

## Laporan Kasus

# Mitral Stenosis Berat pada Penyakit Jantung Rematik

Cokorda Istri Padmi Suwari, Widyawati Desak Gede

### Abstrak

Penyakit Jantung Rematik (PJR) memiliki morbiditas dan mortalitas yang tinggi. Gangguan katup jantung pasca terjadinya demam rematik merupakan penyebab utama gagal jantung pada anak-anak dan dewasa muda. Dilaporkan seorang laki-laki berusia 55 tahun datang ke poli jantung Rumah Sakit Bhayangkara Denpasar untuk kontrol rutin penyakit jantung. Pasien terdiagnosis penyakit jantung rematik sejak tahun 2018. Saat ini pasien mengeluh sesak jika berjalan jauh dan bila beraktivitas berat. Pasien didiagnosis dengan CHF FC II ec RHD + MS moderate-severe (Wilkins score 8) + AF NVR (CHA2DS2VASc 3) dan diterapi dengan pengobatan gagal jantung dan antiplatelet. Mitral stenosis akibat PJR menghasilkan gambaran patologis khas yang tampak pada Transthoracic echocardiography (TTE) diantaranya penebalan fibrous dan kalsifikasi pada daun katup, fusi pada komisura, serta penebalan dan pemendekan chordae tendineae. Overload tekanan kronis pada LA akibat MS dapat menyebabkan dilatasi LA dan memicu terjadinya AF. Pasien PJR dengan AF direkomendasikan untuk pemberian antikoagulan sebagai pencegahan stroke. Pasien dengan gambaran klinis demam rematik akut sebaiknya segera dievaluasi lebih lanjut dan diberikan terapi jangka panjang untuk mencegah gangguan pada jantung yang lebih berat.

**Kata kunci:** atrial fibrilasi, mitral stenosis, penyakit jantung rematik

### Abstract

*Rheumatic Heart Disease (RHD) has high morbidity and mortality. Cardiac valve disorders after rheumatic fever are the leading cause of heart failure in children and young adults. A comprehensive understanding of RHD can help early diagnosis and provide optimal management in the future. It has been reported that a 55-year-old man came to the heart clinic of Bhayangkara Hospital Denpasar for routine control of heart disease. The patient has been diagnosed with rheumatic heart disease since 2018. The patient complains of shortness of breath when walking long distances and doing strenuous activities. The patient was diagnosed with CHF FC II ec RHD + MS moderate-severe (Wilkins score 8) + AF NVR (CHA2DS2VASc 3) and treated with heart failure and antiplatelet medication. Mitral stenosis due to RHD produces the typical pathological features seen in Transthoracic echocardiography (TTE), including fibrous thickening and calcification of the valve leaflets, fusion of the commissures, and thickening and shortening of chordae tendineae. Chronic stress overload on the LA due to MS can cause LA dilatation and trigger AF. RHD patients with AF are recommended for anticoagulation for stroke prevention. Patients with acute rheumatic fever clinical features should be evaluated further and given long-term therapy to prevent more severe heart problems.*

**Keywords:** atrial fibrillation, mitral stenosis, rheumatic heart disease

**Affiliasi penulis:** Departemen Kardiovaskular, RS Bhayangkara Denpasar, Indonesia.

**Korespondensi:** cokistripadmiwari@gmail.com

### PENDAHULUAN

Demam Rematik Akut (DRA) merupakan suatu penyakit autoimun yang menyerang anak-anak dan dewasa muda akibat adanya infeksi bakteri *Streptococcus pyogenes* group A atau disebut juga

*Group-A Streptococcus* (GAS). Infeksi berulang bakteri ini dapat menyebabkan Penyakit Jantung Rematik (PJR) yang memiliki morbiditas dan mortalitas yang tinggi. Penyakit jantung rematik tetap menjadi masalah kesehatan masyarakat yang utama.<sup>1,2,3</sup>

Risiko infeksi ini berkaitan dengan faktor sosial ekonomi yaitu adanya kepadatan penduduk dengan keterbatasan akses ke fasilitas kesehatan dasar,

kemiskinan, kekurangan gizi serta kurangnya sumber daya kesehatan. Prevalensi tinggi khususnya di negara berkembang.<sup>1,3</sup>

