

Gambaran X-Ray Penyakit Jantung Bawaan

Fajri Ismayanti

Departemen Ilmu Radiologi, RSUD Cut Meutia, Aceh Utara

Nurul Munarti

Mahasiswa Fakultas Kedokteran, Universitas Malikussaleh, Lhokseumawe

Corresponding Author : nurul2006112043@mhs.unimal.ac.id

Abstract. *Congenital heart disease (CHD) is an abnormality in both the structure of the heart or large blood vessels and the function of the heart obtained since it is still in the womb. CHD occurs due to the presence of disturbances or failures in the formation and development of the heart and large blood vessels in the early phases of fetal life. Abnormalities can occur in the walls of the heart, heart partitions, heart valves, or large blood vessels that come out of the heart. As a result, there can be impaired blood flow, for example, obstruction or disruption of blood flow due to narrowing of heart valves or large blood vessels, even blood flow to undue pathways due to the presence of holes in the heart partition or leakage in imperfect heart valves.*

Keywords : *Abnormalities, Congenital Heart Disease, X-Ray*

Abstrak. Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan baik pada struktur jantung atau pembuluh darah besar maupun fungsi jantung yang didapat sejak masih berada dalam kandungan. PJB terjadi akibat adanya gangguan atau kegagalan pembentukan dan perkembangan jantung dan pembuluh darah besar pada fase awal kehidupan janin. Kelainan dapat terjadi pada dinding jantung, sekat jantung, katup jantung, maupun pembuluh darah besar yang keluar dari jantung. Akibatnya, dapat terjadi gangguan aliran darah, misalnya sumbatan atau gangguan aliran darah akibat penyempitan katup jantung atau pembuluh darah besar, bahkan aliran darah ke jalur yang tidak semestinya akibat adanya lubang di sekat jantung atau kebocoran pada katup jantung yang tidak sempurna.

Kata Kunci : *Kelainan, Penyakit Jantung Bawaan, X-Ray*

PENDAHULUAN

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan baik pada struktur jantung atau pembuluh darah besar maupun fungsi jantung yang didapat sejak masih berada dalam kandungan. PJB terjadi akibat adanya gangguan atau kegagalan pembentukan dan perkembangan jantung dan pembuluh darah besar pada fase awal kehidupan janin. Kelainan dapat terjadi pada dinding jantung, sekat jantung, katup jantung, maupun pembuluh darah besar yang keluar dari jantung. Akibatnya, dapat terjadi gangguan aliran darah, misalnya sumbatan atau gangguan aliran darah akibat penyempitan katup jantung atau pembuluh darah besar, bahkan aliran darah ke jalur yang tidak semestinya akibat adanya lubang di sekat jantung atau kebocoran pada katup jantung yang tidak sempurna. PJB merupakan kelainan bawaan tersering yang dapat menjadi penyebab utama kematian pada tahun pertama kehidupan.(Marwali, Purnama and Roebiono, 2021)

Hal ini terlapor dari hasil telaah global tahun 1970 – 2017 yang menjabarkan prevalensi PJB di seluruh dunia mencapai 9,4 bayi per 1000 kelahiran hidup termasuk di Indonesia. Dari jumlah tersebut, sekitar 300.000 kasus dikategorikan sebagai PJB berat yang kadang membutuhkan operasi bertahap agar dapat bertahan hidup.(Mandalenakis, Ging and Eriksson, 2020)

Pengenalan dini penyakit jantung bawaan menjadi penting karena presentasi klinis dan kemunduran kondisi umum yang mendadak dapat menimbulkan risiko morbiditas, dan mortalitas yang sebenarnya dapat dihindari.(Mehta, Talwar and Bierman, 2018) Banyak dari anak dengan PJB tidak terdiagnosis dan beberapa kasus yang dapat bertahan hidup memiliki episode kejadian mengancam nyawa, tumbuh kembang yang terganggu, hipertensi pulmonal, dan infeksi (contoh: endokarditis infektif, sepsis).(Mehta, Talwar and Bierman, 2018)

DEFINISI

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan baik pada struktur jantung atau pembuluh darah besar maupun fungsi jantung yang didapat sejak masih

berada dalam kandungan. PJB terjadi akibat adanya gangguan atau kegagalan pembentukan dan perkembangan jantung dan pembuluh darah besar pada fase awal kehidupan janin. Kelainan dapat terjadi pada dinding jantung, sekat jantung, katup jantung, maupun pembuluh darah besar yang keluar dari jantung. Akibatnya, dapat terjadi gangguan aliran darah, misalnya sumbatan atau gangguan aliran darah akibat penyempitan katup jantung atau pembuluh darah besar, bahkan aliran darah ke jalur yang tidak semestinya akibat adanya lubang di sekat jantung atau kebocoran pada katup jantung yang tidak sempurna. PJB merupakan kelainan bawaan tersering yang dapat menjadi penyebab utama kematian pada tahun pertama kehidupan.(Marwali, Purnama and Roebiono, 2021)

Manifestasi klinis kelainan ini bervariasi dari yang paling ringan sampai berat. Pada bentuk yang ringan, sering tidak ditemukan gejala, dan tidak ditemukan kelainan pada pemeriksaan klinis. Sedangkan pada PJB berat, gejala sudah tampak sejak lahir dan memerlukan tindakan segera. Dengan berkembangnya teknologi, khususnya ekokardiografi, banyak kelainan jantung yang sebelumnya tidak dapat dideteksi dengan pemeriksaan fisik dan penunjang biasa, EKG, radiologi dengan menggunakan alat ini dapat dideteksi dengan mudah.

