

Sindrom Vena Cava Superior pada Pasien dengan Tumor Mediastinum

Syazili Mustofa, Idzni Mardhiyah
Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Sindrom vena cava superior (SVCS) merupakan kumpulan gejala yang dapat terjadi akibat penekanan vena cava superior oleh tumor mediastinum, baik yang ganas maupun yang jinak. Seorang laki-laki, 20 tahun, datang dengan keluhan sesak napas yang memberat sejak 3 hari yang lalu. Sesak napas sudah mulai dirasakan sejak 1 bulan yang lalu bersamaan dengan keluhan batuk kering. Pada pemeriksaan fisik didapatkan edema palpebra dextra et sinistra, pelebaran vena leher di regio *coli dextra*, pelebaran vena di regio *thorax* anterior, dan suara napas vesikuler menurun pada paru dekstra. Hasil pemeriksaan *CT Scan thorax* menunjukkan bahwa terdapat massa solid dengan bagian kistik di mediastinum anterior dekstra meluas sampai medius dekstra. Pasien didiagnosis dengan tumor mediastinum anterior dekstra dengan sindrom vena cava superior. Pasien diterapi dengan tujuan untuk mengurangi gejala sementara dan dirujuk ke rumah sakit dengan fasilitas yang lebih lengkap di Jakarta untuk mengatasi penyebab SVCS yang timbul, yaitu tumor mediastinum.

Kata kunci: sindrom vena Cava superior, tumor mediastinum

Sindrom Vena Cava Superior pada Pasien dengan Tumor Mediastinum

Abstract

Superior vena cava syndrome (SVCS) refers to characteristic signs and symptoms that result from obstruction of superior vena cava by mediastinal tumor, be it malignant or benign tumor. A man, 20 years-old, came with chief complaint short of breath which became severe since 3 days ago. Patient first complained about his short of breath a month ago with a dry cough. Physical examination showed palpebral edema dextra et sinistra, vena distention of the right neck and thorax anterior, and reduced vesicular sound of the right lung. CT Scan of the thorax showed a solid mass with cystic part in anterior mediastinum dextra extended to medial mediastinum dextra. This patient is diagnosed with anterior mediastinum dextra tumor with superior vena cava syndrome. This patient is treated temporarily to reduce his symptoms and referred to a center hospital in Jakarta for treating underlying disease of SVCS, which is mediastinal tumor.

Keywords: superior vena cava syndrome, mediastinal tumor

Korespondensi: Idzni Mardhiyah | Kampung Pulo RT03/09 No. 39, Rangkapan Jaya, Pancoran Mas, Depok, Jawa Barat | 081586637102 | idezni.mardhi@gmail.com

Pendahuluan

Sindrom vena cava superior (SVCS) merupakan kumpulan tanda dan gejala khas yang terjadi akibat obstruksi aliran darah pada vena cava superior. Tanda klinis dari kondisi ini terutama adalah sianosis dan edema di bagian atas dada, lengan, leher, dan wajah (terutama periorbital). Tanda dan gejala lain meliputi batuk, epistaksis, hemoptisis, disfagia, disfonia dan serak (disebabkan oleh kongesti pita suara), perdarahan esofagus, retina, dan konjungtiva.¹

Secara epidemiologi, SVCS merupakan suatu sindrom yang jarang terjadi. SVCS terjadi pada sekitar 15.000 orang di Amerika Serikat tiap tahunnya.² SVCS paling banyak disebabkan oleh kanker (95%), dan sisanya berhubungan dengan *thrombosis* akibat pemasangan kateter vena atau *pacemaker wires*.³ Sedangkan di Indonesia, data mengenai SVCS masih sangat terbatas, baik itu mengenai jumlah kasus per tahun ataupun penyebab terjadinya SVCS.