Manifestasi klinis demam rematik akut umumnya dapat sembuh sepenuhnya, kecuali manifestasi klinis yang terjadi pada katup jantung yang merupakan ciri utama dari penyakit jantung rematik. Gangguan katup jantung pasca terjadi demam rematik merupakan penyebab utama gagal jantung pada anak-anak dan dewasa muda. Di negara berkembang, kesulitan akses fasilitas kesehatan, banyak pasien yang datang ke fasilitas kesehatan tersier dengan sudah adanya gejala gagal jantung atau pun hipertensi pulmonal. Pasien dengan gambaran klinis demam rematik akut sebaiknya segera dievaluasi lebih lanjut dan diberikan terapi jangka panjang untuk mencegah gangguan pada jantung yang lebih berat.<sup>3,4</sup> Berdasarkan hal ini, penting pemahaman secara komprehensif mengenai penyakit jantung rematik, yang diharapkan dapat membantu mendiagnosis lebih dini dan memberikan manajemen yang optimal di masa depan.

## KASUS

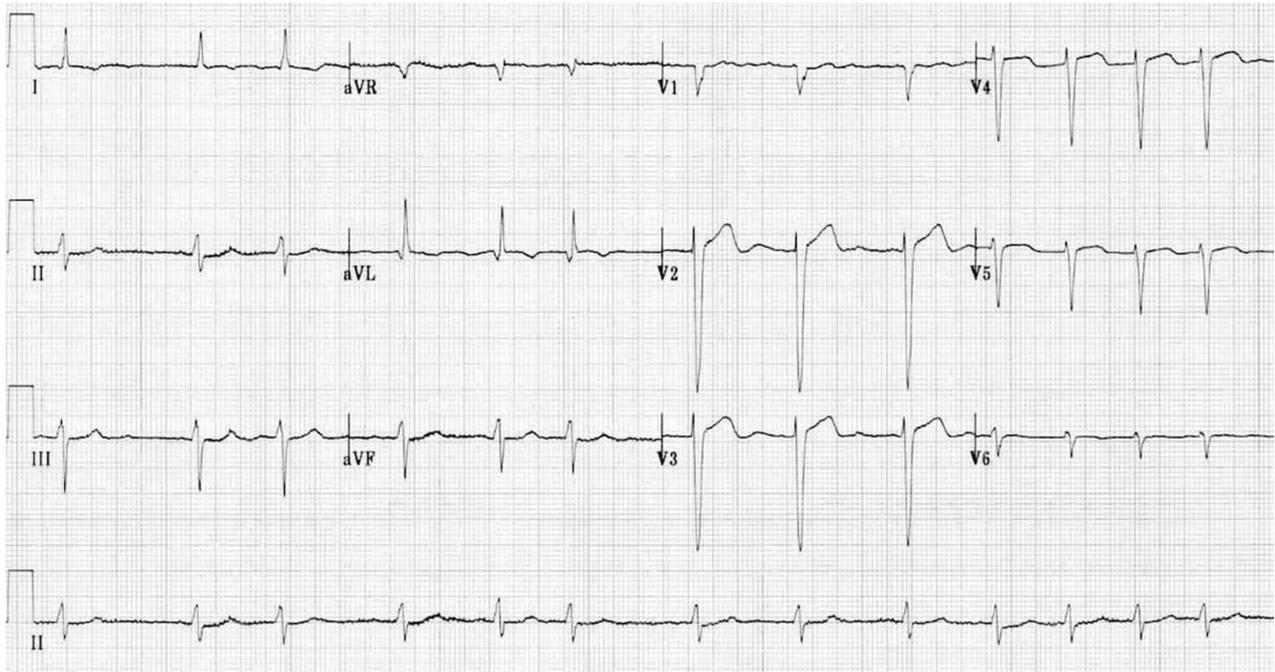
Seorang laki-laki berusia 55 tahun datang ke poliklinik jantung Rumah Sakit (RS) Bhayangkara Denpasar untuk kontrol rutin penyakit jantung. Pasien terdiagnosis penyakit jantung rematik sejak tahun 2018. Saat ini pasien mengeluh sesak jika berjalan jauh dan bila beraktivitas berat. Pasien mengatakan sebelumnya memiliki gejala sesak saat berbaring dan membaik saat duduk yang disertai bengkak pada kedua kaki, namun saat ini keluhan tersebut dikatakan sudah membaik semenjak pasien rutin berobat. Keluhan berdebar dan nyeri dada saat ini disangkal. Pasien memiliki riwayat penyakit stroke pada tahun

2018 dan sejak saat itu baru diketahui adanya penyakit jantung. Riwayat penyakit kronis seperti hipertensi dan diabetes melitus disangkal. Saat ini pasien dengan pengobatan rutin yaitu bisoprolol 1 x 5 mg, digoxin 1 x 0.25 mg, furosemide 1 x 40 mg bila sesak/kaki bengkak, aspilet 1 x 80 mg, spironolakton 1 x 100 mg, dan vitamin b complex 1 x 1.

