

LAPORAN KASUS

Gambaran radiologi leiomioma intravena dengan perluasan ke intrakardiak

Tuti Handayani

Bagian Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Andalas

Korespondensi: Tuti Handayani, email: dr.tutihandayani@gmail.com

Abstrak

Leiomioma intravena (IVL) merupakan kasus yang sangat jarang terjadi. Keterlibatan jantung yang terjadi pada kasus IVL sering salah dikenali sebagai tumor jantung primer atau trombus. Hal ini mengakibatkan tingginya angka kejadian misdiagnosis atau keterlambatan diagnosis yang selanjutnya dapat menyebabkan penatalaksanaan yang kurang tepat. Pemeriksaan radiologi dapat memberikan informasi perluasan tumor yang sangat bermanfaat dalam diagnosis dan perencanaan operasi. Ultrasonografi (USG), computed tomography (CT scan), Magnetic Resonance Imaging (MRI) dan radiologi intervensi adalah modalitas radiologi yang sangat bermanfaat dalam mendeteksi leiomioma ekstrainterin. Pengetahuan ahli radiologi dari gambaran karakteristik leiomioma ini dapat membantu mengarahkan para klinisi menuju tatalaksana yang tepat, cepat dan jauh dari pengobatan yang tidak diperlukan atau berpotensi bahaya.

Kata kunci: leiomioma intravena; tumor jantung; trombus

Abstract

Intravenous leiomyoma is an extremely rare case. Cardiac involvement occurs in cases of IVL is often incorrectly identified as a primary cardiac tumor or thrombus. This resulted in a high incidence of misdiagnosis or delay in diagnosis which may further lead to lack of proper management. Radiological examination can provide a very useful extension of the tumor in the diagnosis and surgical planning. Ultrasonography (USG), Computed Tomography (CT) scan, Magnetic Resonance Imaging (MRI) and interventional radiology are radiological modalities those very useful in detecting extrauterine leiomyomas. Knowledge of the radiologist's description of the characteristics of leiomyomas can help guide clinicians toward appropriate, rapid treatment and away from unnecessary or potentially harmful treatment.

Keywords: intravenous leiomyoma; cardiac tumor; thrombus

PENDAHULUAN

Tumor jinak otot polos atau leiomioma merupakan tumor yang sering ditemui di uterus. Pada keadaan tertentu, leiomioma dapat memperlihatkan pola pertumbuhan yang agresif berupa leiomioma intravena (intravenous leiomyomatosis/ IVL) yang sangat jarang terjadi.¹ IVL merupakan suatu tumor jinak yang berasal dari proliferasi otot polos vena yang biasanya berasal dari perluasan leiomioma uteri ke vena di sekitarnya, namun pada beberapa kasus IVL berasal dari pembuluh darah vena di kulit, di pelvis atau retroperitoneal.^{2,3} IVL biasanya terbatas di regio pelvis, namun terkadang dapat meluas ke jantung yang dikenal dengan leiomioma intrakardiak.¹ Keterlibatan jantung terjadi pada kasus IVL sering salah dikenali sebagai tumor jantung primer atau trombus.⁴ Sampai tahun 2011, hanya ada sekitar 200 kasus IVL telah dilaporkan. Laporan patologi menunjukkan 10-30% kasus disertai keterlibatan jantung.³ Hal ini mengakibatkan tingginya angka kejadian misdiagnosis atau keterlambatan diagnosis yang selanjutnya dapat menyebabkan

penatalaksanaan yang kurang tepat.⁵

Pemeriksaan radiologi dapat memberikan informasi perluasan tumor yang sangat bermanfaat dalam diagnosis dan perencanaan operasi. Ultrasonografi (USG), *Computed Tomography* (CT) scan, *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) dan angiografi merupakan modalitas radiologi yang sangat bermanfaat dalam mendeteksi leiomioma ekstrauterin sehingga dapat membantu mengarahkan para klinisi menuju tatalaksana yang tepat, cepat dan jauh dari pengobatan yang berpotensi membahayakan atau justru tidak diperlukan.^{6,7}

LAPORAN KASUS

Seorang pasien usia 34 tahun datang ke RS dengan keluhan pingsan berulang yang semakin sering terutama saat pasien merasa lelah setelah beraktivitas. Pingsan dialami selama kurang lebih 5 detik, timbul tiba-tiba dan kembali sadar dengan sendirinya. Keluhan tidak disertai nyeri dada, dada berdebar maupun sesak nafas.

