



# Diagnosis dan Tata Laksana Miksoma Jantung

**Karina Puspaseruni**

Klinik Pratama Borneo Lestari, Banjarbaru, Kalimantan Selatan, Indonesia

## ABSTRAK

Miksoma jantung merupakan tumor jantung primer jinak yang paling umum. Meskipun secara histologis bersifat jinak, namun dapat berpotensi terjadinya emboli sistemik dan serebral, bahkan berpotensi menyebabkan kematian mendadak. Karena kasus miksoma jantung merupakan kasus langka dan jarang dikenali, diagnosis awalnya sering keliru.

**Kata kunci:** Miksoma jantung, tumor jantung

## ABSTRACT

Cardiac myxoma is the most common benign primary cardiac tumor. Although cardiac myxomas are histologically benign, it can be very life-threatening owing to the potential of systemic and cerebral embolization, causing sudden cardiac death. Due to the rarity and consequent unfamiliarity, cardiac myxomas are sometimes misdiagnosed. **Karina Puspaseruni. Diagnosis and Management of Cardiac Myxoma**

**Keywords:** Cardiac myxoma, cardiac tumor



Mermin Dunia Kedokteran is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

## PENDAHULUAN

Tumor primer jantung merupakan kasus jarang dengan angka kejadian 0,001% sampai 0,03%.<sup>1</sup> Tumor primer jantung diklasifikasikan menjadi tumor jinak meliputi miksoma, fibroelastoma papiler, rhabdomyoma, fibroma, teratoma, lipoma, dan tumor ganas meliputi sarkoma, mesothelioma, dan limfoma primer.<sup>2</sup> Sejumlah 75% kasus tumor primer jantung merupakan tumor jantung jinak dan didominasi oleh miksoma.<sup>1</sup> Meskipun secara histologis termasuk tumor jinak, miksoma dapat meningkatkan morbiditas dan mortalitas terkait potensi emboli.<sup>3</sup>

## ETIOLOGI

Miksoma umumnya berasal dari atrium kiri (60-80%), sisanya dapat ditemukan di lokasi lain seperti atrium kanan (15-28%), ventrikel (12%), ataupun katup jantung.<sup>4</sup> Miksoma berasal dari endokardium septum atrium yang dekat dengan fossa ovalis.<sup>5</sup>

## EPIDEMIOLOGI

Miksoma mewakili kurang dari 0,1% seluruh penyakit jantung.<sup>2</sup> Angka kejadian miksoma tercatat 0,5 sampai 1,0 kasus per tahun; terbanyak pada usia 40 sampai 70 tahun<sup>4</sup> dengan perbandingan laki-laki dan

perempuan sebesar 1:2 pada kasus miksoma atrium kiri, sedangkan pada kasus miksoma atrium kanan didapatkan rasio laki-laki dan perempuan sebesar 1:0,75.<sup>2</sup>

Miksoma dapat diklasifikasikan menjadi tipe familial dan sporadik.<sup>6</sup> Tipe familial terdapat pada 5% kasus; mengenai laki-laki muda dengan rerata usia 25 tahun<sup>2</sup> dan memiliki hubungan dengan *Carney's complex*; penyakit genetik jarang dengan mutasi rantai miosin pada masa perinatal menyebabkan neoplasma jantung ataupun sistem endokrin dan pigmentasi kulit.<sup>3</sup> Tipe sporadik merupakan tipe miksoma terbanyak, yaitu sekitar 95% kasus.<sup>2</sup>

## ANATOMI-PATOFISIOLOGI

Secara makroskopis miksoma berbentuk bulat, ataupun oval, terkadang bertangkai dan memiliki konsistensi menyerupai gelatin dengan permukaan halus, berrili, ataupun rapuh.<sup>2</sup> Miksoma menurut permukaannya dapat diklasifikasikan menjadi; halus dengan batas pinggir teratur (**Gambar 1A**), atau berrili dengan batas pinggir tidak teratur, multilobi dan/atau seperti gelatin (**Gambar 1B**).<sup>3</sup>

