

## Left Atrial Myxoma in Pregnancy: A Challenge in Diagnosis and Management

Rony Mario Candrasatria, Bambang Budi Siswanto, Nani Hersunarti, Rarsari Soerarso, BRM Ario S. Kuncoro, Amiliana M. Soesanto

Primary tumors of the heart are rare where myxomas predominate as the most common type of primary cardiac tumors in all age groups. Even rarer, the incidence of myxomas during pregnancy is reported extremely low in the medical literature. The hemodynamic changes during pregnancy play an important role in influencing the clinical manifestation. The management is vary, depending on the week of gestation and risk assessment for both the mother and baby.

We report a case of left atrial myxoma in 33-34 weeks of pregnancy. After judicious consideration, the patient was planned to have caesarian section at the full term pregnancy that will be followed one week after by tumor resection.

Department of Cardiology And Vascular Medicine Faculty Of Medicine, Universitas Indonesia Jakarta

(J Kardiol Indones. 2014;35:34-9)

**Keywords:** atrial myxoma, cardiac tumor, pregnancy

## Myxoma Atrium Kiri pada Kehamilan: Tantangan dalam Diagnosis dan Tatalaksana

Rony Mario Candrasatria, Bambang Budi Siswanto, Nani Hersunarti, Rarsari Soerarlo,  
BRM Ario S. Kuncoro, Amiliana M. Soesanto

Tumor primer jantung terhitung jarang dimana myxoma mendominasi sebagai tumor primer jantung yang terbanyak di semua kelompok umur. Insidens myxoma pada kehamilan dilaporkan lebih jarang lagi di dalam literatur medis. Perubahan hemodinamik selama kehamilan mempengaruhi tampilan klinis. Tatalaksana bervariasi, tergantung pada usia kehamilan dan pengkajian risiko baik untuk ibu maupun janin.

(J Kardiol Indones. 2014;35:34-9)

**Kata kunci:** myxoma atrium, tumor jantung, kehamilan

**M**yxoma merupakan jenis tumor primer jantung terbanyak, bertanggung jawab untuk sekitar 30-50% dari semua jenis tumor primer jantung. Insidens tahunannya sekitar 0,5 per juta populasi dan umumnya timbul pada dewasa usia 30 sampai 50 tahun, meskipun dapat terjadi di semua kelompok umur. Enam puluh lima persen myxoma jantung timbul pada perempuan (1). Sedangkan insidens pada kehamilan tercatat sangat jarang, hanya 17

kasus yang dilaporkan dalam kepustakaan medis (2). Selama periode 2009 hingga 2013, 39 kasus baru myxoma tercatat di Pusat Jantung Nasional Harapan Kita (PJNHK). Lima puluh sembilan persen diantaranya terjadi pada perempuan dengan usia median 50 tahun (jangkauan: 20-67 tahun). Dari data tersebut, tidak tercatat satu pun kasus myxoma pada kehamilan.

### Tujuan Presentasi

Tujuan dari presentasi ini adalah untuk melaporkan kasus myxoma atrium kiri pada kehamilan terkait manifestasi klinis, diagnosis, patofisiologi dan tatalaksananya.

#### Alamat Korespondensi

Prof. Dr. dr. Bambang Budi Siswanto, SpJP(K). Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular, FKUI dan Pusat Jantung Nasional Harapan Kita Jakarta. E-mail: bambbs@yahoo.com

## Ilustrasi Kasus

Seorang perempuan, 40 tahun, datang ke PJNHHK dengan keluhan utama berupa sesak napas sejak dua minggu sebelum masuk rumah sakit. Sesak napas bertambah berat saat beraktivitas. Pasien tidur dengan dua atau tiga bantal dan seringkali terbangun saat tidur karena sesak napas dan batuk. Tidak ada keluhan nyeri dada. Pasien mengeluhkan pula dada berdebar-debar, keletihan dan kaki bengkak. Pasien lalu dirawat di RSUD Tangerang dan diberikan injeksi furosemide 20 mg dua kali sehari; digoxin tablet 0,125 mg sekali sehari; aldactone tablex 100mg sekali sehari. Lalu pasien dirujuk ke PJNHHK.