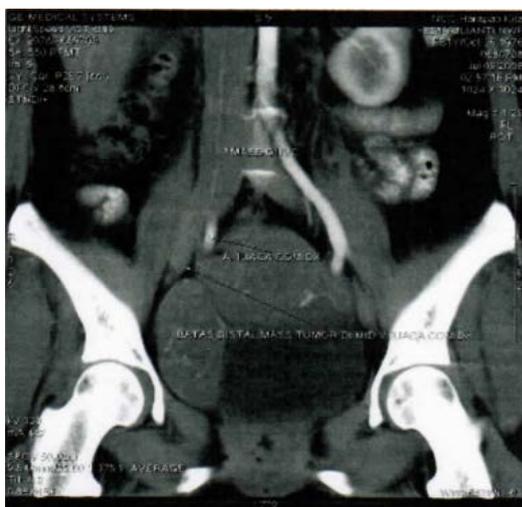


Gambar 1. Pemeriksaan CT scan venografi abdomen

Dua tahun sebelumnya pasien menjalani operasi pengangkatan tumor jantung. Saat itu pasien masuk RS dengan keluhan

pingsan setelah berenang, pingsan hanya sekitar 5 menit kemudian sadar dan normal kembali dengan sendirinya.

Ekokardiografi menunjukkan massa yang bergerak mengikuti irama jantung, memenuhi atrium kanan yang memanjang ke ventrikel kanan dan arteri pulmonal utama. CT scan jantung memperlihatkan tumor padat di dalam atrium kanan, ventrikel kanan, arteri pulmonal utama dan arteri pulmonal kanan. Pasien kemudian didiagnosis sebagai tumor jinak intra kardiak suspek mixoma dan menjalani tindakan operasi pengangkatan tumor. Hasil pemeriksaan patologi anatomi ke arah gambaran leiomioma intravaskular. Ekokardiografi pasca operasi dua tahun lalu menunjukkan adanya suatu sisa tumor di ujung vena kava inferior. CT scan venografi abdomen (Gambar 1) memperlihatkan massa (Hounsfield Unit/HU 51) di vena iliaka komunis kanan bagian proksimal yang memanjang ke vena kava inferior (\pm 17-18 cm). Tampak pula pembesaran uterus dengan dinding yang menempel ke vena iliaka komunis, namun tak terlihat jelas infiltrasi.



Gambar 2. Pemeriksaan CT scan pelvis dengan kontras intravena

CT scan pelvis (gambar 2) memperlihatkan pembesaran uterus dengan massa padat berlobulasi yang menyangat ringan setelah

pemberian kontras kemungkinan merupakan suatu mioma uteri. Massa tersebut terlihat berhubungan dengan vena kava inferior dan arteri iliaka komunis kanan. Pasien kemudian menjalani operasi ekstirpasi tumor di uterus dengan hasil pemeriksaan patologi anatomi leiomioma intravaskular sama seperti hasil patologi anatomi tumor di jantung.



Gambar 3. Radiografi toraks AP

Pemeriksaan fisik diperoleh saat masuk RS kembali menunjukkan kondisi vital yang masih dalam batas normal dengan peningkatan tekanan vena jugular. Tidak ada kelainan pada pemeriksaan fisik jantung paru maupun abdomen. Ekstremitas pasien hangat tanpa edema. Hasil elektrokardiografi diperoleh sinus rhythm, QRS rate 67x1menit, QRS aksis LAD, gelombang P normal, PR interval 0,16 detik, durasi QRS 0,08 detik, tidak terdapat perubahan ST-T. Hasil pemeriksaan laboratorium rutin tidak ditemukan kelainan.