Pada pemeriksaan tanda vital, diperoleh tekanan darah 100/70 mmHg, nadi 72x/mnt ireguler, respirasi 20x/menit dan saturasi oksigen 98% dalam ruangan. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya murmur rumbling diastolik di Intercostal Space (ICS) IV-V midclavicular line sinistra grade 3/6. Pada paru-paru tidak ditemukan adanya rales atau wheezing. Pada ekstremitas bawah tidak tampak edema dan masih teraba hangat. Pemeriksaan fisik lainnya tidak ditemukan adanya kelainan.

Hasil elektrokardiografi (EKG) pada gambar 1 tampak irama atrial fibrilasi dengan rate 70 kali/menit ireguler, normoaxis, gelombang QRS normal, dan tidak tampak perubahan pada segmen ST. Pada Transtorakal Ekokardiografi (TTE) di tahun 2018 (gambar 2) diperoleh hasil yaitu adanya atrium kiri (LA) dan ventrikel kiri (LV) dilatasi, fungsi sistolik LV menurun (EF 44%), fungsi ventrikel kanan (RV) sistolik normal (TAPSE 1.8 cm), global hipokinetik, MS moderate-severe dengan kalsifikasi (+), *hockey stick* (+) (Wilkins score 8), AR mild dan AS mild, 3 leaflet dengan kalsifikasi (+).

Saat ini pasien didiagnosis dengan CHF FC II ec RHD + Mitral Stenosis (MS) moderate-severe (Wilkins score 8) + AF NVR (CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>VASc 3). Terapi medikamentosa yang diberikan adalah bisoprolol 1 x 5 mg, digoxin 1 x 0.25 mg, furosemide 1 x 40 mg di pagi hari, aspilet 1 x 80 mg, spironolakton 1x100 mg.



**Gambar 1.** Gambaran EKG memperlihatkan atrial fibrilasi dengan rate 70 kali/menit

## PEMBAHASAN

Demam Rematik Akut (DRA) adalah penyakit autoimun yang disebabkan karena infeksi faring oleh bakteri *Streptococcus pyogenes Group A*. Penyakit ini merupakan penyakit katup kronik akibat rusaknya katup jantung yang berasal dari demam rematik akut yang berat atau berulang.<sup>4,5</sup> Sebagian besar kasus ini menyerang anak usia 5–14 tahun dan sekitar sepertiga kasus terjadi pada remaja dan dewasa muda. Faktor risiko terjadinya DRA yang telah teridentifikasi diantaranya keterbelakangan ekonomi, kepadatan rumah tangga, higienitas kesehatan yang buruk serta akses fasilitas kesehatan yang tidak mencukupi. Episode infeksi DRA berulang secara signifikan akan meningkatkan risiko gangguan pada jantung yaitu terjadinya PJR.<sup>6,7</sup>

Pada kasus ini pasien memiliki keluhan sesak saat beraktivitas berat, pasien juga memiliki riwayat *Dyspnea on Effort* (DOE) dan edema pada kedua kaki namun saat ini sudah membaik dengan pengobatan rutin. Gejala klinis yang dialami oleh pasien merupakan gejala khas terjadinya gagal jantung. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya murmur *rumbly* diastolik pada ICS IV-V midclavicle line sinistra grade 3/6 yang menandakan adanya Mitral Stenosis (MS). Pasien kemudian dilakukan pemeriksaan EKG dan ditemukan adanya irama atrial fibrilasi 70 kali/menit.

Gangguan irama ini menandakan terjadinya dilatasi pada atrium kiri (LA). Pada TTE (2018) tampak LA dan LV dilatasi, EF 44%, global hipokinetik, MS moderate-severe dengan kalsifikasi (+), hockey stick (+) (Wilkins score 8). Penemuan pada TTE ini merupakan tanda patologis yang khas yang terjadi pada PJR, sehingga saat ini pasien didiagnosis dengan CHF ec RHD + MS Moderate-Severe (Wilkins score 8) + AF NVR (CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>VASc score 3).