Pasien sedang hamil G3P2A0 33-34 minggu. Riwayat partus sebelumnya normal. Riwayat asma, dispepsia, perawatan rumah sakit sebelumnya disangkal. Demikian pula untuk faktor risiko hipertensi, diabetes, dislipidemia dan riwayat keluarga disangkal.

Saat di IGD PJNHHK, pasien tampak sakit sedang, tekanan darah 144/115 mmHg dengan nadi ireguler 70x/menit, frekuensi pernapasan 18x/menit dan saturasi oksigen 100% pada udara ruangan. Bunyi jantung I dan II ditemukan ireguler, tanpa bising, *gallop* dan *tumor plop sound*. Pada auskultasi paru tidak terdengar ronki maupun wheezing. Dijumpai edema pada kedua kaki.

EKG menunjukkan fibrilasi atrial dengan kecepatan QRS 70-74x/menit, axis QRS normal, durasi QRS normal tanpa perubahan ST-T. Rontgen thorax menunjukkan kardiomegali dengan CTR 68%, segmen aorta normal, segmen pulmonal menonjol,



**Gambar 1.** Kardiomegali dengan segmen pulmonal menonjol dan pinggang jantung mendatar.

pinggang jantung mendatar, tanpa adanya kongesti dan infiltrat (**Gambar 2**).

Pemeriksaan laboratorium menunjukkan hemoglobin 11.2 g/dl, hematokrit 34%, leukosit 11870/uL, ureum 45 mg/dl, BUN 21 mg/dl, creatinin 0.69 mg/dl; gula darah sewaktu 96 mg/dl, natrium 137 mEq/L, kalium 3.7 mEq/L, kalsium total 2.02 mg/dl, clorida 107 mEq/L; dan magnesium 2.1 mEq/L.

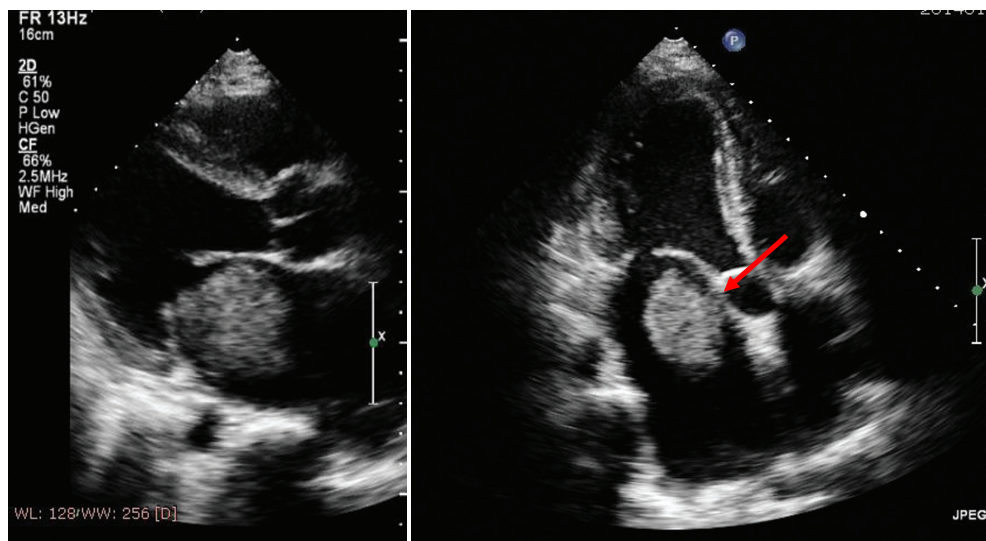
Pada pemeriksaan ekokardiografi trans-torakal, ditemukan massa mobil, globuler, bertangkai di atrium kiri dengan ukuran 4.01 cm x 5.13 cm (**Gambar 3**) dengan fungsi normal ventrikel kiri; EF 53%, kontraktilitas ventrikel kanan adekuat, dilatasi atrium kiri dan ventrikel kiri, MR trivial dan TR trivial.