EPIDEMIOLOGI

Tercatat Penyakit Jantung Bawaan (PJB) mempunyai angka kejadian 9,1 per 1000 kelahiran hidup. PJB dilaporkan banyak ditemui di Asia, Eropa, dan Amerika Utara.(Gumilar and Pradnyani, 2020) Dari hasil survey epidemiologi PJB di berbagai negara, dilaporkan angka kejadiannya bervariasi, dan cenderung meningkat dengan kemampuan diagnosis yang lebih baik. Hal ini terlapor dari hasil telaah global tahun 1970 – 2017 yang menjabarkan prevalensi PJB di seluruh dunia mencapai 9,4 bayi per 1000 kelahiran hidup termasuk di Indonesia. Dari jumlah tersebut, sekitar 300.000 kasus dikategorikan sebagai PJB berat yang kadang membutuhkan operasi bertahap agar dapat bertahan hidup.(Mandalenakis, Ging and Eriksson, 2020)

Angka kejadian PJB di Indonesia diperkirakan mencapai 43.200 kasus dari 4,8 juta kelahiran hidup (9 : 1000 kelahiran hidup) setiap tahunnya. Meskipun PJB muncul saat lahir, kelainan yang ringan dapat tidak terdeteksi selama berminggu-minggu, bulanan, atau tahunan dan bahkan baru terdeteksi saat mencapai usia dewasa.(Sahionge, 2019)

ETIOLOGI

Penyebab spesifik dari PJB sampai saat ini seringkali tidak dapat diterangkan pada sebagian besar kasus. Beberapa kondisi seperti faktor genetik, faktor lingkungan, maternal, lingkungan, infeksi, paparan radiasi, atau obat-obatan yang dikonsumsi selama kehamilan dapat berperan dalam malformasi jantung. Sindrom genetik yang paling sering disertai PJB adalah trisomi 13 (sindrom Patau), trisomi 18 (sindrom Edwards), trisomy 21 (sindrom Down), kromosom 45 XO (sindrom Turner) dan sindrom Marfan.(Lilly, 2012)

PATOGENESIS

Kelainan jantung dan pembuluh darah merupakan kategori terbesar cacat lahir pada manusia, menyebabkan 10% malformasi pada bayi lahir hidup. Insidens pada bayi lahir mati adalah 10 kali lebih tinggi. Diperkirakan bahwa 8% malformasi jantung disebabkan oleh faktor genetik, 2% akibat bahan lingkungan, dan kebanyakan disebabkan oleh interaksi kompleks antara pengaruh genetik dan lingkungan (penyebab multifaktor). Contoh klasik teratogen kardiovaskular adalah virus rubela dan talidomid. Penyebab lain lain mencakup isotretinoin (vitamin A), alkohol, dan banyak senyawa lain. Penyakit pada ibu, misalnya diabetes mellitus, dependen-insulin dan hipertensi, juga dilaporkan berkaitan dengan cacat jantung. kelainan kromosom berkaitan dengan malformasi jantung, dengan 6-10% bayi baru lahir dengan cacat jantung memiliki kelainan berupa ketidakseimbangan kromosom. Selain itu, 33% anak dengan kelainan kromosom mengidap cacat jantung kongenital, dengan insidens mendekati 100% pada anak dengan trisomi 18. Yang terakhir,

malformasi jantung dilaporkan berkaitan dengan sejumlah sindrom genetik, termasuk kelainan kraniofasial, seperti sindrom DiGeorge, Goldenhar, dan Down. (T.W.Salder, 2014)

Gen-gen yang mengatur pembentukan jantung saat ini sedang diidentifikasi dan dipetakan letaknya, dan mutasi-mutasi yang menyebabkan cacat jantung kini semakin banyak diketahui. Sebagai contoh, mutasi di gen penentu-jantung NKX2.S, di kromosom 5q35, dapat menimbulkan cacat septum atrium (tipe sekundum), tetralogi Fallot, dan perlambatan hantaran atrioventrikel yang diturunkan secara dominan otosom. Mutasi di gen TBXS menyebabkan sindrom Holt-Oram yang ditandai oleh kelainan ekstremitas pra-aksial (radial) dan cacat septum atrium. Cacat di pars muskularis septum interventrikulare juga dapat terjadi. Sindrom Holt-Oram adalah salah satu dari kelompok sindrom jantung-tangan yang menggambarkan bahwa gen-gen yang sama dapat ikut serta dalam berbagai proses perkembangan. Sebagai contoh TBXS mengatur pembentukan ekstremitas atas dan berperan dalam pembentukan septum jantung. Sindrom Holt-Oram diwariskan secara dominan otosom dengan frekuensi 1 dari 100.000 kelahiran hidup. Contohnya, cacat septum atrium (atrial septal defect, ASD) adalah kelainan jantung kongenital dengan insidens 6,4 per 10.000 kelahiran dan dengan prevalensi bayi perempuan terhadap laki-laki 2:1. (T.W.Salder, 2014)

KLASIFIKASI

PJB dapat ditoleransi dengan baik sebelum kelahiran karena ada darah pirau (shunt) melalui duktus arteriosus dan foramen ovale. Pada saat lahir, akan terjadi peralihan dari sirkulasi janin ke sirkulasi bayi berupa penutupan duktus venosus, duktus arteriosus, dan foramen ovale. Berdasarkan penampilan klinisnya, PJB dapat dikategorikan menjadi dua golongan, yaitu biru (sianotik) atau tidak biru (non sianotik). (Lilly, 2012)

PJB sianotik terutama didapatkan pada pasien dengan:

1. Penyempitan atau penyumbatan pada alur keluar dari jantung menuju sirkulasi pulmonal disertai lubang pada sekat jantung, sehingga terjadi penurunan aliran darah ke sirkulasi pulmonal dan penurunan saturasi oksigen perifer (contoh: TOF dan PA).(PS, 2018)