Berat ringannya gejala yang ditunjukkan tergantung pada (1) derajat edema, yang diakibatkan oleh derajat keluarnya cairan pada tekanan tinggi menuju jaringan ikat terdekatnya (muka, leher, ekstremitas superior, thoraks superior, dan otak) dan (2) kecepatan perkembangan vena-vena kolateral, yang dapat berujung pada distensi vena-vena superficial pada dinding thoraks untuk mengembalikan aliran balik vena.² Hal-hal tersebut yang dapat menyebabkan timbulnya edema serebral dengan peningkatan tekanan intrakranial, edema laring dengan obstruksi jalan napas, dan kompensasi hemodinamik, yang menyebabkan SVCS termasuk ke dalam kegawatdaruratan onkologi, walaupun kematian merupakan akibat yang sangat jarang terjadi.⁴

Kasus

Telah dilakukan pemeriksaan pada pasien pada tanggal 28 Maret 2016 dengan identitas seorang laki-laki usia 20 tahun. Pasien

datang dengan keluhan sesak napas yang memberat sejak 3 hari yang lalu. Sesak napas sudah mulai dirasakan sejak 1 bulan yang lalu bersamaan dengan keluhan batuk kering. Sesak napas memberat jika pasien berbaring dan sedikit membaik jika pasien duduk. Pasien juga mengeluhkan dada kanan terasa sakit, nyeri perut, dan mual. Pasien juga mengatakan terdapat penurunan berat badan dalam 1 bulan terakhir. Keluhan tersebut baru pertama kali dirasakan oleh pasien. Riwayat asma dan TB paru sebelumnya disangkal. Riwayat merokok juga disangkal oleh pasien. Keluarga pasien tidak ada yang mengalami keluhan serupa dengan pasien. Riwayat asma dan TB paru di dalam keluarga pasien disangkal.

Pemeriksaan fisik dilakukan untuk membantu menegakkan diagnosis. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum tampak sakit sedang, tekanan darah 110/70 mmHg, frekuensi napas 28x/menit, frekuensi nadi 100x/menit, dan suhu 36,8°C. Pada kepala didapatkan wajah pasien simetris dengan edema palpebra dextra dan sinistra. Pada leher tidak didapatkan peningkatan tekanan vena jugularis, pembesaran kelenjar tiroid dan kelenjar getah bening namun ditemukan pelebaran vena leher di regio *coli dextra*. Bentuk thoraks pasien *normochest* dengan terlihat pelebaran vena di regio thoraks anterior. Pada pemeriksaan fisik paru didapatkan *vocal fremitus dextra* kurang dari sinistra, perkusi paru dekstra pekak dan sinistra sonor, suara napas vesikuler menurun pada paru dekstra, dan tidak didapatkan suara napas tambahan. Pemeriksaan jantung, abdomen, ekstremitas, dan neurologis dalam batas normal.

Pemeriksaan penunjang diperlukan untuk membantu menegakkan diagnosis dan menyingkirkan diagnosis banding. Pada pemeriksaan hematologi didapatkan hemoglobin 12,0 g/dL, hematokrit 38,9%, leukosit $8,6 \times 10^3/uL$, eritrosit 5,79 juta/uL, trombosit 442 ribu/uL, MCV 67,2 fl, MCH 20,7 pg, MCHC 30,8 g/dL, GDS 105 mg/dL, LED 45 mm/jam, ureum 25 mg/dL, kreatinin 0,89 mg/dL, albumin 4,66 g/dL, SGOT 22 U/L, SGPT 6 U/L, dan sputum BTA pagi negatif.



Gambar 1. Pelebaran vena leher pada pasien.

Kemudian dilakukan juga pemeriksaan *CT Scan thorax* dengan hasil tampak lesi isodens di mediastinum anterior dekstra, memanjang sampai mediastinum medius, batas tegas, tepi irreguler, ukuran 9 cm x 10 cm x 15 cm, tak tampak kalsifikasi intralesi, post kontras tampak penyempitan inhomogen dengan beberapa bagian tampak hipodens. Tampak lesi tersebut mendesak dan menyempitkan trakea ke arah sinistra. Tampak pula corakan bronkhovaskular normal, densitas paru bilateral menurun. $CTR < 0,56$. Dari hasil tersebut didapatkan kesimpulan massa solid dengan bagian kistik di mediastinum anterior dekstra meluas sampai medius dekstra, sangat mungkin massa dari *thyroid dextra*, *DD/thymoma*, limfoma.