## Tinjauan Pustaka dan Diskusi

### Manifestasi Klinis

Gambaran klinis myxoma bervariasi dan tidak spesifik. Dapat berupa gejala obstruksi, fenomena emboli dan gejala konstitusional. Gejala stenosis atau obstruksi katup mitral (ortopneu dan dispneu akibat edema paru atau gagal jantung) terjadi pada lebih dari 50% pasien. Fenomena emboli dapat dijumpai pada 30% kasus. Pada pemeriksaan laboratorium, sering dijumpai adanya anemia, leukositosis dan peningkatan LED. Gejala konstitusional yang kemungkinan disebabkan oleh produksi interleukin-6 oleh tumor seperti mialgia, keletihan, atralgia, demam dan penurunan berat badan dapat dijumpai pada 20% kasus. Sekitar 20% kasus myxoma bersifat asimtomatik terutama pada tumor dengan ukuran kurang dari 40 mm. Temuan abnormal namun tidak spesifik pada EKG dapat ditemukan pada 20 hingga 40% pasien. Termasuk didalamnya adalah fibrilasi atrial, *atrial flutter*, dan *Right Bundle Branch Block* atau *Left Bundle Branch Block* (3).

Dalam kasus ini, gejala yang dominan bermanifestasi sebagai gejala jantung obstruktif dimana sesak napas menjadi keluhan utama yang terjadi akibat edema paru. Sewaktu di IGD PJNHHK, tidak ada ronki yang terdengar, menyiratkan adanya perbaikan klinis, mengingat sebelumnya pasien memiliki riwayat ronki dan dalam terapi dengan furosemide semenjak dirawat RS sebelumnya. Pada anamnesis dan pemeriksaan fisik lebih lanjut, tidak ditemukan adanya gejala dan tanda emboli yang signifikan. Pasien mengeluhkan malaise selama beberapa minggu terakhir. Keluhan ini



Gambar 2. Ekokardiografi *parasternal long axis view* menunjukkan massa globuler di atrium kiri (gambar kiri). *Apical 3 chamber view*: massa bertangkai dengan dasar di septum interatrial atrium kiri (panah merah, gambar kanan).

dapat merupakan manifestasi gejala konstitusional dari myxoma namun tidak spesifik, terlebih pada wanita hamil di trimester akhir. Dari hasil laboratorium, nilai hemoglobin dalam batas normal untuk wanita hamil; 11,2 g/dl. Terdapat sedikit peningkatan pada nilai leukosit; 11870/ul, yang wajar ditemukan pada kehamilan. EKG menunjukkan adanya fibrilasi atrial yang merupakan salah satu manifestasi non-spesifik pada myxoma atrium kiri. Temuan-temuan di atas tidak patognomonik untuk myxoma atrium, karenanya dibutuhkan pemeriksaan lanjutan.

## Diagnosis

Tumor jantung primer jarang ditemukan, sangat bervariasi dan biasanya memiliki presentasi klinis yang tidak spesifik. Hal inilah yang membuat diagnosisnya menjadi suatu tantangan tersendiri. Oleh karena itu, kunci dari diagnosis yang tepat waktu dan akurat tidak bergantung pada pengenalan diagnostik yang segera namun mempertimbangkannya dalam diagnosis banding(1). Rontgen thorax dapat menunjukkan pembesaran atrium kiri dan edema paru. Tidak dijumpai adanya kalsifikasi katup mitral. Pada kasus-kasus yang berlangsung lama, kalsifikasi dapat terjadi pada tumor itu sendiri(4). Metode diagnostik awal yang paling ideal ketika mempertimbangkan tumor jantung dalam diagnosis banding adalah

ekokardiografi(1). Dengan ekokardiografi, myxoma jantung terlihat sebagai massa mobil yang melekat pada permukaan endokardium dengan tangkai yang biasanya berasal dari fossa ovalis. Myxoma dengan gambaran seperti ini dapat terdiagnosis langsung dengan ekokardiografi dan pencitraan lanjutan tidak diperlukan. Karena biasanya myxoma berukuran kecil dan bersifat mobil, maka lebih mudah terdeteksi dengan ekokardiografi dibandingkan dengan MRI atau CT scan, mengingat ekokardiografi memiliki resolusi spasial dan temporal yang baik pada kasus-kasus seperti ini(3).

