada dinding posterior kiri atrium dengan dasar yang lebar sehingga menjadi immobile. Bila trombi itu bertangkai dan mobile, maka untuk membedakannya dengan myxoma akan menjadi lebih sulit. Trombi ventrikel jarang ditemukan pada pasien dengan fungsi ventrikel yang normal. Vegetasi katup juga merupakan diagnosis banding yang penting. Pada kasus pasien dengan massa pada atrium kanan, katup euthasian yang prominen dan vegetasi pada katup tricuspid akan sering ditemukan^{1,2}.

PENATALAKSANAAN

Hingga saat ini metode operasi merupakan pilihan terapi pada *cardiac myxoma*. Setelah diagnosis ditegakkan, harus segera dilakukan operasi karena besar kemungkinan untuk terjadi komplikasi seperti emboli hingga kematian. Pada beberapa kasus, myxoma dapat dengan mudah dihilangkan karena bentuknya yang bertangkai. Setelah dilakukan sternotomi, eksisi tumor dapat segera dilakukan dengan menggunakan *mild general dan deep topical hypothermia, cardioplegic cardiac arrest, dan cardiopulmonary bypass*. Dasar dari tangkai serta bagian yang menebal yang berdekatan dengan septum interatrial dapat dengan segera dihilangkan, kemudian dilakukan penutupan dari *atrial septal defect* dengan penjahitan secara langsung apabila kerusakan terlalu luas dapat digunakan pericardial atau *Dacron Patch*. Seluruh bagian dari jantung harus dievaluasi dengan baik untuk menyingkirkan kemungkinan adanya multifocal tumor. Bila ditemukan adanya kerusakan mekanik dari katup jantung atau perlekatan tumor pada katup jantung maka dapat dilakukan

annuloplasty atau dengan *prosthetic valve*. Prognosis jangka pendek dan jangka panjang umumnya baik, angka kematian pasca pembedahan ialah 0-3 persen.

Setelah pembedahan, myxoma sangat mungkin untuk terjadi kembali. Sejak tahun 1967, telah terjadi 35 kasus myxoma berulang yang dilaporkan. Sebagian besar kejadian myxoma berulang tersebut dapat terdiagnosis setelah 4 tahun pertama pasca pembedahan. Secara keseluruhan, resiko untuk terjadinya myxoma berulang 12 hingga 22 persen pada familial myxoma^{1,2,3}.

RINGKASAN

Myxoma merupakan tumor jinak yang umumnya muncul pada atrium kiri yang dapat terjadi pada semua golongan usia, tetapi tumor ini umumnya terjadi pada usia 30-60 tahun. Hampir 75 persen *cardiac myxoma* tumbuh pada bagian atrium kiri dan 15 hingga 20 persen tumbuh pada atrium kanan. Myxoma ini merupakan neoplasma endokrin yang biasanya muncul dari endokardium ke ruang dalam jantung. Temuan klinis dari myxoma ditentukan dari lokasi, ukuran, dan mobilitasnya. Sebagian besar pasien datang dengan satu atau lebih dari trias embolism, obstruksi intrakardia, dan gejala penyerta. Beberapa ditemukan tanpa gejala, biasanya yang memiliki tumor ukuran kecil. Pada sebagian besar kasus *cardiac myxoma*, seringkali dijumpai adanya sistolik serta diastolic murmur. Hal tersebut berdasarkan atas lokasi serta mobilitas dari tumor itu sendiri. Hingga saat ini metode operasi merupakan pilihan terapi pada *cardiac myxoma*. Setelah diagnosis ditegakkan, harus segera dilakukan operasi karena besar kemungkinan untuk terjadi komplikasi seperti emboli hingga kematian.

DAFTAR PUSTAKA

1. Reynen Klaus. 1995. Review Article: Cardiac Myxomas. New England Journal of Medicine. Dec. 14.
2. Wyne Ahraaz. . 2008. Feature Article : A Look at Cardiac Myxoma. UWOMJ 77(2).
3. Ergunez Kazim and Yetkin Ufuk. 2008. Scientific letter : Diagnosis and Surgical Treatment Modalities in Cardiac Myxomas. Anadolu Kardiyol Derg. p. 379-380.