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang yang telah dilakukan tersebut, pasien ini didiagnosis dengan tumor mediastinum anterior dekstra dengan sindrom vena cava superior. Hal ini berdasarkan temuan adanya keluhan sesak napas, dada kanan terasa sakit, edema palpebra dekstra dan sinistra, pelebaran vena leher di regio *coli dextra* dan pada pemeriksaan fisik paru didapatkan *vocal fremitus dextra* kurang dari sinistra, perkusi paru dekstra pekak dan sinistra sonor, suara napas vesikuler menurun pada paru dekstra. Diagnosis ditegakkan dengan adanya hasil *CT Scan* dengan kesimpulan massa solid dengan bagian kistik di mediastinum anterior dekstra meluas sampai medius dekstra, sangat mungkin massa dari *thyroid dextra*, *DD/thymoma*, limfoma.

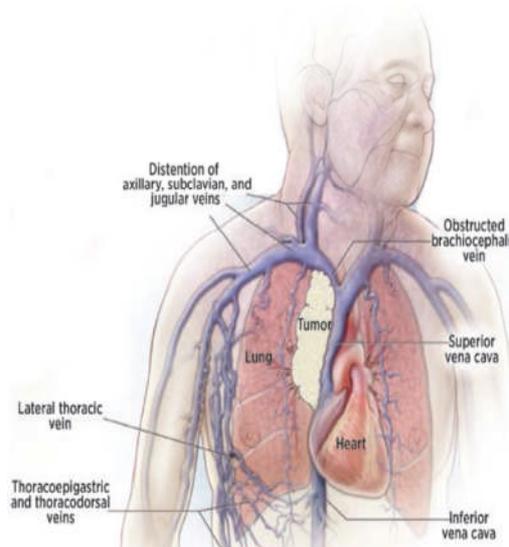
Pada pasien ini dilakukan terapi awal untuk berupa *Dexamethasone* 3x1 amp IV, *Cefoperazone* 2x1 gr IV, *Furosemid* 1 x 40 mg IV, *Ranitidine* 2x1 amp IV, *Coditam* tab 2x1, dan *N-acetilsistein* 3x200mg. Terapi tersebut bertujuan untuk mengurangi gejala pasien. Setelah hari ketiga dengan terapi di atas, keluhan sesak, batuk, dan nyeri dada pada pasien dirasakan berkurang. Walaupun demikian, pengobatan yang telah diberikan hanya merupakan pengobatan suportif sehingga pengobatan kuratif yaitu mengobati penyebab sindrom vena cava superior harus dilakukan, yaitu pengobatan tumor mediastinum. Oleh karena itu, pasien pada kasus ini dirujuk ke pusat terapi yang memiliki fasilitas yang lebih lengkap di Jakarta.

Pembahasan

Pasien laki-laki berusia 20 tahun datang dengan keluhan sesak disertai batuk yang memberat sejak 3 hari yang lalu. Selain itu pasien juga mengeluh nyeri dada. Keluhan sudah dirasakan sejak sebulan yang lalu. Pada pemeriksaan fisik ditemukan wajah yang sedikit bengkak, adanya pelebaran vena leher, dan pada paru kanan ditemukan fremitus vokal yang menurun, suara pekak pada perkusi, dan suara napas vesikuler menurun pada auskultasi. Pada pasien dilakukan pemeriksaan laboratorium yang menunjukkan hasil abnormal pada nilai LED, yaitu 44 mm/jam atau meningkat. Selain itu, hasil *CT Scan* menunjukkan adanya Pada pemeriksaan radiologi dilakukan *CT Scan thorax* dengan hasil massa solid dengan bagian kistik di mediastinum anterior dekstra meluas sampai medius dekstra, sangat mungkin massa dari *thyroid dextra*, *DD/thymoma*, limfoma. Pasien didiagnosis dengan tumor mediastinum anterior dekstra dengan sindrom vena cava superior.