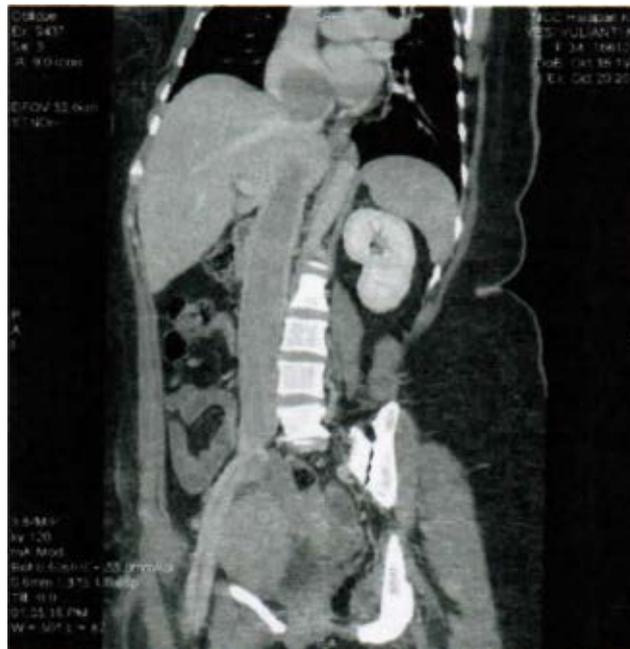
Radiografi toraks (Gambar 3) memperlihatkan pembesaran ringan jantung (rasio jantung- rongga torak/ CTR 55%), apeks tertanam, pinggang jantung menonjol. Tidak diperoleh gambaran kongesti maupun infiltrat pada paru.



Gambar 4. Pemeriksaan venografi

Pasien kemudian menjalani pemeriksaan venografi (Gambar 4) yang memperlihatkan massa tumor mobile di muara vena kava inferior yang sebagian masuk ke dalam atrium kanan. Sebagian

massa tampak menutup muara vena kava inferior. Massa berukuran 6,4 cm x 4,8 cm. Ekhokardiografi memperlihatkan massa kembali muncul di atrium kanan (diameter 4,8 x 3,6 cm) dengan tangkai berasal dari vena kava inferior yang menimbulkan obstruksi dinamik di trikuspid. CT Scan Abdomen (Gambar 5) memperlihatkan massa menyangat kontras di sepanjang vena iliaka komunis kanan, vena kava inferior berlobulasi yang meluas masuk ke atrium kanan. Ukuran massa tampak membesar dibandingkan sebelumnya. Juga masih terlihat massa padat di sisi kanan uterus yang menempel ke vena iliaka komunis kanan.



Gambar 5. Pemeriksaan CT scan abdomen dengan kontras intravena

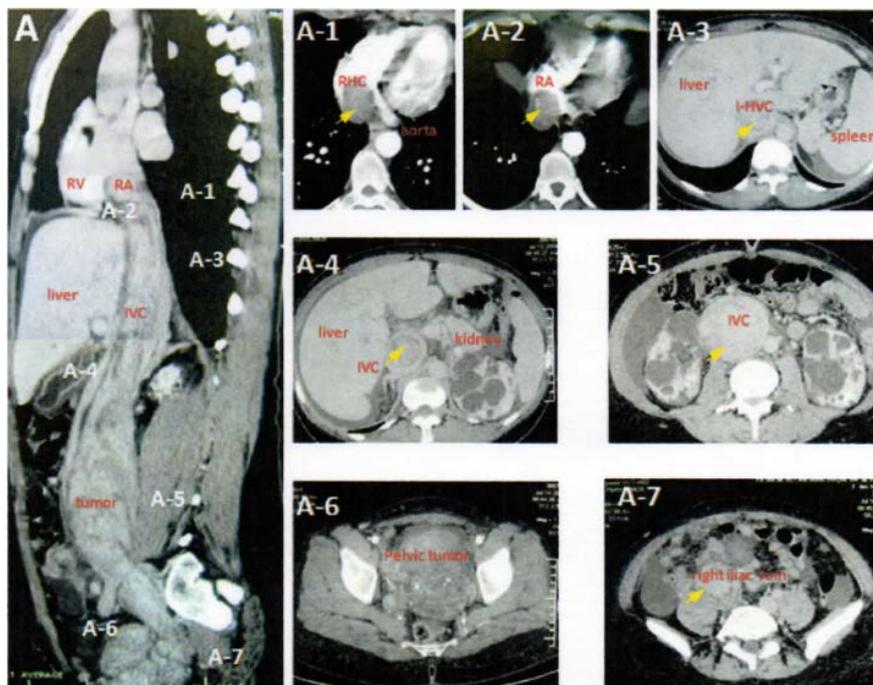
Pasien kemudian menjalani operasi. Pada saat operasi tersebut ditemukan massa di atrium kanan sampai vena kava inferior-vena iliaca kanan. Massa tersebut berlobulasi dengan ukuran massa di atrium kanan sampai bagian proksimal vena kava inferior 6x6x6 cm dan massa di vena kava