Foto X Ray Tetralogy of Fallot

2. Pencampuran darah sirkulasi sistemik dan pulmonal yang tidak adekuat (contoh: TGA dan TrA). Sianosis terjadi akibat aliran darah vena balik sistemik yang kurang oksigen dari jantung kanan yang tidak dapat masuk ke sirkulasi pulmonal akibat adanya penyempitan pada katup pulmonal. Sehingga, darah akan mengalir ke jantung kiri (pirau) melalui lubang yang ada di sekat jantung. Sianosis juga dapat terjadi bila darah balik vena sistemik yang kurang oksigen bercampur dengan aliran darah vena pulmonal yang kaya oksigen akibat pembuluh darah besar yang tertukar letaknya disertai dengan lubang yang sangat besar di sekat jantung.(PS, 2018)

PJB non sianotik meliputi:(PS, 2018)

1. Lubang pada sekat serambi jantung, bilik jantung atau pembuluh darah besar sehingga terjadi pirau dari kiri ke kanan (VSD, ASD dan PDA)

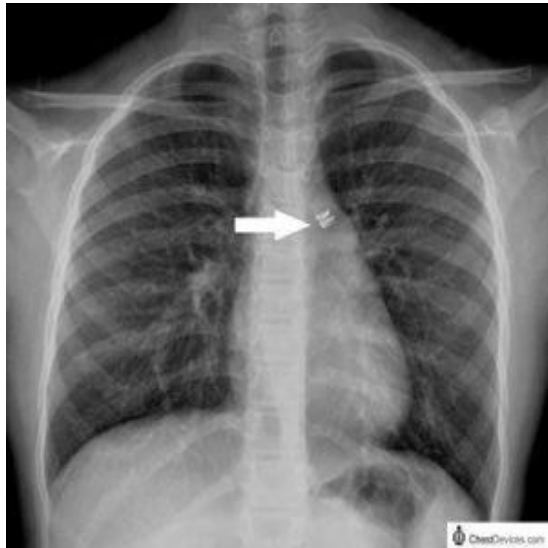


Foto X Ray PDA



Foto X Ray VSD

Keterangan: Di Foto X Ray VSD tampak adanya pembesaran jantung. Main pulmonary artery (MP) dan right hilar (RH) arteri pulmonalis lobus atas (1 arrow) dan arteri pulmonalis lobus bawah (2 arrow) membesar.



Foto X Ray ASD

Keterangan: Adanya pelebaran dari arteri pulmonal karena peningkatan shunt dari kiri ke kanan. Vaskularisasi pulmonal juga tampak ramai pada paru karena peningkatan volume aliran darah yang masuk dari ventrikel kanan

2. Penyempitan (stenosis) pada katup jantung atau pembuluh darah besar (mitral stenosis, aortic stenosis, pulmonary stenosis, dan coarctatio aorta),
3. Regurgitasi katup jantung (mitral regurgitation, aortic regurgitation, tricuspid regurgitation, dan pulmonary regurgitation).

Pirau darah dari kiri ke kanan yang besar pada tingkat atrium, ventrikel, atau pembuluh darah besar akan menyebabkan peningkatan volume dan tekanan arteri pulmonal. Bila lubang atau pirau tersebut besar, maka akan terjadi hipertensi arteri pulmonal yang akhirnya akan menyebabkan meningkatnya tahanan atau resistensi pembuluh darah paru. Seiring dengan waktu, peningkatan resistensi paru ini dapat mengubah aliran pirau dari kanan ke kiri, bersamaan dengan penemuan klinis hipoksemia dan sianosis.(Mehta, Talwar and Bierman, 2018)

DIAGNOSIS

Tingkat pemahaman mengenai penyakit PJB, diagnostik, dan pengobatan pada PJB juga telah meningkat secara dramatis pada dekade terakhir, terutama karena diagnostik dan teknik intervensi yang lebih baik. Pengenalan dini penyakit jantung bawaan menjadi penting karena presentasi klinis dan kemunduran kondisi umum yang mendadak dapat menimbulkan risiko morbiditas, dan mortalitas yang sebenarnya dapat dihindari. Banyak dari anak dengan PJB tidak terdiagnosis dan beberapa kasus yang dapat bertahan hidup memiliki episode kejadian mengancam nyawa, tumbuh kembang yang terganggu, hipertensi pulmonal, dan infeksi (contoh: endokarditis infeksi, sepsis).(Gregory *et al.*, 2020)

Sedangkan, penegakan diagnosis lebih awal memberikan kontribusi pada peningkatan hasil akhir dari penanganan operasi ataupun tanpa operasi (menutup lubang dengan alat) seperti pada kasus PJB dengan ventricular septal defect (VSD) atau atrial septal defect (ASD), patent ductus arteriosus (PDA), tetralogy of Fallot (TOF), truncus arteriosus (TrA), transposition of the great arteries (TGA), dan pulmonary atresia (PA). Pemeriksaan skrining dan observasi dalam 24 jam sebelum keluar dari rumah sakit pada bayi baru lahir dan pada usia 6 minggu untuk tanda

gejala PJB adalah strategi yang dilakukan dalam layanan kesehatan untuk semua bayi.(Gregory *et al.*, 2020)