Tumor *papillary* lebih berisiko menjadi emboli karena sifatnya yang rapuh.<sup>5</sup> Miksoma biasanya berwarna putih, kekuningan, atau coklat dengan berat sekitar 15 g – 180 g dan ukuran rerata 2 cm – 6 cm, namun dapat mencapai 15 cm.<sup>4</sup> Miksoma atrium kiri dapat menimbulkan gejala jika mencapai berat sekitar 70 g, sedangkan miksoma atrium kanan perlu berkembang dua kali lipat dari miksoma atrium kiri sebelum akhirnya menimbulkan gejala.<sup>1</sup> Secara mikroskopis, miksoma tersusun dari sel *spindle* berukuran stelata kecil hingga berukuran besar dengan nukleus bulat, oval, atau memanjang dengan sitoplasma eosinofil dengan jumlah berlebih (**Gambar 2**).<sup>5</sup>

## DIAGNOSIS

### Manifestasi Klinis

Pada umumnya, miksoma jantung tidak menunjukkan gejala spesifik, sehingga sulit didiagnosis.<sup>6</sup> Manifestasi klinis tergantung karakteristik miksoma, seperti ukuran, lokasi, bentuk, kecepatan tumbuh, panjang tangkai, mobilitas, dan perubahan degeneratif sekunder dalam tumor, seperti perdarahan ataupun sel nekrosis.<sup>8</sup>

Manifestasi klinis sangat beragam, mulai dari asimtomatis (ukuran tumor kurang dari 4 cm)

**Alamat Korespondensi** email: karinapuspaseruni@gmail.com



hingga kematian mendadak yang bisa terjadi akibat obstruksi pembuluh darah dari emboli.<sup>7</sup> Tumor kecil kadang ditemukan secara tidak sengaja saat pemeriksaan rutin.<sup>6</sup>

Meskipun manifestasi klinis beragam, trias miksoma yang terdiri dari gejala konstitusional atau sistemik, gejala obstruksi serta emboli, merupakan gejala klasik.<sup>1</sup> Gejala sistemik seperti demam dengan rerata 37,5 sampai 40,0°C,<sup>8</sup> lemah badan, mialgia, artralgia, dan penurunan berat badan, dan hilang nafsu makan.<sup>7</sup> Gejala obstruksi dapat berupa dispnea, edema paru rekuren, dan sinkop.<sup>1</sup> Gejala terkait emboli dapat berupa *stroke*, nyeri dada, iskemi tungkai, dan massa teraba di ekstremitas distal.<sup>5</sup>

Emboli paling sering melibatkan otak; lebih sering pada pria dan usia lebih muda.<sup>5</sup> Sekitar 45% miksoma atrium kiri memiliki komplikasi emboli sistemik, lebih dari 50% mengenai sistem saraf pusat, menghasilkan *transient ischemic attacks*, *stroke*, dan kejang.<sup>2</sup> Selain di otak, emboli juga bisa mengenai retina, ginjal, koroner, aorta, serta tungkai bawah.<sup>2</sup>

Tanda dan gejala lain meliputi:<sup>2</sup>

- Gagal jantung kiri: dispnea saat aktivitas (*dyspnea on exertion/DOE*) (75%), *paroxysmal nocturnal dyspnea*, ortopnea, atau edema paru
- Gagal jantung kanan: tekanan vena jugularis meningkat, edema tungkai bawah, dan hepatomegali.