inferior berukuran 8x8x25 cm disertai pula pelekatan hebat antara perikardium dengan sternum dan atrium kanan. Hasil patologi anatomi menunjukkan suatu leiomioma intravena. Pada hari kedua pasca operasi pasien meninggal dunia karena perdarahan.

PEMBAHASAN

Leiomioma intravena (intravenous leiomyoma/IVL) merupakan kasus yang sangat jarang terjadi. Hal ini mengakibatkan tingginya angka kejadian misdiagnosis atau keterlambatan diagnosis yang selanjutnya dapat menyebabkan penatalaksanaan yang kurang tepat.^{1,5} Sampai tahun 2011, sekitar 200 kasus IVL telah dilaporkan. Laporan patologi menunjukkan 10-30% kasus disertai keterlibatan jantung yang sering salah dikenali sebagai tumor jantung primer atau trombus pada

pemeriksaan awal.^{3,4} Perluasan IVL ke jantung dapat melibatkan beberapa ruang jantung bahkan ke a. pulmonal. Perluasan ke atrium kanan terjadi pada 45,6% kasus, ke ventrikel kanan 45,6% kasus dan ke a. pulmonal pada 8,8% kasus.³ Kasus IVL yang sangat jarang terjadi ditambah dengan gejala klinis yang tidak khas mengakibatkan tingginya angka kejadian misdiagnosis atau keterlambatan diagnosis. Seperti halnya pada kasus ini yang pada awalnya diduga sebagai tumor primer jantung, ternyata adalah suatu perluasan leiomioma intravenous dari uterus.



Gambar 6. (A) CT scan potongan sagital, memperlihatkan massa (leiomioma) yang meluas dari vena iliaka interna kanan ke atrium kanan. (A1-A7) CT scan potongan aksial. (A1-A2) perluasan ke intrakardiak. (A3-A4) perluasan tumor di intrakava. (A-5) Dilatasi vena kava inferior (11 cm). (A-6) Massa hipervaskularisasi berlobulasi di pelvis. (A-7) tumor di intrailiaka.²

Gejala klinis pasien awalnya adalah sering pingsan dan sesak nafas, hal ini dapat terjadi baik pada IVL dengan perluasan ke jantung maupun tumor primer jantung seperti mixoma. IVL biasanya tidak memiliki gejala sampai telah terjadi

obstruksi vena atau gangguan katup trikuspid yang signifikan. Sesuai dengan patofisiologi-nya, tumor yang menghalangi trikuspid dapat menghalangi aliran darah atrioventrikular yang kemudian mengakibatkan terjadinya

sinkop. Obstruksi vena kava inferior pada pasien ini tidak menyebabkan terjadinya edema pada tungkai. Edema tungkai jarang terjadi pada kasus IVL, karena edema biasanya baru muncul pada kasus obstruksi akut, dimana sistem kolateral belum terbentuk.^{3,5}

Gambaran ekokardiografi leiomioma intrakardiak dan tumor primer jantung pun hampir sama, sehingga kesalahan yang sering terjadi pada pemeriksaan

ekokardiografi IVL dengan perluasan ke atrium kanan adalah misdiagnosis sebagai tumor mixoma, yaitu tumor terbanyak di jantung sisi kanan setelah metastasis. Pemeriksaan CT scan dapat membantu membedakan IVL dengan mixoma dengan melihat pelekatan ke dinding atrium. IVL tidak melekat ke dinding atrium.^{3,8} Namun pada pasien ini, massa sudah cukup besar sehingga sulit untuk menilai pelekatan ke dinding atrium kanan.