Anamnesis

Anamnesis merupakan hal dasar yang harus dilakukan dalam mendiagnosis kemungkinan adanya PJB. Riwayat maternal seperti infeksi, konsumsi obat-obatan tertentu, kebiasaan minum alkohol, dan paparan radiasi selama kehamilan dapat membantu mendiagnosis PJB. Infeksi rubella pada trimester awal kehamilan sering menyebabkan kelainan defek atau lubang di sekat jantung. Infeksi cytomegalovirus, herpes, rubella, toksoplasma, dan coxsackie B adalah virus yang dicurigai teratogenik terutama bila menyerang pada kehamilan trimester awal. Infeksi human immunodeficiency virus (HIV) juga dikaitkan dengan PJB yang berupa kardiomiopati. Beberapa obat-obatan yang dicurigai memiliki efek teratogenik yang dikonsumsi terutama pada trimester awal kehamilan dapat menyebabkan PJB. Kebiasaan minum alkohol pada saat kehamilan juga diasosiasikan dengan PJB (fetal alcohol syndrome).(MK, 2014)

Selain anamnesis maternal di atas, anamnesis mengenai riwayat penyakit setelah lahir juga merupakan hal penting untuk menegaskan diagnosis. Adanya riwayat kesulitan mengisap susu (cepat capek, nafas memburu, dan berkeringat banyak), keterlambatan kenaikan berat badan serta tumbuh kembang, adanya tanda sianosis (bibir, ujung jari tangan dan kaki), hingga edema pada kelopak mata atau ekstremitas dapat merupakan pertanda awal adanya PJB. Gangguan pertumbuhan sering diamati pada bayi dengan PJB. Pada pasien sianotik, terdapat gangguan pada tinggi dan berat badan. Pada pasien asianotik dengan pirau kiri-ke-kanan yang besar cenderung memiliki masalah berat badan dibandingkan dengan pertumbuhan linier. Sedangkan, pada pasien asianotik dengan penyempitan alur keluar bilik jantung, katup jantung, atau pembuluh darah besar tanpa pirau jantung dapat memiliki plot pertumbuhan tinggi dan berat badan yang normal. Bayi lahir dengan sianosis belum tentu akibat PJB sianotik, oleh karena itu perlu dilakukan investigasi dan observasi

lebih lanjut. Sianosis dapat berasal dari penyakit sistem respirasi atau sistem saraf pusat. Sianosis dengan saturasi oksigen arteri yang rendah disebut sianosis sentral, sedangkan sianosis dengan saturasi oksigen arteri yang normal disebut sebagai sianosis perifer. Sianosis perifer dengan saturasi oksigen arteri yang normal dapat terjadi pada anak yang kedinginan, gagal jantung kongestif, dan polisitemia.(MK, 2014)

Pemeriksaan Fisik

1. Perhatikan keadaan umum dan keadaan gizi (baik, kurang, dan buruk); kesadaran (kompos mentis, apatis, somnolen, sopor, atau koma); sindrom atau kelainan kromosom yang tampak; warna kulit (misalnya sianosis, pucat, ikterik); jari tabuh (clubbing finger), kondisi pernapasan (takipnea, dispnea, dan retraksi iga, suprasternal atau subsifoid); dan diaforesis (keringat banyak).(MK, 2014)
2. Perabaan denyut nadi, dinding dada, dan abdomen dapat dilakukan sebagai evaluasi kemungkinan adanya PJB. Jika nadi dorsalis pedis dan femoralis teraba baik, maka coarctatio aorta (CoA) dapat disingkirkan, kecuali bila ada PDA sehingga terjadi piraui dari arteri pulmonal ke aorta descendens. Perbedaan perabaan denyut nadi kaki yang lemah dibandingkan denyut nadi lengan yang kuat menunjukkan kemungkinan adanya CoA. (MK, 2014)
3. Palpasi adanya thrill atau sensasi getaran pada pemeriksaan dada merupakan manifestasi dari murmur yang keras. Thrill pada tepi sternum kiri atas berasal dari stenosis katup pulmonal atau stenosis arteri pulmonal, atau PDA (jarang). Sedangkan pada tepi sternum kanan atas biasanya berasal dari stenosis katup aorta dan pada tepi sternum kiri bawah adalah karakteristik untuk VSD. Thrill pada suprasternal menunjukkan stenosis aorta tetapi dapat ditemukan juga pada stenosis arteri pulmonal, PDA, atau CoA.(Silove, 1994)
4. Pada palpasi abdomen jika ditemukan hepatomegali merupakan nilai diagnostik adanya gagal jantung sebagai manifestasi dari PJB. (Silove, 1994)

PEMERIKSAAN PENUNJANG

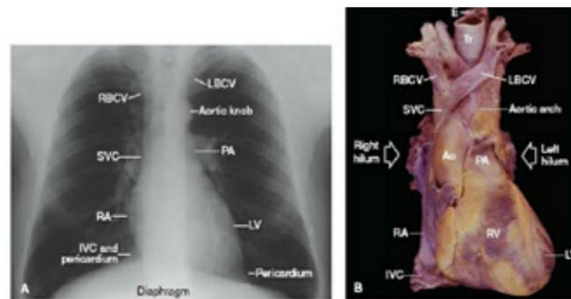
1. Pemeriksaan Pulse Oximetry

Penurunan saturasi oksigen perifer pada kasus hypoplastik left heart syndrome (HLHS), CoA, dan TOF pada kelompok bayi baru lahir tanpa gejala dengan pemeriksaan pulse oximetry pada ekstremitas atas dan bawah. Skrining pemeriksaan saturasi dengan pulse oximetry untuk mendeteksi kecurigaan adanya PJB biru disebut positif bila:

- a) saturasi oksigen kurang dari 90% di salah satu ekstremitas
- b) saturasi oksigen ekstremitas atas dan bawah sama dengan atau kurang dari 95% pada 3 kali pemeriksaan dalam jarak 1 jam
- c) adanya perbedaan saturasi oksigen sebesar 3% atau lebih antara tangan kanan dan kaki pada 3 kali pemeriksaan dalam jarak 1 jam.
- d) Dianggap normal apabila hasil pemeriksaan pada salah satu ekstremitas sama dengan atau lebih dari 95% dan perbedaan saturasi ekstremitas atas dan bawah sama dengan atau kurang dari 3%