Pada pemeriksaan fisik dapat ditemukan:<sup>2</sup>

- Yang tersering adalah *tumor plop*, adanya tumor di dinding endokardium mengakibatkan bunyi di awal diastolik,
- *Murmur* diastolik atrium jika tumor menyumbat katup mitral ataupun katup trikuspid,
- *Murmur* sistolik di apeks (regurgitasi mitral) atau holosistolik murmur di sebelah kiri sternum (regurgitasi trikuspid) jika terdapat tumor di katup,
- Suara S1 terlambat pada penutupan katup mitral karena prolaps tumor ke dalam orifisium mitral (simulasi mitral stenosis),
- P2 bisa terlambat dengan intensitas normal ataupun meningkat, tergantung dari ada atau tidaknya hipertensi pulmonal,
- Pada pemeriksaan umum dapat ditemukan sianosis, *clubbing finger*, dan

petekie,

- Pasien *Carney Syndrome* selain memiliki miksoma jantung juga dapat disertai miksoma di kulit, kelenjar tiroid, pigmentasi kulit, hiperaktivitas endokrin seperti *Cushing Syndrome* dan aneurisma serebral fusiform yang multipel.

Sebuah meta-analisis mengidentifikasi faktor risiko emboli pada pasien miksoma jantung, di antaranya adanya gejala gagal jantung *New York Heart Association (NYHA) Functional Class I/II*, hipertensi, permukaan tumor tidak rata, pangkal tumor sempit atau kecil, dan lokasi tumor yang atipikal.<sup>9</sup>

### Pemeriksaan Penunjang

Diagnosis lebih jelas dengan pemeriksaan laboratorium dan pencitraan seperti radiografi, ekokardiografi (*transthoracic echocardiography/TTE*) dan *transesophageal echocardiography/TEE*, ataupun temuan histopatologis.<sup>8</sup>

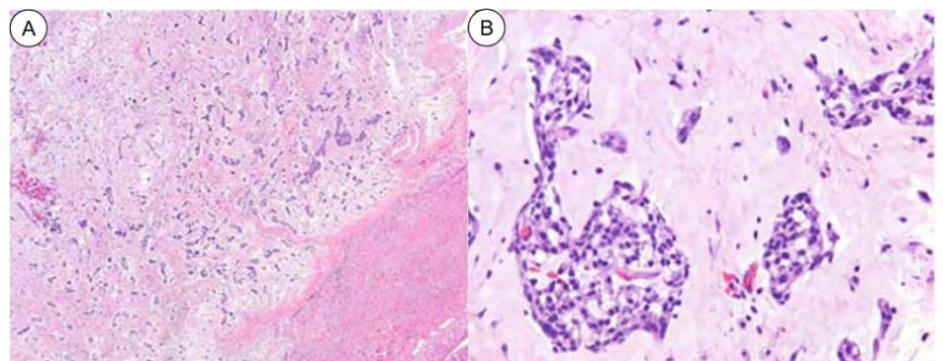
Temuan laboratorium dapat berupa leukositosis, trombotosis atau trombotopenia, anemia, dan *erythrocyte sedimentation rate/ESR* meningkat; kadar

protein C-reaktif (*C-reactive protein/CRP*) juga meningkat.<sup>8</sup> Hasil elektrokardiogram (EKG) tidak spesifik pada 20%-40% kasus miksoma.<sup>2</sup> Penemuan EKG dapat berupa hipertrofi atrium kiri (35%), gangguan repolarisasi (21%), gangguan konduksi (24%), dan gangguan ritme (9%), sedangkan fibrilasi atrium (AF) dan *atrial flutter* jarang ditemukan.<sup>1</sup> Pemeriksaan radiografi juga tidak spesifik untuk diagnosis miksoma, sering didapatkan gambaran kardiomegali,<sup>2</sup> juga gambaran dilatasi atrium kanan, *left atrial appendage*, dan arteri pulmonalis pada beberapa kasus.<sup>4</sup>

Ekokardiografi yang terdiri dari TTE dan TEE menjadi pencitraan yang tersering digunakan karena ketersediaan dan kemudahan aplikasinya.<sup>1</sup> Ekokardiografi harus digunakan untuk konfirmasi diagnosis miksoma jantung jika ada; 1) murmur diastolik di apeks yang berubah dipengaruhi postur tubuh dan tanpa riwayat penyakit jantung rematik; 2) kejadian emboli arteri berulang; 3) kejadian sinkop yang dipengaruhi perubahan postur; 4) demam subfebris berkepanjangan; 5) anemia tanpa penyakit rematik jantung ataupun endokarditis infeksi, dan; 6) gagal jantung yang refrakter dengan respons buruk