Gambar 7. (2A) CT scan pasca kontras memperlihatkan massa di atrium kanan (panah) yang terlihat seperti luffa vegetable sponge, sebagian tumor menonjol ke ventrikel. (2B) MRI potongan koronal memperlihatkan massa irregular berdegenerasi kistik di sisi kanan terns (anak panah). Massa meluas ke vena iliaka intema kanan dan IYC yang terlihat seperti luffa vegetable sponge (panah). (2C) MRI T2WI potongan aksial memperlihatkan massa di v. cava inferior yang terlihat seperti saringan (panah).⁸

Diagnosis pasti IVL ditegakkan dengan pemeriksaan histopatologis. Namun, beberapa literatur menyatakan bahwa diagnosis IVL haruslah dipertimbangkan pada wanita dengan trombosis vena dalam, massa menyangat kontras di v. kava atau atrium kanan jantung serta memiliki riwayat operasi di regio pelvis, histerektomi atau leiomiomatosis uteri.⁵ Liu et al menyatakan bahwa IVL haruslah dicurigai pada (a) Leiomioma uteri multipel dengan perubahan patologis di jaringan parauterina dan adneksa, terutama jika pada pemeriksaan mikroskopis ditemukan invasi tumor berbentuk *worm-like* atau *cabl-like* di

pembuluh darah; (b) Pasien dengan riwayat leiomioma uteri atau operasi uterus disertai dengan tumor atrium kanan, disfungsi jantung kanan, sindrom obstruksi vena kava inferior, *sindroma Budd-Chiari* atau trombosis vena dalam.

Anamnesis, pemeriksaan fisik yang baik dan pemeriksaan radiologis yang baik dapat menyingkirkan kemungkinan diagnosis banding lainnya sehingga tatalaksana yang baik dapat tercapai.² Pemeriksaan CT scan dan MRI merupakan modalitas utama radiologi yang sangat membantu dalam menegakkan diagnosis IVL.⁵ Pemeriksaan CT scan dan MRI dapat memberikan informasi lebih banyak

mengenai perluasan trombus tumor dan membedakannya dengan trombus biasa.⁶ CT scan atau MRI dapat memberikan informasi yang sangat dibutuhkan dalam menentukan strategi operasi, seperti perbandingan ukuran tumor di level atrium dengan diameter IVC, lokasi perlekatan tumor ke IVC dan penilaian terhadap sisi/bagian vena iliaka dan femoral yang bebas tumor yang dapat dijadikan lokasi drainase vena selama *cardiopulmonary bypass*.⁹

Pada pemeriksaan USG transabdominal dapat ditemukan trombus bervaskularisasi di vena region pelvis dan IVC.³ Pada pemeriksaan ekokardiografi IVL dengan perluasan ke intrakardiak dapat ditemukan massa hiperekoik yang bergerak dan memanjang dari IVC ke atrium kanan bahkan dapat meluas ke ventrikel kanan, dilatasi IVC dan ruang jantung kanan serta regurgitasi trikuspid.^{3,8}

Pada pemeriksaan CT scan (Gambar 6) dapat ditemukan *filling defects* hipodens intravaskular yang berhubungan dengan leiomioma uteri atau vena di regio pelvis, pasca pemberian kontras lesi tersebut terlihat menyangat.² Pemeriksaan CT scan juga dapat memperlihatkan pelebaran vena kava inferior distal dan atrium kanan yang terisi oleh massa yang menyangat kontras. Sementara bagian proksimal vena kava inferior dapat melebar tanpa trombus.⁸