2. Foto Rontgen Dada

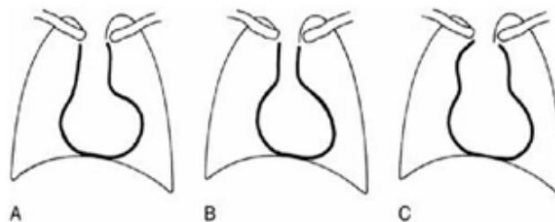
Foto Rontgen dada penting sebagai pemeriksaan rutin untuk melihat besar dan bentuk jantung serta vaskularisasi paru. Pada pasien dengan kecurigaan PJB dilakukan foto Rontgen dada posisi postero-anterior atau anteroposterior (pada bayi) dan lateral untuk estimasi ada tidaknya kardiomegali. Pembesaran jantung pada PJB dapat dievaluasi dengan tanda silhouette pada foto Rontgen dada dengan gambaran jantung yang normal (Gambar 2)(HD *et al.*, 2013)



Gambar 2. Gambaran Jantung dan Pembuluh Darah Besar (A): bayangan jantung (silhouette) normal pada proyeksi foto dada postero-anterior. B: Gambaran spesimen jantung pada proyeksi anterior.

Keterangan: E, esophagus; Tr, trachea; RBCV, right brachiocephalic vein; LBCV, left brachiocephalic vein; SVC, superior vena cava; IVC, inferior vena cava; PA, pulmonary artery; Ao, aorta; RA, right atrium; RV, right ventricle; LV, left ventricle.
(Sumber: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. Lippincott Williams & Wilkins; 2013.)

Atau ada pembesaran pada salah satu ruang jantung atau lebih dan dapat disertai juga dengan kelainan pada pembuluh darah arteri besar yang keluar dari jantung (Gambar 3).(HD *et al.*, 2013)



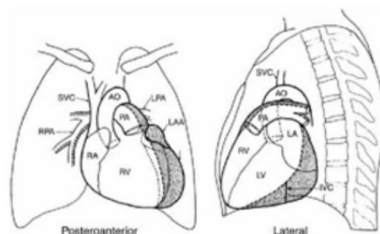
Gambar 3. Gambaran silhouette jantung yang abnormal. A. Gambaran jantung boot-shaped pada PJB sianotik, *tetralogy of Fallot* (TOF). B. Gambaran jantung egg-shaped pada *transposition of the great arteries* (TGA). C. Gambaran jantung snowman pada total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) tipe suprakardiak.

(Sumber: Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners E-Book: Expert Consult-Online and Print. Elsevier Health Sciences; 2014.)

Kardiomegali pada foto postero-anterior didefinisikan sebagai rasio antara diameter jantung dengan dimensi toraks internal (cardiothoracic ratio = CTR) melebihi 0.5 pada dewasa, 0.55 pada anak dan sekitar 0.6 pada bayi. Namun, akurasi CTR pada bayi tidak akurat karena sulit memperoleh volume paru

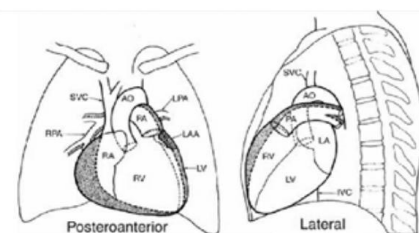
maksimal atau kondisi inspirasi maksimal yang baik saat pengambilan foto. (HD *et al.*, 2013)

Pembesaran pada salah satu sisi dari ruang jantung juga dapat terjadi, contohnya (1) pembesaran atrium kiri yang paling baik terlihat dengan proyeksi lateral yaitu berupa tonjolan pada sisi posterior dari atrium kiri dan proyeksi postero-anterior yaitu gambaran densitas ganda (*double contour*), (2) pembesaran ventrikel kiri pada proyeksi postero-anterior dimana jantung tidak hanya terlihat bergeser ke kiri, namun juga ke bawah dan pada proyeksi lateral dimana batas jantung bawah posterior lebih jauh ke belakang dan memenuhi garis vena cava inferior di bawah diafragma. Kedua gambaran tersebut dapat dilihat pada kasus VSD (Gambar 4), (3) pembesaran atrium kanan yang paling baik terlihat dengan proyeksi postero-anterior dengan ditemukannya gambaran penonjolan bayangan jantung pada bagian kanan bawah namun, penemuan hal ini tidak absolut karena positif palsu maupun negatif palsu dapat terjadi, dan (4) pembesaran ventrikel kanan yang paling baik di evaluasi pada proyeksi lateral dengan jantung memenuhi ruang retrosternal dan apeks jantung terangkat. Kedua gambaran tersebut dapat dilihat pada kasus ASD (Gambar 5). (MK, 2014)



Gambar 4. Gambar skematik perubahan struktur jantung pada VSD. Terlihat pembesaran ventrikel kiri disertai dengan pembesaran atrium kiri dan penonjolan segmen arteri pulmonal dan gambaran vaskularisasi paru meningkat (plethora). Keterangan: SVC, superior vena cava; IVC, inferior vena cava; Ao, aorta; PA, pulmonary artery; RPA, right pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle; LA, left atrium; LAA, left atrial appendix; LV, left ventricle.

(Sumber: Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners E-Book: Expert Consult-Online and Print*. Elsevier Health Sciences; 2014.)



Gambar 5. Gambaran skematik perubahan struktur jantung pada ASD. Terdapat pembesaran atrium kanan dan ventrikel kanan serta gambaran vaskularisasi paru yang meningkat (plethora). Keterangan: SVC, superior vena cava; IVC, inferior vena cava; Ao, aorta; PA, pulmonary artery; RPA, right pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle; LA, left atrium; LAA, left atrial appendix; LV, left ventricle.