Gambar 1. Miksoma berdasarkan permukaan tumor; (A) permukaan halus dan (B) permukaan berrili.<sup>3</sup>



Gambar 2. (A) Miksoma jantung menempel pada dinding atrium jantung (pewarnaan hematoxilin dan eosin, pembesaran 4 x);<sup>5</sup> (B) Sel *spindle* dengan sitoplasma eosinofil yang berkembang (pewarnaan hematoxilin dan eosin, pembesaran 40x).<sup>5</sup>



## TINJAUAN PUSTAKA



terhadap terapi medikamentosa.<sup>8</sup>

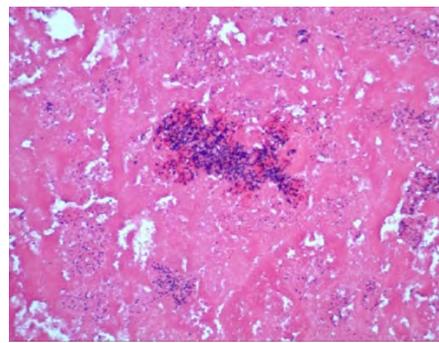
Pada pemeriksaan ekokardiogram dapat ditemukan massa *mobile* dan heterogen, dengan penampakan polipoid ataupun *papillary*.<sup>1</sup> Gambaran polipoid memiliki ukuran lebih besar dengan permukaan halus dan inti kasar, sedangkan gambaran miksoma *papillary* memiliki ukuran lebih kecil dengan vili multipel.<sup>1</sup> Ekokardiografi 3D merupakan pendekatan terbaru untuk menilai massa intrakardiak dan dapat memvisualisasikan massa dengan lebih baik termasuk homogenitas, vaskularitas, dan kalsifikasi.<sup>1</sup>

Meskipun TEE lebih sensitif (hingga 100% karena lokasi antara esofagus dan jantung yang berdekatan dan adanya transduser pencitraan frekuensi tinggi) serta spesifik untuk kasus seperti miksoma, TTE biasanya lebih sering digunakan karena lebih tersedia dan tidak invasif.<sup>2</sup> TTE memiliki sensitivitas sekitar 95% untuk deteksi miksoma jantung,<sup>7</sup> umumnya digunakan jika dicurigai adanya lesi valvular, dan apabila memerlukan data lebih detail dalam aspek ukuran, morfologi, *attachment site*, dan pengaruh hemodinamik.<sup>1</sup> (Gambar 3) Mengingat keterbatasan ekokardiografi untuk menilai karakteristik jaringan lunak dan struktur ekstra kardiak, lebih disarankan digunakan bersamaan dengan *cardiac CT* (*computed tomography*) dan *cardiac MRI* (*magnetic resonance imaging*).<sup>1</sup>

*Cardiac CT* dan *cardiac MRI* sering digunakan bersamaan dengan ekokardiografi dalam evaluasi dan pengelolaan massa jantung.<sup>1</sup> CT dan MRI lebih unggul dibandingkan ekokardiografi karena memiliki kontras terhadap jaringan lunak yang lebih unggul dan dapat mengevaluasi infiltrasi tumor pada dinding jantung.<sup>5</sup> Pada *cardiac CT* tanpa kontras

ditemukan massa hipodens, sedangkan pada *cardiac CT* dengan kontras didapatkan adanya *filling defects* dan peningkatan kontras yang heterogen, meskipun intensitasnya dapat bervariasi tergantung kronisitas dan adanya nekrosis ataupun perdarahan pada tumor.<sup>1</sup> *Cardiac MRI* sering menjadi modalitas pencitraan massa jantung bersama dengan ekokardiografi karena dapat memberikan informasi yang lebih baik terkait massa, kemampuan pencitraan multiplanar; MRI juga tidak mempunyai efek radiasi pada pasien.<sup>1</sup>