Berbagai gejala yang khas dapat dirasakan oleh penderita. Sesak, batuk, dan nyeri dada merupakan manifestasi klinik yang dapat terjadi pada tumor mediastinum. Batuk, sesak atau stridor muncul bila terjadi penekanan atau invasi pada trakea dan/atau bronkus utama. Sesak dapat disebabkan oleh hambatan pengembangan paru akibat desakan massa maupun oleh penekanan pada trakea. Pada kasus ini, sesak dapat terjadi akibat desakan massa ke trakea yang telah dikonfirmasi dengan adanya gambaran

desakan lesi ke trakea dari *CT Scan*. Sedangkan nyeri dinding dada muncul pada tumor neurogenik atau pada penekanan sistem syaraf.⁵



Gambar 2. Patofisiologi terjadinya SVCS akibat penekanan tumor.²

Perjalanan penyakit SVCS dapat berjalan dengan cepat. Keluhan yang dirasakan sejak sebulan yang lalu, ditemukannya wajah yang sedikit bengkak, dan pelebaran vena leher menunjukkan suatu sindrom, yaitu sindrom vena cava superior. Sindrom ini terjadi karena adanya obstruksi aliran darah pada vena cava superior. Obstruksi ini dapat terjadi akibat hambatan intrinsik atau ekstrinsik. Hambatan intrinsik merupakan hal yang jarang terjadi dan diakibatkan oleh trombosis atau jaringan yang menginvasi vena cava superior. Sedangkan faktor ekstrinsik terjadi akibat kompresi vena atau striktur vena itu sendiri.⁵

Terdapat beberapa tipe obstruksi yang dapat terjadi pada SVCS. Pada keadaan normal, darah kembali ke atrium kanan difasilitasi oleh gradien tekanan antara atrium kanan dan vena-vena cava. Ketika obstruksi pada vena cava superior terjadi, resistensi vaskular meningkat dan terjadi penurunan aliran balik vena (*venous return*). Tekanan vena cava superior ini dapat terjadi secara konsisten atau perlahan-lahan. Ketika vena cava superior menunjukkan stenosis yang signifikan (3/5 dari lumen atau lebih), aliran darah diarahkan melalui sirkulasi kolateral untuk menghindari obstruksi tersebut dan mengembalikan aliran balik vena. Waktu perkembangan obstruksi ini penting untuk implikasi klinis yang

dihasilkannya. Pada kerusakan yang terjadi secara akut, aliran darah tidak dengan cepat terdistribusi melalui jaringan kolateral sehingga gejala muncul secara cepat dan hebat. Pada kasus dengan perkembangan obstruksi yang lambat, jaringan vena kolateral memiliki waktu yang cukup untuk mengembang dalam rangka menerima volume sirkulasi. Oleh karenanya, obstruksi vena cava superior yang berlangsung lama dan parah dapat ditemukan tanpa tanda dan gejala yang signifikan.⁶

Berbagai gejala dapat terjadi akibat kompresi vena cava superior. Dinding vena cava superior tidak dapat bertahan terhadap kompresi. Ketika reduksi lumen vena cava superior mencapai lebih dari 60%, perubahan hemodinamik terjadi: dilatasi proksimal, kongesti, dan aliran yang melambat. Tanda klinis dari kondisi ini terutama adalah sianosis (akibat stasis vena dengan oksigenasi arteri yang normal) dan edema di bagian atas dada, lengan, leher, dan wajah (terutama periorbital). Pembengkakan biasanya sering terjadi pada bagian kanan, karena pembentukan sirkulasi kolateral dengan kemungkinan yang lebih baik terjadi pada *vena brachiocephalica* kanan dibandingkan kontralateralnya. Tanda dan gejala lain meliputi batuk, epistaksis, hemoptisis, disfagia, disfonis dan serak (disebabkan oleh kongesti pita suara), perdarahan esofagus, retina, dan konjungtiva. Pada kasus stasis *vena cephalica* yang signifikan, sakit kepala, pusing, rasa berdenging, bingung, stupor, letargi bahkan koma dapat terjadi. Sakit kepala merupakan gejala yang paling sering dan biasanya terjadi terus menerus dan terasa menekan, diperberat saat batuk. Sesak dapat dihubungkan dengan massa mediastinum atau disebabkan oleh efusi pleura atau kerusakan sirkulasi jantung. Posisi supinasi dapat memperburuk gejala klinik.⁶