Evaluasi gejala dan riwayat penyakit pasien, melakukan pemeriksaan fisik dan auskultasi yang menyeluruh serta mencari tanda-tanda gagal jantung, sangat penting dalam menegakkan diagnosis PJR. Gejala awal yang sering muncul yaitu adanya dispnea saat beraktivitas yang dapat memburuk secara bertahap. Gejala awal PJR lainnya merupakan gejala awal gagal jantung yaitu ortopnea, *paroxysmal nocturnal dyspnea*, edema tungkai, palpitasi jika terjadi AF serta gejala angina dan sinkop jika terjadi gangguan pada katup aorta. Gejala gagal jantung ini berkembang sesuai dengan tingkat kerusakan katup jantung yang progresif. Sebagian besar gejala gagal jantung didiagnosis saat ditemukannya murmur patologis pada auskultasi.<sup>2,3,8</sup>

Penyebab umum mitral stenosis (MS) adalah penyakit jantung rematik. Sekitar 50-70% pasien dengan gejala klinis MS memiliki riwayat DRA rerata

sekitar 20 tahun sebelumnya. Gangguan MS murni jarang terjadi pada anak-anak dan lebih sering terjadi pada orang dewasa.<sup>9</sup> Penyakit jantung rematik biasanya menyerang katup sisi kiri dengan konsekuensi yang lebih besar pada katup mitral.

Karakteristik valvulitis akut pada katup mitral yaitu adanya dilatasi anulus mitral, elongasi *chordae* dan prolaps leaflet anterior, terjadi penebalan pada katup dan *chordae*, fibrosis serta *fusion*. Hal ini menyebabkan kekakuan pada katup mitral dan adanya *doming leaflet* pada fase diastol.<sup>10,11</sup> Sekitar 2% kasus menyerang katup aorta dan tidak jarang menyerang katup sisi kanan, yang biasanya mengenai katup trikuspid namun jarang mengenai katup pulmonal. Valvulitis akut ditandai dengan regurgitasi katup, namun seiring waktu terjadi peradangan kronis yang menyebabkan stenosis katup akibat fusi komisura dengan atau tanpa regurgitasi. Mitral stenosis akibat fusi komisura merupakan ciri lesi yang terjadi pada PJR tahap lanjut.<sup>2,12</sup>

Ekokardiografi sangat penting dalam menegakkan diagnosis dan tatalaksana PJR. Pemeriksaan ini juga penting untuk memastikan tingkat keparahan masing-masing katup, menentukan fungsi dan pembesaran tiap ruang jantung, mengevaluasi adanya hipertensi pulmonal serta modal untuk merencanakan terapi intervensi atau pun pembedahan.<sup>13,14</sup> Mitral stenosis akibat PJR menghasilkan gambaran patologis khas yang tampak pada pemeriksaan ekokardiografi. Gambaran ini dapat berupa penebalan *fibrous* dan kalsifikasi pada daun katup, fusi pada komisura, serta penebalan dan pemendekan *chordae tendineae*.<sup>2,6,12</sup>

Wilkins score untuk MS pada ekokardiografi berperan dalam menentukan apakah katup mitral dapat dilakukan intervensi berupa *Ballon mitral valvulotomy* (BMV) atau *Percutaneous trans-mitral commissurotomy* (PTMC). Empat parameter yang diidentifikasi pada wilkins score yaitu mobilitas katup, ketebalan katup, kalsifikasi katup dan sub valvar apparatus. Setiap parameter memiliki nilai 1 – 4 tergantung tingkat keparahannya, dengan total skor 16. Skor kurang dari sama dengan 8 adalah skor yang ideal untuk dilakukannya BMV/PTMC. Semakin tinggi wilkins score, kemungkinan terjadinya MR sebagai komplikasi dari BMV semakin besar.<sup>15</sup> Pasien pada

kasus ini memiliki Wilkins score 8 yang berarti masih ideal untuk dilakukan BMV/PTMC.