Miksoma jantung juga dapat terinfeksi mikroorganisme, tersering *Streptococcus sp.* Diagnosis miksoma terinfeksi bakteri dapat dikonfirmasi dengan ditemukannya mikroorganisme pada pemeriksaan histologi (Gambar 4).<sup>10</sup>



Gambar 4. Miksoma jantung dengan pewarnaan Gram yang menunjukkan bakteri kokus gram positif (berwarna ungu).<sup>10</sup>

### TATA LAKSANA

Miksoma jantung dapat sepenuhnya diatasi dengan tindakan operasi; risiko operasinya kecil serta prognosis baik, jangka pendek ataupun jangka panjang.<sup>1</sup> Kematian saat operasi sebesar 0,5% dan kematian pasca-operasi sebesar 2%.<sup>2</sup> Pada pasien lanjut usia,

jarang ditemukan kematian langsung setelah operasi dan kelangsungan hidup jangka panjang juga tercatat baik.<sup>3</sup>

Sifat operasi miksoma jantung adalah elektif, namun mendesak; harus dilakukan dalam 48 hingga 72 jam setelah diagnosis.<sup>3</sup> Pendekatan teknik bedah ideal untuk eksisi lengkap miksoma jantung masih kontroversial.<sup>6</sup> Pembedahan miksoma jantung harus dengan intervensi minimal pada tumor, memaksimalkan eksisi tumor agar tidak rekuren, dapat melakukan inspeksi 4 katup jantung saat operasi berlangsung, serta memilih tindakan operasi yang aman.<sup>2</sup>

Operasi pada miksoma jantung dilakukan pertama kali pada tahun 1954, kemudian dikembangkan beberapa teknik operasi yang lebih aman.<sup>3</sup> Teknik pendekatan melalui atrium kanan dan transeptal digunakan pada banyak kasus; tumor atrium kiri direseksi melalui septum atrium diikuti dengan penutupan sederhana.<sup>3</sup> Saat ini, teknik ini dilakukan melalui sternotomi pada *cardiopulmonary bypass* karena cukup aman dan angka mortalitasnya rendah.<sup>2</sup> Selain itu, pendekatan atrium kanan dan transeptal dapat memberikan akses yang baik ke miksoma dengan manipulasi minimal dan memungkinkan inspeksi semua ruang jantung.<sup>6</sup>

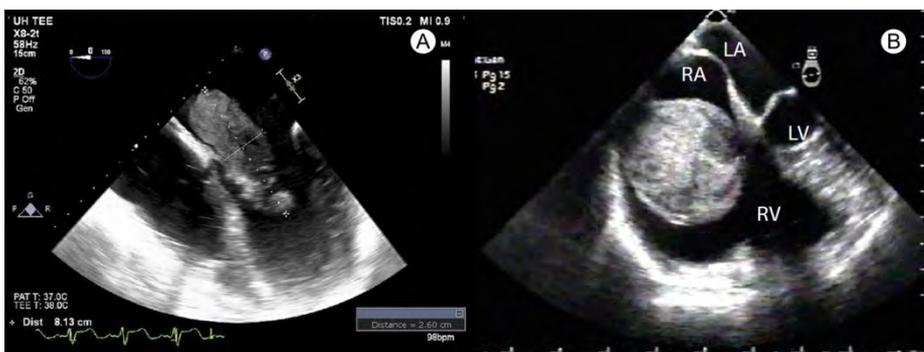
Aritmia merupakan komplikasi paling umum (33,3%), diikuti infeksi (19,0%), sindrom vasoplegik (19,0%), efusi perikardium (14,2%), gagal ginjal akut (9,5%), *atrial septal defect* (ASD) (9,5%), *stroke* (4,8%), dan emboli paru (4,8%). Jarang ada kematian langsung setelah operasi.<sup>3</sup>