Berbagai kondisi klinis harus diperhatikan pada pasien SVCS. Dispnea saat istirahat bukan merupakan hal yang jarang terjadi pada perkembangan sindrom vena cava superior dan harus selalu dipertimbangkan sebagai faktor risiko tinggi dilakukannya prosedur invasif di bawah anestesi umum. Jika sesak berhubungan dengan edema laring, maka pasien tidak boleh dilakukan anestesi umum dan operasi.⁶

Terdapat tiga klasifikasi utama dari SVCS berdasarkan kategorisasi yang berbeda:

1. Klasifikasi Doty and Standford (secara anatomi)⁷
 - Tipe I: stenosis sampai 90% dari vena cava superior supra-azygos
 - Tipe II: stenosis lebih dari 90% dari vena cava superior supra-azygos
 - Tipe III: oklusi total dari vena cava superior dengan aliran darah balik azygos
 - Tipe IV: oklusi total vena cava superior dengan keikutsertaan organ-prgan mayor dan vena azygos.
2. Klasifikasi Yu (secara klinis)⁴
 - Grade 0: asimtomatik (adanya bukti radiologis obstruksi vena cava superior)
 - Grade 1: ringan (*plethora*, sianosis, edema leher dan kepala)
 - Grade 2: sedang (grade 1 dengan kegagalan fungsi)
 - Grade 3: berat (edema serebral atau laring ringan/sedang, fungsi jantung yang terbatas)
 - Rade 4: mengancam jiwa (edema serebral atau laring yang signifikan, gagal jantung)
 - Grade 5: fatal
3. Klasifikasi Bigsby (secara risiko operatif)⁸
 - Risiko rendah: tidak ada dispnea saat istirahat, sianosis fasial saat duduk, tidak ada perburukan dispnea, edema fasial dan sianosis saat posisi supinasi
 - Risiko tinggi: adanya sianosis fasial atau dispnea saat istirahat pada posisi duduk.

Klasifikasi Stanford dan Doty dapat menentukan terapi yang akan dilakukan. Untuk tipe 1 dapat dilakukan terapi radiasi dan kemoterapi, sedangkan untuk tipe 2,3,4 perlu dilakukan tindakan bedah.⁹ SVCS pada pasien ini dapat diklasifikasikan dengan klasifikasi Yu dan Bigsby, yaitu SVCS grade 2 dengan risiko rendah perioperatif.

Berbagai pemeriksaan penunjang dilakukan untuk membantu menegakkan diagnosis dan menyingkirkan diagnosis banding. Pada pasien ini dilakukan pemeriksaan laboratorium yaitu darah lengkap, fungsi ginjal dan fungsi hati. Pemeriksaan menunjukkan hasil yang normal kecuali pada laju endap darah (LED) yang menunjukkan peningkatan. Peningkatan LED pada tumor mediastinum dapat terjadi pada limfoma dan TB mediastinum.⁵ Selain pemeriksaan

laboratorium, pemeriksaan *CT Scan* dengan dan tanpa kontras juga dilakukan, dan menunjukkan hasil massa solid dengan bagian kistik di mediastinum anterior dekstra meluas sampai medius dekstra, sangat mungkin massa dari *thyroid dextra*. Massa mediastinum di kompartemen anterior dapat berasal dari kelenjar timus, tumor sel germinal, limfoma, tiroid, atau limfadenopati metastatis.¹⁰ Untuk mengetahui dengan pasti, gejala klinis tidak dapat dijadikan patokan karena umumnya tidak spesifik. Standar diagnostik baku emas adalah dengan biopsi.¹¹

Terapi yang telah dilakukan pada kasus ini meliputi terapi nonfarmakologis dan farmakologis. Terapi nonfarmakologis yang dilakukan adalah tirah baring. Sedangkan terapi nonfarmakologis yang dilakukan secara umum merupakan terapi simptomatik untuk memperbaiki gejala akibat sindroma vena cava superior. *N-acetilsistein* sebagai mukolitik diberikan 3 kali 200 mg peroral untuk meringankan batuk yang dialami pasien. *Coditam* tablet yang berisi kodein 30 mg dan paracetamol 500 mg diberikan dua kali sehari untuk meredakan nyeri dada akibat tumor mediastinum. *Coditam* digunakan untuk meredakan nyeri sedang sampai berat.⁶