Pada kasus ini, rontgen thorax dapat memberikan petunjuk awal akan adanya kemungkinan kelainan. Foto thorax menunjukkan adanya kardiomegali dengan pembesaran atrium kiri dan segmen trunkus pulmonal. Pembesaran atrium kiri ini menyiratkan adanya keterlibatan katup mitral, baik stenosis mitral ataupun regurgitasi mitral. Dikombinasikan dengan tidak adanya bising jantung yang terdengar pada auskultasi, memperkuat sangkaan adanya entitas lain yang mungkin menjadi penyebab, misalnya tumor atau massa jantung. Dalam hal ini ekokardiografi diindikasikan sebagai modalitas lanjutan. Ekokardiografi trans-torakal pada pasien ini menunjukkan adanya gambaran massa globuler, mobil, melekat dengan tangkai pada septum interatrium yang merupakan gambaran khas myxoma (Gambar 3). Dengan demikian pencitraan diagnostik lanjutan tidak diperlukan.

## Patofisiologi

Secara hemodinamik, terdapat dua jenis myxoma atrium kiri yakni tipe I dan II. Pada tipe I, tumor bergerak dari atrium kiri memasuki ventrikel kiri pada diastole awal yang menyebabkan penurunan mendadak dari volume ventrikel kiri. Pada sistole awal, tumor kembali dari ventrikel kiri ke atrium kiri. Tampilan ini merupakan karakteristik dari tumor tipe I (*prolapsing left atrial myxoma*) dan pergerakannya melintasi orifisium mitral yang menyebabkan efek hemodinamik. Pada tipe II, yang disebut juga *nonprolapsing left atrial myxoma*, tumor tetap berada di atrium kiri selama siklus jantung yang menyebabkannya memiliki tampilan efek hemodinamik yang serupa dengan stenosis mitral (6,7). Aliran darah melalui katup mitral akan terhambat selama diastole. Pada tipe ini saat pembedahan, seperti yang dilaporkan oleh RJ Sung dkk, katup mitral ditemukan normal(6).

Ekokardiografi pada kasus ini menemukan myxoma tersebut tetap berada di atrium kiri selama siklus jantung berlangsung dan karenanya menyerupai patofisiologi stenosis mitral. Walaupun pada saat pencitraan berlangsung tidak ditemukan obstruksi total dari aliran darah saat diastole. Obstruksi ini akan menyebabkan peningkatan tekanan atrium kiri yang bila berlangsung lama dapat menyebabkan pembesaran atrium kiri seperti yang dijumpai pada kasus. Pembesaran atrium kiri menyebabkan adanya aritmia atrium (8), yang pada kasus ini berupa fibrilasi atrium. Peningkatan tekanan atrium kiri disertai pula dengan peningkatan tekanan vena pulmonalis yang bermanifestasi kemudian sebagai edema paru.

Pada kehamilan, perubahan hemodinamik dimulai dengan peningkatan volume plasma darah pada minggu keenam kehamilan dan pada trimester kedua meningkat hingga 50%. Denyut jantung akan meningkat pula hingga 20% untuk memfasilitasi adanya kenaikan pada curah jantung. Terdapat peningkatan tekanan vena pada ekstremitas bawah yang menjelaskan mengapa 80% wanita hamil sehat mengalami edema tungkai. Peningkatan curah jantung 30 hingga 50% dari normal akan mencapai puncaknya di akhir trimester kedua. Perubahan hemodinamik yang fisiologis ini menjelaskan adanya keluhan sesak pada wanita hamil yang sehat. Pada wanita hamil dengan penyakit jantung yang memiliki gangguan fungsi ventrikel dan cadangan jantung yang terbatas, perubahan hemodinamik ini akan memperberat gejala(9).