(Sumber: Park MK. *Pediatric Cardiology for Practitioners E-Book: Expert Consult-Online and Print*. Elsevier Health Sciences; 2014.)

3. Elektrokardiografi (EKG)

EKG tidak membantu meningkatkan sensitivitas dalam membuat diagnosis PJB pada neonatus karena pada neonatus aksis masih deviasi ke kanan karena ventrikel kanan masih dominan.(HD *et al.*, 2013) Namun, aksis QRS yang menunjukkan deviasi ke kiri sangat mungkin mengarah pada PJB dan harus dilakukan pemeriksaan diagnostik lebih lanjut.(Children and Mackie, 2019) Pada bayi dengan kecurigaan dengan PJB, harus dilakukan pemeriksaan EKG 12 sadapan karena pada beberapa PJB ditemukan gambaran EKG yang khas.

Aritmia sering muncul pada neonatus tanpa cacat jantung structural, antara lain aritmia atrial atau blok atrioventrikular (AV) kongenital. Oleh karena itu, aritmia jarang merupakan gejala pertama dari PJB. Blok AV dapat terjadi dalam kaitannya dengan sindrom heterotaxy atau levo-TGA. Takikardia supraventrikular akibat jalur konduksi aksesori tambahan lebih sering terjadi pada anomali Ebstein. Aritmia yang paling umum pada bayi baru lahir adalah atrial flutter yang kadang membutuhkan kardioversi listrik segera setelah terdiagnosis dengan bantuan adenosine. (Children and Mackie, 2019)

PENATALAKSANAAN

Tata laksana meliputi non-bedah dan bedah. Tata laksana non-bedah meliputi pengobatan medikamentosa dan kardiologi intervensi, sedangkan tata laksana bedah meliputi bedah paliatif dan operasi definitif. Tujuan tata laksana medikamentosa dan bedah paliatif adalah untuk mengatasi gejala klinis akibat komplikasi PJB sambil menunggu waktu yang tepat untuk dilakukan operasi definitif. (Djer and Madiyono, 2018)

Tata laksana medikamentosa umumnya bersifat sekunder sebagai akibat komplikasi dari penyakit jantungnya sendiri atau akibat adanya kelainan lain yang menyertai. Dalam hal ini tujuan terapi medikamentosa untuk menghilangkan gejala dan tanda di samping untuk mempersiapkan operasi. Lama dan cara pemberian obat-obatan tergantung pada jenis penyakit yang dihadapi. Hipoksemia, syok kardiogenik, dan gagal jantung merupakan tiga penyulit yang sering ditemukan pada neonatus atau anak dengan kelainan jantung bawaan. Perburukan keadaan umum pada dua penyulit pertama ada hubungannya dengan progresivitas penutupan duktus arterious, dalam hal ini terdapat ketergantungan pada tetap terbukanya duktus. Keadaan ini termasuk ke dalam golongan penyakit jantung bawaan kritis. Tetap terbukanya duktus ini diperlukan untuk (1) percampuran darah pulmonal dan sistemik, misalnya pada transposisi arteri besar dengan septum ventrikel utuh, (2) penyediaan darah ke aliran pulmonal, misalnya pada tetralogi Fallot berat, stenosis pulmonal berat, atresia

pulmonal, dan atresia trikuspid, (3) penyediaan darah untuk aliran sistemik, misalnya pada stenosis aorta berat, koarktasio aorta berat, interupsi arkus aorta dan sindrom hipoplasia jantung kiri. Perlu diketahui bahwa penanganan terhadap penyulit ini hanya bersifat sementara dan merupakan upaya untuk 'menstabilkan keadaan pasien, menunggu tindakan operatif yang dapat berupa paliatif atau koreksi total terhadap kelainan struktural jantung yang mendasarinya. (Djer and Madiyono, 2018)

Jika menghadapi neonatus atau anak dengan hipoksia berat, tindakan yang harus dilakukan adalah (1) mempertahankan suhu lingkungan yang netral misalnya pasien ditempatkan dalam inkubator pada neonatus, untuk mengurangi kebutuhan oksigen, (2) kadar hemoglobin dipertahankan dalam jumlah yang cukup, pada neonatus dipertahankan di atas 15 g/dl, (3) memberikan cairan parenteral dan mengatasi gangguan asam basa, (4) memberikan oksigen menurunkan resistensi paru sehingga dapat menambah aliran darah ke paru, (5) pemberian prostaglandin E1 supaya duktus arteriosus tetap terbuka dengan dosis permulaan 0,1 µg/kg/menit dan bila sudah terjadi perbaikan maka dosis dapat diturunkan menjadi 0,05 µg/kg/menit. Obat ini akan bekerja dalam waktu 10- 30 menit sejak pemberian dan efek terapi ditandai dengan kenaikan PaO₂ 15-20 mmHg dan perbaikan pH. Pada PJB dengan sirkulasi pulmonal tergantung duktus arteriosus, duktus arteriosus yang terbuka lebar dapat memperbaiki sirkulasi paru sehingga sianosis akan berkurang. Pada PJB dengan sirkulasi sistemik yang tergantung duktus arteriosus, duktus arteriosus yang terbuka akan menjamin sirkulasi sistemik lebih baik. Pada transposisi arteri besar, meskipun bukan merupakan lesi yang bergantung duktus arteriosus, duktus arteriosus yang terbuka akan memperbaiki pencampuran darah. Pada pasien yang mengalami syok kardiogenik harus segera diberikan pengobatan yang agresif dan pemantauan invasif. Oksigen harus segera diberikan dengan memakai sungkup atau kanula hidung. Bila ventilasi kurang adekuat harus dilakukan intubasi endotrakeal dan bila perlu dibantu dengan ventilasi mekanis. Prostaglandin E1 0,1 µg/kg/menit dapat diberikan untuk melebarkan kembali dan menjaga duktus arteriosus tetap terbuka.