Injeksi Furosemid 40 mg satu kali sehari dan injeksi *Dexamethason* 125 mg tiga kali sehari diberikan sebagai terapi sindrom vena cava superior. Furosemid merupakan agen yang dapat menurunkan aliran balik vena ke jantung dengan menurunkan *preload*. Hal ini menyebabkan berkurangnya peningkatan tekanan menuju vena cava superior sehingga mengurangi edema. Sedangkan *dexamethasone* merupakan obat golongan kortikosteroid yang dapat mengurangi gejala obstruksi jalan napas atas yang disebabkan

oleh perkembangan tumor langsung ke dalam lumen atau dari kompresi eksinsik yang sering terlihat pada kasus kanker tiroid, paru, atau esofagus. Kortikosteroid dapat mengurangi reaksi inflamasi yang ditimbulkan oleh invasi tumor, edema di sekitar massa tumor, dan menurunkan kembali permeabilitas kapiler yang meningkat. Obstruksi vena cava superior menimbulkan risiko terjadinya trombus yang tinggi sehingga terapi antikoagulan dapat juga diberikan.¹¹

Setelah diberikan terapi simptomatik tersebut, pasien direncanakan untuk dirujuk ke fasilitas kesehatan yang lebih tinggi. Pasien dirujuk untuk mendapatkan terapi definitif dari penyebab terjadinya SVCS, yaitu tumor mediastinum. Pada fasilitas pelayanan yang lebih tinggi tersebut, diharapkan pada pasien akan dilakukan prosedur pengambilan sampel jaringan oleh dokter spesialis patologi anatomi untuk mengkonfirmasi jenis tumor yang pada *CT Scan* dapat disimpulkan sebagai timoma atau limfoma. Prognosis dari SVCS yang disebabkan oleh timoma lebih baik dari yang disebabkan oleh limfoma.⁵

Simpulan

Sindrom vena cava superior sangat jarang terjadi, namun sindrom tersebut dapat menjadi kegawatdaruratan onkologi yang membahayakan nyawa pasien. Tanda dan gejala SVCS merupakan hal yang penting dikenali oleh klinisi terutama pada praktik layanan primer karena penegakan diagnosis yang akurat dan manajemen yang agresif terhadap penyakit penyebab SVCS (tumor atau gumpalan) harus secepat mungkin sehingga pasien dapat memperoleh penanganan yang baik.

Daftar Pustaka

1. Brzezniak C, Oronsky B, Carter CA, Thilagar B, Caroen S, Zeman K, et al. Superior Vena Cava Syndrome in a Patient with Small-Cell Lung Cancer: A Case Report. *Case Rep Oncol*. 2017; 10:252-7.
2. Wilson L, Detterbeck F, Yahalom J. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *New England Journal of Medicine*. 2007; 356(18): 1862-9.
3. Rowell NP, Gleeson FV. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus: A systematic review. *Clinical Oncology*. 2002; 14(5): 338-51.
4. Yu JB, Wilson LD, Detterbeck FC. Superior vena cava syndrome: a proposed classification system and algorithm for management. *J Thorac Oncol*. 2008; 3:811-4.
5. PDPI. Tumor mediastinum. Pedoman diagnosis & penatalaksanaan di Indonesia; 2003.

6. Syahrudin E, Hudoyo A, Jusuf A. penatalaksanaan tumor mediastinum ganas. Jakarta: Departemen Pulmonologi dan Ilmu Kedokteran Respirasi Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia–RS Persahabatan ;2007.
7. Stanford W, Doty DB. The role of venography and surgery in the management of patients with superior vena cava obstruction. *Ann Thorac Surg.* 1986; 41:158
8. Bigsby R, Greengrass R, Unruh H. Diagnostic algorithm for acute superior vena caval obstruction (SVCO). *J Cardiovasc Surg.* 1993; 34:347-50
9. Kartika RW. Sindroma vena cava superior akibat tumor mediastinum. *J Kardiologi Ind.* 2007; 28: 211-4.
10. Thacker PG. Imaging evaluation of mediastinal masses in child and adults. *J Thorac Imaging.* 2015; 30: 247-67.
11. Puma F , Vanucci J. Superior vena cava syndrome. Dalam *Thoracic Surgery.* Paulo Cardoso (Ed.). InTech; 2012.