Tekanan pada LA yang tinggi pada MS ditransmisikan secara retrograde ke sirkulasi paru sehingga mengakibatkan peningkatan tekanan vena dan kapiler paru. Peningkatan tekanan hidrostatik pada pembuluh darah paru menyebabkan terjadinya transudasi plasma ke dalam interstitium paru dan alveoli. Hal ini dapat menimbulkan gejala dispnea dan gejala gagal jantung lainnya. Sekitar 40% pasien MS juga mengalami hipertensi pulmonal (PH) dengan hipertrofi medial dan fibrosis intima arteri pulmonal.<sup>12</sup>

Overload tekanan yang kronis pada LA dapat menyebabkan pembesaran LA. Dilatasi LA akan meregangkan serat konduksi atrium yang kemudian mengganggu integritas sistem konduksi jantung sehingga mengakibatkan Atrial Fibrilasi (AF). Gangguan irama ini menyebabkan penurunan *cardiac output* (CO) pada pasien MS karena peningkatan denyut jantung memperpendek fase diastolik. Selain itu, AF juga mengakibatkan hilangnya kontraksi atrium yang biasanya berperan dalam pengisian ventrikel kiri (LV). Stagnasi aliran darah pada dilatasi LA yang terjadi pada MS dan disertai AF merupakan predisposisi pembentukan trombus pada atrium. Hal ini kemudian dapat menyebabkan oklusi pada serebrovaskular dan menyebabkan stroke. Pasien MS yang mengalami AF memerlukan terapi antikoagulan dalam waktu jangka panjang.<sup>2,12</sup>

Pada pasien yang terdiagnosis demam rematik akut, harus diberikan terapi definitif eradikasi Strep A dengan pemberian penicillin. Tatalaksana ini dapat diberikan dengan pemberian benzathine penicillin intramuskular atau penicillin oral selama 10 hari. Tatalaksana ini bertujuan untuk menurunkan risiko kekambuhan penyakit demam rematik dan progresifitas menjadi PJR.<sup>16</sup>

Pada pasien PJR dengan gejala gagal jantung, pengobatan dengan diuretik, ACE inhibitor, digoxin dan beta bloker digunakan untuk menstabilkan kondisi pasien dan sebagai terapi definitif apabila tindakan intervensi atau pembedahan belum tersedia. Penyakit jantung rematik yang disertai dengan AF, manajemen *rate control* dengan digoxin atau beta bloker umumnya digunakan untuk memperbaiki gejala pasien ketika terjadi gagal jantung atau signifikan MS. Pencegahan

*cardioembolism* khususnya pada stroke sering dicapai dengan penggunaan vitamin K antagonis seperti warfarin. Untuk saat ini, guideline terbaru menganjurkan penggunaan antikoagulan baru yaitu NOAC pada pasien PJR dengan pengecualian tidak diberikan pada pasien MS berat dan pasien dengan katup prostetik. Rekomendasi pemberian antikoagulan sebagai pencegahan stroke pada pasien AF dapat dilakukan dengan menilai CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>VASc score. Rekomendasi pemberian antikoagulan (kelas 1A) yaitu pada wanita dengan skor  $\geq 3$  dan pada laki-laki  $\geq 2$ .<sup>17,18,19</sup>

Terapi pembedahan diindikasikan pada pasien dengan gangguan katup regurgitasi maupun stenosis yang simptomatik, dimana tatalaksana invasif dengan transkateter tidak dapat dilakukan.<sup>16</sup> Tatalaksana pembedahan ini memberikan prospek dalam menghindari pemakaian antikoagulan jangka panjang. Umumnya operasi pada katup mitral lebih baik dilakukan dibandingkan dengan operasi pada katup aorta.<sup>20,21</sup>

Pada kasus ini pasien diterapi dengan obat-obatan gagal jantung yaitu furosemide 1x 40 mg, bisoprolol 1 x 5 mg, digoxin 1 x 0.25 mg dan spironolakton 1 x 100 mg. Dengan melihat nilai CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>VASc score yaitu 3, pasien ini direkomendasikan untuk pemberian antikoagulan berupa warfarin, mengingat adanya MS berat sehingga pasien tidak dianjurkan untuk penggunaan NOAC. Namun, pada pasien hanya diberikan antiplatelet berupa aspirin 1 x 80 mg, karena pasien menolak untuk diberikan warfarin dengan alasan terkendalanya pemeriksaan INR setiap bulannya.