### PROGNOSIS

Prognosis jangka panjang pasien rerata baik, kelangsungan hidup 10 tahun mendekati 96%.<sup>2</sup> Rekurensi kasus miksoma tercatat 1% sampai 5%,<sup>1</sup> bisa karena reseksi tumor tidak adekuat dan pengaruh genetik.<sup>6</sup> Rerata rekurensi 1% sampai 3% pada miksoma sporadik dan dapat mencapai 10% sampai 20% pada miksoma familial.<sup>2</sup> Setelah tindakan operasi, dianjurkan *follow-up* menggunakan ekokardiografi.<sup>2</sup> Namun, masih belum ada panduan frekuensi ataupun durasi pemantauan pasca-operasi miksoma jantung.<sup>1</sup>

### SIMPULAN

Miksoma jantung adalah jenis tumor jantung



Gambar 3. Pencitraan ekokardiografi pada miksoma jantung; (A) TEE,<sup>10</sup> (B) TTE<sup>3</sup> (Keterangan: LA: Left Atrium, RA: Right Atrium, LV: Left Ventricle, RV: Right Ventricle)



## TINJAUAN PUSTAKA



primer yang paling umum. Manifestasi klinis tergantung ukuran tumor, lokasi, dan mobilitasnya. Presentasi klinis yang tidak khas

sering menyebabkan diagnosis tertunda atau terlewat, pemeriksaan tidak tepat waktu, pengobatan terlambat, dan bahkan prognosis

buruk. Reseksi bedah merupakan terapi definitif, dan memiliki prognosis baik untuk jangka pendek maupun jangka panjang.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Alassal M, Altargami N, Ahmed H, Ibrahim S, Nemlander A, Aldahmashi M, et al. An unusual presentation of cardiac myxoma; A case report and review of literature. *Am J Cardiovasc Thoracic Surg.* 2019;4(2):1-7.
2. Hasan M, Abdelmaseih R, Faluk M, Chacko J, Nasser H. Atrial myxoma, a rare cause of sudden cardiac death: A case report and review of literature. *Cureus.* 2020;12(1):6704.
3. Cianciulli TF, Cozzarin A, Soumoulou JB, Saccheri MC, Méndez RJ, Beck MA, et al. Twenty years of clinical experience with cardiac myxomas: Diagnosis, treatment, and follow up. *J Cardiovasc Imaging.* 2019;27(1):37.
4. Mustafa ER, Tudorascu D, Giuca A, Toader DM, Foarfa MC, Puiu I, et al. A rare cause of ischemic stroke: Cardiac myxoma. Case report and review of literature. *Rom J Morphol Embryol.* 2018;59(3):903-9.
5. Velez Torres JM, Martinez Duarte E, Diaz-Perez JA, Rosenberg AE. Cardiac myxoma: Review and update of contemporary immunohistochemical markers and molecular pathology. *Adv Anat Pathol.* 2020;27(6):380-4.
6. Abu Abeeleh M, Saleh S, Alhaddad E, Alsmady M, Alshehabat M, Bani Ismail Z, et al. Cardiac myxoma: Clinical characteristics, surgical intervention, intra-operative challenges and outcome. *Perfusion* 2017;32(8):686-90.
7. Aiello VD, de Campos PPF. Cardiac myxoma. *Autopsy and Case Rep.* 2016;6(2):5-7.
8. Yuan SM, Yan SL, Wu N. Unusual aspects of cardiac myxoma. *Anatol J Cardiol.* 2017;17(3):241.
9. Liu Y, Wang J, Guo L, Ping L. Risk factors of embolism for the cardiac myxoma patients: A systematic review and metanalysis. *BMC Cardiovasc Disord.* 2020;20(1):1-10.
10. Peters MJ, Tuwairqi KW, Farah MG. A case of infected left atrial myxoma presenting as ST-elevation myocardial infarction (STEMI). *Am J Case Rep.* 2019;20:1930.