Obat-obatan lain seperti inotropik, vasodilator dan furosemid diberikan dengan dosis dan cara yang sama dengan tata laksana gagal jantung.(Djer and Madiyono, 2018)

Pada pasien PJB dengan gagal jantung , tata laksana yang ideal adalah memperbaiki kelainan struktural jantung yang mendasarinya. Pemberian obat-obatan bertujuan untuk memperbaiki perubahan hemo- dinamik, dan harus dipandang sebagai terapi sementara sebelum tindakan definitif dilaksanakan. Pengobatan gagal jantung meliputi (1) penatalaksanaan umum yaitu istirahat, posisi setengah duduk, pemberian oksigen, pemberian cairan dan elektrolit serta koreksi terhadap gangguan asam basa dan gangguan elektrolit yang ada. Bila pasien menunjukkan gagal napas, perlu dilakukan ventilasi mekanis (2) pengobatan medika- mentosa dengan menggunakan obat-obatan. Obat- obat yang digunakan pada gagal jantung antara lain (a) obat inotropik seperti digoksin atau obat inotropik lain seperti dobutamin atau dopamin. Digoksin untuk neonatus misalnya, dipakai dosis 30 µg/kg. Dosis pertama diberikan setengah dosis digitalisasi, yang kedua diberikan 8 jam kemudian sebesar seperempat dosis sedangkan dosis ketiga diberikan 8 jam berikutnya sebesar seperempat dosis. Dosis rumat diberikan setelah 8-12 jam pemberian dosis terakhir dengan dosis seperempat dari dosis digitalisasi. Obat inotropik isoproterenol dengan dosis 0,05-1 µg/kg/menit diberikan bila terdapat bradikardia, sedangkan bila terdapat takikardia diberikan dobutamin 5-10 µg/ kg/menit atau dopamin bila laju jantung tidak begitu tinggi dengan dosis 2-5 µg/kg/menit. Digoksin tidak boleh diberikan pada pasien dengan perfusi sistemik yang buruk dan jika ada penurunan fungsi ginjal, karena akan memperbesar kemungkinan intoksikasi digitalis. (b) vasodilator, yang biasa dipakai adalah kaptopril dengan dosis 0,1-0,5 mg/kg/hari terbagi 2-3 kali per oral. Terakhir (c) diuretik, yang sering digunakan adalah furosemid dengan dosis 1-2 mg/kg/ hari per oral atau intravena.(Djer and Madiyono, 2018)

Bedah Jantung, pada prinsipnya penanganan penyakit jantung bawaan harus dilakukan sedini mungkin. Koreksi definitif yang dilakukan pada usia muda akan mencegah terjadinya distorsi pertumbuhan jantung, juga mencegah terjadinya hipertensi pulmonal. Operasi paliatif saat ini masih banyak dilakukan dengan tujuan

memperbaiki keadaan umum, sambil menunggu saat operasi korektif dapat dilakukan. Namun tindakan paliatif ini seringkali menimbulkan distorsi pertumbuhan jantung, di samping pasien menghadapi risiko operasi dua kali dengan biaya yang lebih besar pula. Oleh karena itu terus dilakukan upaya serta penelitian agar operasi jantung dapat dilakukan pada neonatus dengan lebih aman. Kecenderungan di masa mendatang adalah koreksi definitif dilakukan pada neonatus. (Djer and Madiyono, 2018)

Bentuk operasi paliatif yang sering dikerjakan pada penyakit jantung bawaan antara lain (1) Banding arteri pulmonalis. Prosedur ini dilakukan dengan memasang jerat pita dakron untuk memperkecil diameter arteri pulmonalis. Banding arteri pulmonalis dilakukan pada kasus dengan aliran pulmonal yang berlebihan akibat pirau dari kiri ke kanan di dalam jantung seperti pada defek septum ventrikel besar, ventrikel kanan jalan keluar ganda tanpa stenosis pulmonal, defek septum atrioventrikular, transposisi arteri besar, dan lain-lain. (2) Pirau antara sirkulasi sistemik dengan pulmonal. Prosedur ini dilakukan pada kelainan dengan aliran darah paru yang sangat berkurang sehingga saturasi oksigen rendah, anak menjadi biru dan sering disertai asidosis. Jenis-jenis operasi pirau antara lain: (a) Blalock-Taussig klasik, yaitu membebaskan arteri subklavia dan menyambungkannya ke arteri pulmonalis kiri atau kanan, (b) Modifikasi Blalock-Taussig, memasang pipa Gore-Tex antara arteri subklavia dengan arteri pulmonalis kanan atau kiri, (c) Pirau sentral, membuat hubungan antara aorta dengan arteri pulmonalis (Waterson, Potts, dengan Gore-Tex) dan (d) Pirau antara vena kava superior dengan arteri pulmonalis (Glenn shunt atau bidirectional cavo-pulmonary shunt). (3) Septostomi atrium. Prosedur ini dilakukan pada bayi sampai usia 3 bulan, yakni dengan kateter balon melalui vena femoralis. (Djer and Madiyono, 2018)

Salah satu prosedur pilihan yang sangat diharapkan di bidang kardiologi anak adalah **kardiologi intervensi nonbedah** melalui kateterisasi pada pasien penyakit jantung bawaan. Tindakan ini selain tidak traumatis dan tidak menimbulkan jaringan

parut, juga diharap- kan biayanya lebih murah. Berbagai jenis kardiologi intervensi antara lain adalah: (Djer and Madiyono, 2018)

- Balloon atrial septostomy (BAS) adalah prosedur rutin yang dilakukan pada pasien yang memerlukan percampuran darah lebih baik, misalnya TAB (transposisi arteri besar) dengan septum ventrikel yang utuh.
- Balloon pulmonic valvuloplasty (BPV) kini merupakan prosedur standar untuk melebarkan katup pulmonal yang menyempit.
- Balloon mitral valvotomy (BMV) umumnya dikerjakan pada kasus stenosis katup mitral akibat demam reumatik.
- Balloon aortic valvuloplasty (BAV) belum dilakukan rutin dan kasusnya juga jarang dijumpai. Prosedur ini baru dikerjakan pada 2 kasus.