## SIMPULAN

Gejala awal PJR merupakan gejala awal gagal jantung yaitu *dyspnea on effort*, ortopnea, *paroxysmal nocturnal dyspnea*, edema tungkai, palpitasi jika terjadi AF serta gejala angina dan sinkop jika terjadi gangguan pada katup aorta. Penyebab umum MS adalah PJR. Mitral stenosis akibat PJR menghasilkan gambaran patologis khas yang tampak pada ekokardiografi. Gambaran ini diantaranya penebalan *fibrous* dan kalsifikasi pada daun katup, fusi pada komisura, serta penebalan dan pemendekan *chordae tendineae*. Overload tekanan kronis pada LA akibat

MS dapat menyebabkan dilatasi LA. Dilatasi LA akan meregangkan serat konduksi atrium yang kemudian mengganggu integritas sistem konduksi jantung sehingga mengakibatkan terjadinya AF. Gangguan irama ini menyebabkan penurunan *cardiac output* (CO). Pengobatan gagal jantung pada pasien PJR merupakan terapi definitif jika belum bisa dilakukan tindakan intervensi atau pembedahan.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Ralph AP, Noonan S, Wade V, Currie BJ. The 2020 Australian guideline for prevention, diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Med J Aus.* 2021; 214 (5): 220-7.
2. Kumar RR, Antunes MJ, Beaton A, Mirabel M, Nkomo VT, Okello E, *et al.* Contemporary diagnosis and management of rheumatic heart disease: implications for closing the gap. *Circulation.* 2020; 142(20):e337-e57.
3. Lilyasari O, Prakoso R, Kurniawati Y, Roebiono PS, Rahajoe AU, Sakidjan I, *et al.* Clinical profile and management of rheumatic heart disease in children and young adults at a tertiary cardiac center in Indonesia. *Front Surg.* 2020;7:47.
4. Leal MTBC, Passos LSA, Guarconi FV, de Souza-Aguiar JM, da Silva RBR, de Paula TMN, *et al.* Rheumatic heart disease in the modern era: recent developments and current challenges. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2019 Mar 14;52:e20180041.
5. Carapetis JR, Beaton A, Cunningham MW, Guilherme L, Karthikeyan G, Mayosi BM, *et al.* Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:15084
6. Watkins DA, Beaton AZ, Carapetis JR. Rheumatic heart disease worldwide. *JACC Scientific Expert Panel.* 2018;72(12):1397-416.
7. McLeod P, Pamberton J. Acute and chronic complications of rheumatic heart disease. *CASE: Cardiovascular Imaging Case Reports.* 2020; 4 (4): 208-211.
8. Colquhoun S, Kado J, Mataika R, *et al.* Fiji Guidelines for acute rheumatic fever and rheumatic heart disease diagnosis, management and prevention. *Evidence Based Best Practice Guidelines.* 2018:42-59.

9. Zuhklike L, Karthikeyan G, Engel ME, Rangarajan S, Mackie P, Cupido B, *et al.* Characteristics, complications, and gaps in evidence-based interventions in rheumatic heart disease: The Global Rheumatic Heart Disease Registry. *Eur Heart J.* 2015; 36:1115-22.
10. Remenyi B, ElGuindy A, Smith SC, Yacoub M, Holmes DR. Valvular aspects of rheumatic heart disease. *Lancet.* 2016;387:1335-46.
11. Cupido BJ, Commerford PJ. Rheumatic fever and Valvular Heart Disease. In *Essential Cardiology.* New York: Springer. 2013.
12. Ryznar E, O'Gara PT, Lily LS. Valvular heart disease in pathophysiology of heart disease. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer Business. 2016. p.192-8.
13. Auala T, Zavale BL, Mbakwem AC, Mocumbi AO. Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: highlighting the role of group a streptococcus in the global burden of cardiovascular disease. *Pathogens.* 2022; 11 (496):1-12.
14. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, *et al.* 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur J CardioThorac Surg.* 2021;60:727-800.
15. Francis J. Wilkins Echocardiographic Score for Mitral Stenosis. 2014 [diakses 2022]. Tersedia dari: <https://johnsonfrancis.org/professional/wilkins-echocardiographic-score-for-mitral-stenosis/>
16. Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute streptococcal pharyngitis: A scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2009;119:1541-51.
17. Peters F, Karthikeyan G, Abrams J, Muhwava L, Zuhlike L. Rheumatic heart disease: current status of diagnosis and therapy. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2020;10(2):305-15.
18. Hndricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, *al.* 2020 ESC guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European association of cardio-thoracic surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):373-498.
19. Walsh W, Brown A, Carapetis J. The diagnosis and management of chronic rheumatic heart disease – an Australian guideline. *Heart, Lung and Circulation.* 2008;17:271-89.
20. Dougherty S, Okello E, Mwangi J, Kumar RK. Rheumatic heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2023 Jan 3;81(1):81-94.
21. Avila WS, Rossi EG, Ramires JA. Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1000 cases. *Clin Cardiol.* 2003;26(3):135-42.