Gambaran IVL pada MRI tergantung pada komposisi otot polos dan jaringan ikat di dalam lesi tersebut. IVL pada T 1 WI memiliki intensitas sinyal yang rendah sampai intermedial sedangkan pada T2WI

akan memperlihatkan intensitas sinyal yang rendah. Namun terkadang leiomioma akan memperlihatkan intensitas sinyal yang tinggi pada T1WI dan T2WI. Permukaan tumor biasanya irreguler dengan gambaran fisura yang paralel dengan aksis tumor akibat aliran darah yang turbulenta. Terkadang dapat ditemukan aliran darah di daerah fisura tersebut. Gambaran ini menyerupai bunga karang (*luffa sponge*) pada potongan koronal bright blood dan seperti saringan pada potongan aksial T2WI (Gambar 7).⁸

KESIMPULAN

Leiomioma intravena terjadi pada perempuan usia produktif yang memiliki leiomioma uteri atau pernah menjalani operasi histerektomi atas indikasi leiomioma uteri. Leiomioma intravena merupakan kasus yang sangat jarang terjadi dengan gejala yang sering asimtomatik sampai terjadi obstruksi IVC atau katup trikuspid. Keterlibatan jantung terjadi pada kasus IVL yang sering salah dikenali sebagai tumor jantung primer atau trombus. Hal ini mengakibatkan tingginya angka kejadian misdiagnosis atau keterlambatan diagnosis yang selanjutnya dapat menyebabkan penatalaksanaan yang kurang tepat.^{1,5}

Pemeriksaan radiologi dapat memberikan informasi adanya tumor dan menilai perluasan tumor yang sangat bermanfaat dalam diagnosis dan perencanaan operasi. Ultrasonografi (USG), *Computed Tomography* (CT) scan dan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) adalah modalitas radiologi yang sangat bermanfaat dalam mendeteksi leiomioma

ekstrauterin. Pengetahuan ahli radiologi dari gambaran karakteristik leiomioma ini dan karakternya yang lain dapat membantu mengarahkan para klinisi

menuju tatalaksana yang tepat dan cepat dan jauh dari pengobatan yang berpotensi membahayakan dan tidak diperlukan.

DAFTAR PUSTAKA

1. Lou YF, Shi XP, Song ZZ. Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension to the right heart. *Cardiovascular ultrasound*. 2011; 9:25.
2. Morales MM, Anacleto A, Leal JC, Carvalho S, Del'Arco J. Intravascular leiomyoma with heart extension. *Clinics*. 2012; 67(1):83-7.
3. Bender LC, Mitsumori LM, Lloyd KA, Stambaugh LE, 3rd. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: intravenous leiomyomatosis. *Radiographies : a review publication of the Radiological Society of North America, IIVC*. 2011 Jul- Aug; 31(4):1053-8.
4. Esmaeilzadeh M, Tavakolli A, Safaei A. Recurrent intracardiac leiomyomatosis. *The Canadian journal of cardiology*. 2007 Nov; 23(13):1085-6.
5. Liu B, Liu C, Guan H, Li Y, Song X, Shen K, et al. Intravenous leiomyomatosis with inferior vena cava and heart extension. *Journal of vascular surgery*. 2009 Oct; 50(4):897-902.
6. Kandpal H, Sharma R, Gamangatti S, Srivastava DN, Vashisht S. Imaging the inferior vena cava: a road less traveled. *Radiographies : a review publication of the Radiological Society of North America, IIVC*. 2008 May-Jun; 28(3):669-89.
7. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, Fraser-Hill MA, Papadatos D, Kielar AZ, et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographies : a review publication of the Radiological Society of North America, IIVC*. 2008 Nov-Dec; 28(7):1931-48.
8. Kang LQ, Zhang B, Liu BG, Liu FH. Diagnosis of intravenous leiomyomatosis extending to heart with emphasis on magnetic resonance imaging. *Chinese medical journal*. 2012 Jan; 125(1):33-7.
9. Roques F, SaIVchez B, Bucher B, Lariviere J. Role of pre-operative assessment in the surgical management of leiomyoma extended to the right heart chambers: a compendium of information from isolated reports. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 2001 Apr; 19(4):522-4.