KOMPLIKASI

Komplikasi yang dapat terjadi pada penyakit jantung bawaan antara lain: (Zomer *et al.*, 2015)

1. Sindrom Eisenmenger. Komplikasi ini terjadi pada PJB non-sianotik yang menyebabkan aliran darah ke paru yang meningkat. Akibatnya lama kelamaan pembuluh kapiler di paru akan bereaksi dengan meningkatkan resistensinya sehingga tekanan di arteri pulmonal dan di ventrikel kanan meningkat. Jika tekanan di ventrikel kanan melebihi tekanan di ventrikel kiri maka terjadi pirau terbalik dari kanan ke kiri sehingga anak mulai sianosis. Tindakan bedah sebaiknya dilakukan sebelum timbul komplikasi ini.
2. Serangan sianotik. Komplikasi ini terjadi pada PJB sianotik. Pada saat serangan anak menjadi lebih biru dari kondisi sebelumnya, tampak sesak bahkan dapat timbul kejang. Kalau tidak cepat ditanggulangi dapat menimbulkan kematian.
3. Abses otak. Abses otak biasanya terjadi pada PJB sianotik. Biasanya abses otak terjadi pada anak yang berusia di atas 2 tahun. Kelainan ini

diakibatkan adanya hipoksia dan melambatnya aliran darah di otak. Anak biasanya datang dengan kejang dan terdapat defisit neurologis.

PROGNOSIS

Angka ketahanan hidup 1 tahun (*1-year survival rate*) pada bayi baru lahir dengan penyakit jantung bawaan yang berat dan kritis adalah 75,2%. Sementara itu, bayi baru lahir dengan penyakit jantung bawaan yang tidak kritis memiliki angka ketahanan hidup 1 tahun mencapai 97,1%. (Oster *et al.*, 2018)

Sekitar 95,4% pasien penyakit jantung bawaan yang tidak kritis dapat mencapai usia dewasa atau di atas 18 tahun, sedangkan pasien dengan penyakit jantung bawaan yang kritis hanya mencapai angka 68,8%. (Oster *et al.*, 2018)

DAFTAR PUSTAKA

- Children, M. and Mackie, A. S. (2019) 'Can Cardiologists Distinguish Innocent from Pathologic Murmurs in Neonates?', *JMED Research*, 1, pp. 50–56.
- Djer, M. M. and Madiyono, B. (2018) 'Tatalaksana Penyakit Jantung Bawaan', *Journal Sari Pediatric*, 2(3), pp. 155–162.
- Gregory, J. *et al.* (2020) 'Examination for cardiac malformations at six weeks of age Examination for cardiac malformations at six weeks of age', *Journal Fetal and Neonatal*, (February 1999), pp. 47–51. doi: 10.1136/fn.80.1.F46.
- Gumilar, K. E. and Pradnyani, N. N. A. R. (2020) *Kehamilan Dengan Penyakit Jantung*. Jawa Timur: Airlangga University Press.
- HD, A. *et al.* (2013) *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult, 6th Ed.* Lippincott Williams & Wilkins.
- Lilly, L. S. (2012) *Pathophysiology of Heart Disease*. 5th edn. english: Lippincott Williams & Wilkins.
- Mandalenakis, Z., Ging, K. W. and Eriksson, P. (2020) 'Survival in Children With Congenital Heart Disease : Have We Reached a Peak at', *Journal of the American Heart Association*, pp. 1–8. doi: 10.1161/JAHA.120.017704.
- Marwali, E. M., Purnama, Y. and Roebiono, P. S. (2021) 'Modalitas Deteksi Dini Penyakit Jantung Bawaan di Pelayanan Kesehatan Primer', *Jurnal Indonesia Medical Association*, 71, pp. 101–109.

Mehta, P. N., Talwar, R. and Bierman, F. Z. (2018) 'Effectiveness of Pulse Oximetry Screening for Congenital Heart Disease in Asymptomatic Newborns', *Journal Pediatrics*, 111(3), pp. 451–455.

MK, P. (2014) *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 1st edn. English: Elsevier Health Sciences.

Oster, M. E. *et al.* (2018) 'Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects', *Journal pediatric*, pp. 7–15.

PS, R. (2018) *Kenali Penyakit Jantung Bawaan pada Anak yang Sedang Tumbuh Kembang*. 5th edn. Edited by Rilantono. Jakarta: Balai Penerbit FK UI.

Sahionge, S. (2019) 'Penyakit Jantung Bawaan. Juli 2019', *Nasional Cardio Vaskular Harapan Kita*, pp. 1–3.

Silove, E. D. (1994) 'Assessment and management of congenital heart disease in the newborn by the district paediatrician', *Journal Archives of Disease in Childhood*, pp. 71–74.

T.W.Salder (2014) *Embriologi Kedokteran Langman*. 19th edn. Jakarta: EGC.

Zomer, A. C. *et al.* (2015) 'Surgery in Adults With Congenital Heart Disease', *Journal Circulation*, pp. 2195–2201. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.027763.