Pasien sedang hamil pada trimester ketiga yang secara fisiologis akan mengeluhkan sesak dan bengkak tungkai akibat mekanisme yang telah dijelaskan. Pada saat yang sama, pasien memiliki myxoma jantung dengan ukuran yang signifikan yang mengganggu aliran darah yang melintasi katup mitral selama diastole. Ditambah dengan peningkatan curah jantung akibat penambahan volume darah dan peningkatan denyut jantung dengan efek menurunnya waktu pengisian diastole maka ketidakseimbangan aliran pun terjadi yang mengakibatkan adanya peningkatan tekanan di paru yang akan memperberat keluhan sesak yang telah ada akibat fisiologi kehamilan.

## Tatalaksana

Tatalaksana myxoma jantung yang simtomatik adalah reseksi segera dengan penggunaan pintas jantung paru. Tujuan reseksi adalah menyingkirkan tumor selengkapnya, walaupun tidak sepenuhnya dapat dilakukan pada semua kasus. Angka mortalitas segera pasca operasi berkisar antara 0% hingga 7,5%. Rekurensi terjadi pada 3% kasus yang dapat bersifat lokal maupun ekstra kardiak. Reseksi yang melibatkan 5mm jaringan sekitar tumor yang normal direkomendasikan walaupun tidak ada data yang menunjukkan hal ini akan menurunkan angka rekurensi(3). Walaupun jarang, pengawasan selama 5 tahun pertama diperlukan untuk menilai adanya rekurensi. Mengingat sifat myxoma yang rapuh dan bersifat embolik, setelah terdiagnosis secara ekokardiografi, reseksi harus segera dilakukan pada kasus myxoma yang umum(4).

Kontras dengan manajemen yang jelas pada kasus myxoma jantung pada pasien yang tidak hamil seperti dijelaskan diatas, tatalaksana pada wanita hamil beragam, bergantung pada tiap kasus. Terapi standar adalah reseksi mengingat adanya risiko emboli. Pada wanita hamil, penilaian risiko emboli harus ditimbang dengan risiko penggunaan pintas jantung paru pada ibu dan janin(2). Pertimbangan yang matang diperlukan mengingat risiko operasi pada wanita hamil jelas lebih besar mengingat risiko yang dihadapi oleh dua jiwa sekaligus. Risiko pada wanita hamil kini sama dengan risiko pada wanita yang tidak hamil (total 3%) namun mortalitas janin tetap tinggi hingga mencapai 19%. Operasi jantung tidak disarankan pada dua trimester pertama akibat tingginya insidens teratogenesis kecuali pada kasus gawat darurat. Pada trimester ketiga dengan

adanya peningkatan kualitas pelayanan intensif untuk neonatus, terminasi kehamilan disarankan terlebih dahulu dilakukan sebelum operasi jantung dengan penggunaan pintas jantung paru. Jika ini tidak memungkinkan, maka penggunaan pintas normotermik, aliran tinggi dan tekanan tinggi perlu dilakukan dengan durasi sesingkat mungkin(10).

Pada kasus ini, kami mempertimbangkan kesejahteraan ibu dan janin. Pasien berada pada minggu ke 34 kehamilan. Diputuskan untuk memberikan injeksi dexametason untuk pematangan paru yang merupakan antisipasi apabila sectio caesaria cito perlu dilakukan saat pasien memburuk dan tidak stabil secara klinis. Pertimbangan dilakukan melalui mekanisme konferensi antara dokter kardiologi dan bedah jantung. Saat ini pasien mendekati masa aterm, selama perawatan tidak memiliki keluhan yang memburuk, teratasi dengan pemberian furosemide dosis minimal. Tidak ditemukan riwayat emboli sebelumnya, hemodinamik stabil, fungsi ventrikel kiri yang baik dengan EF 53%, tidak ada tanda edema paru, dan tidak adanya obstruksi total yang ditemukan saat ekokardiografi. Dengan kondisi pasien yang stabil, diputuskan untuk terminasi kehamilan dengan sectio caesaria pada saat aterm minggu ke 36-37. Hal ini dilakukan untuk mengurangi mortalitas janin. Lalu, 1 minggu kemudian, reseksi tumor akan dilakukan. Selama masa penantian hingga aterm, pasien harus dimonitor untuk kondisi pasien dan kondisi janin secara reguler. Bila pasien menjadi tidak stabil maka terminasi kehamilan cito akan dilakukan.

## Ringkasan

Seorang perempuan, 40 tahun, G3P2A0A 33-34 minggu, datang dengan sesak napas dirujuk ke PJNHK. Anamnesis dan pemeriksaan fisik menunjukkan gejala dan tanda edema paru. Foto rontgen toraks menunjukkan pelebaran atrium kiri yang disertai dengan tidak adanya bising jantung mengarahkan adanya kecurigaan selain kelainan katup mitral, diantaranya massa atau tumor jantung. Temuan tidak spesifik ini merupakan indikasi untuk evaluasi lanjutan menggunakan ekokardiografi yang akhirnya menemukan sebuah massa besar yang mobil, globuler dan bertangkai dengan dasar septum interatrial. Temuan ini khas untuk myxoma. Perubahan hemodinamik pada kehamilan menyumbangkan gejala dan tanda pada pasien ini. Mengingat pasien

pada trimester akhir, kondisi klinis yang stabil, fungsi ventrikel kiri yang baik, bukan obstruksi total orifisium mitral, maka diputuskan untuk terminasi kehamilan saat aterm dan dilanjutkan reseksi tumor 1 minggu kemudian. Jelas bahwa tujuan tatalaksana ini adalah untuk menyelamatkan pasien dan janin dengan risiko morbiditas dan mortalitas yang minimum.

## Daftar Pustaka

1. McManus B. Primary tumors of the heart. In: Braunwald E, Bonow R, Mann D, Zipes D, Libby P, editors. Braunwald's heart disease. 9th ed. Elsevier Saunders; 2012. p. 1638–41.
2. John AS, Connolly HM, Schaff H V., Klarich K. Management of cardiac myxoma during pregnancy: A case series and review of the literature. *Int. J. Cardiol.* [Internet]. 2012 [cited 2014 Jan 11];155(2):177–80. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0167527311004827>
3. Burke A, Jeudy Jr J, Virmani R. Cardiac tumors. In: Califf R, Prystowsky E, Thomas J, Thompson P, editors. *Topol textbook of cardiovascular medicine 3 ed.* Lippincot Williams&Wilkins; 2007. p. 711–5.
4. Swanton BRH, Banerjee S. Swanton ' s. Cardiac tumors. In: Swanton H, Banerjee S, editors. *Swanton's cardiology.6th ed.* Blackwell Publishing; 2008. p. 466–9.
5. Buser P, Buck T, Plicht B. Primary cardiac tumors. In: Zamorano JL, Jeroen B, Rademakers F, Juhani K, editors. *The european society of cardiology textbook of cardiovascular imaging.* Springer; 2010. p. 538–41.
6. Sung RJ, Ghahramani a. R, Mallon SM, Richter SE, Sommer LS, Gottlieb S, et al. Hemodynamic features of prolapsing and nonprolapsing left atrial myxoma. *Circulation* [Internet]. 1975 Feb 1 [cited 2014 Jan 11];51(2):342–9. Available from: <http://circ.ahajournals.org/cgi/doi/10.1161/01.CIR.51.2.342>
7. Harrison JW, McCormack LJ, Ernstone a. C. Myxoma of the left atrium simulating mitral stenosis. *Circulation* [Internet]. 1954 Nov 1 [cited 2014 Jan 11];10(5):766–71. Available from: <http://circ.ahajournals.org/cgi/doi/10.1161/01.CIR.10.5.766>
8. Fuster V, Rourke R, Wilson PP, Walsh R. Hursts . Mitral valve stenosis. In: Fuster V, Rourke R, Wilson PP, Walsh R, editors. *Hursts the heart 12th ed.* Mc Graw Hill's; 2008. p. Chapter 77.
9. Warnes C. Pregnancy and heart disease. In: Bonow R, Mann D, Zipes D, Libby P, editors. Braunwald's heart disease. 9th ed. Elsevier Saunders; 2012. p.1770-80.
10. Parry AJ, Westaby S. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann. Thorac. Surg.* [Internet]. 1996 [cited 2014 Jan 11];61(6):1865–9. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0003497596001506>