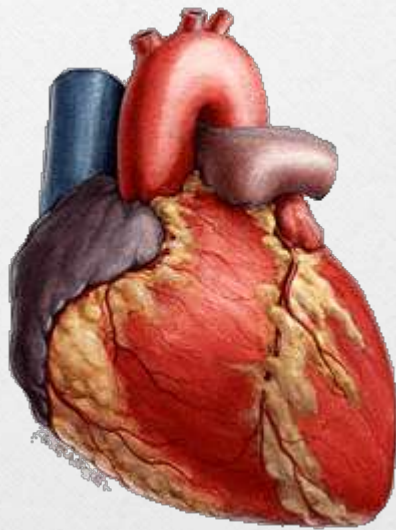


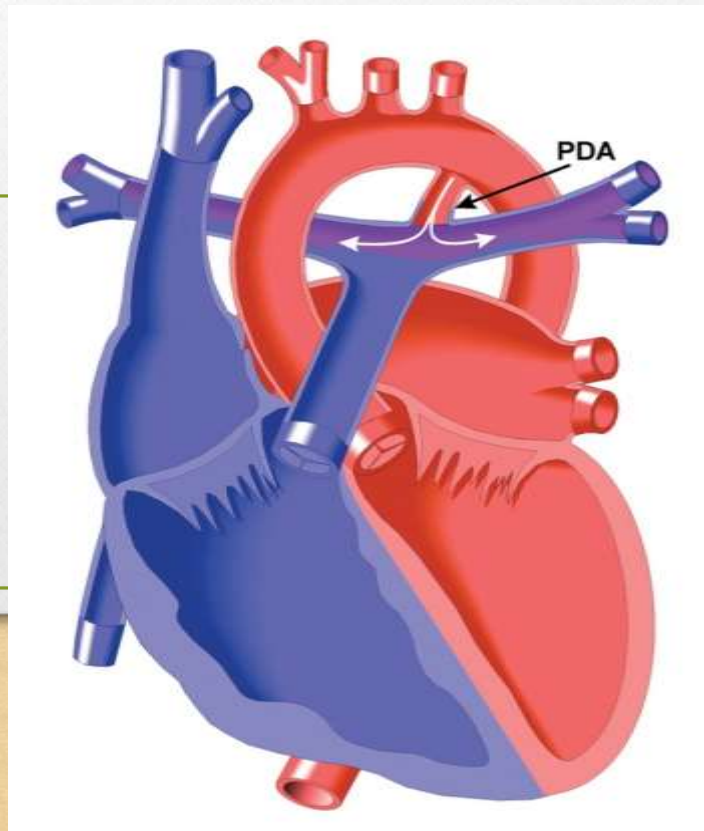
# **PENYAKIT JANTUNG BAWAAN ASIANOTIK**

---



*RENNY SUWARNIATY*

# DUKTUS ARTERIOSUS PERSISTEN (DAP)



# **DUKTUS ARTERIOSUS PERSISTEN (DAP) PATENT DUCTUS ARTERIOSUS (PDA)**

- **DAP :**  
saluran yg hub-kan arteri pulmonalis & aorta desenden pd masa janin.
- **Diperlukan pada saat masa janin**
- **Setelah lahir akan menutup (secara fungsi dan anatomi).**
- **Bila gagal menutup → DAP / PDA**

- **Manifestasi klinis DAP :**  
**Gejala (-) smp Gagal jantung kongestif.**
- **Insidens pada bayi prematur > cukup bulan.**
- **Tunggal atau bersama dengan PJB yg lain, atau merupakan struktur yg diperlukan pada PJB yang lain :**
  - **Trnsp arteri besar dengan septum utuh.**
  - **Atresia pulmonal.**

# EPIDEMIOLOGI

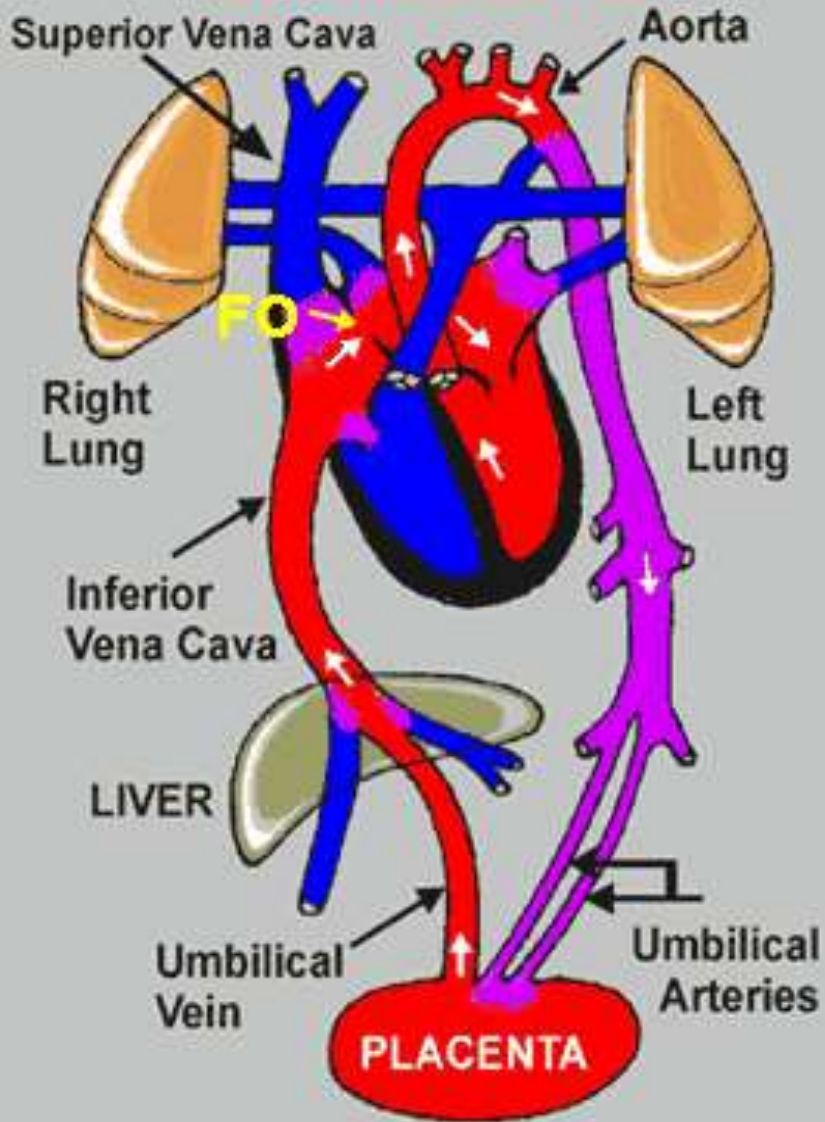
- ⊕ PJB non sianotik yg cukup sering ditemukan → peringkat ke 3.
- ⊕ 5 - 8% dari seluruh PJB, perempuan >
- ⊕ RSCM (1983 - 1992) = 1.602 kasus.
- ⊕ Angka kejadian ↑ pd prematur → 8 : 1000 kelahiran hidup.
- ⊕ < 1750 gram : 45%, < 1200 gram : 80%.

# SIRKULASI JANIN

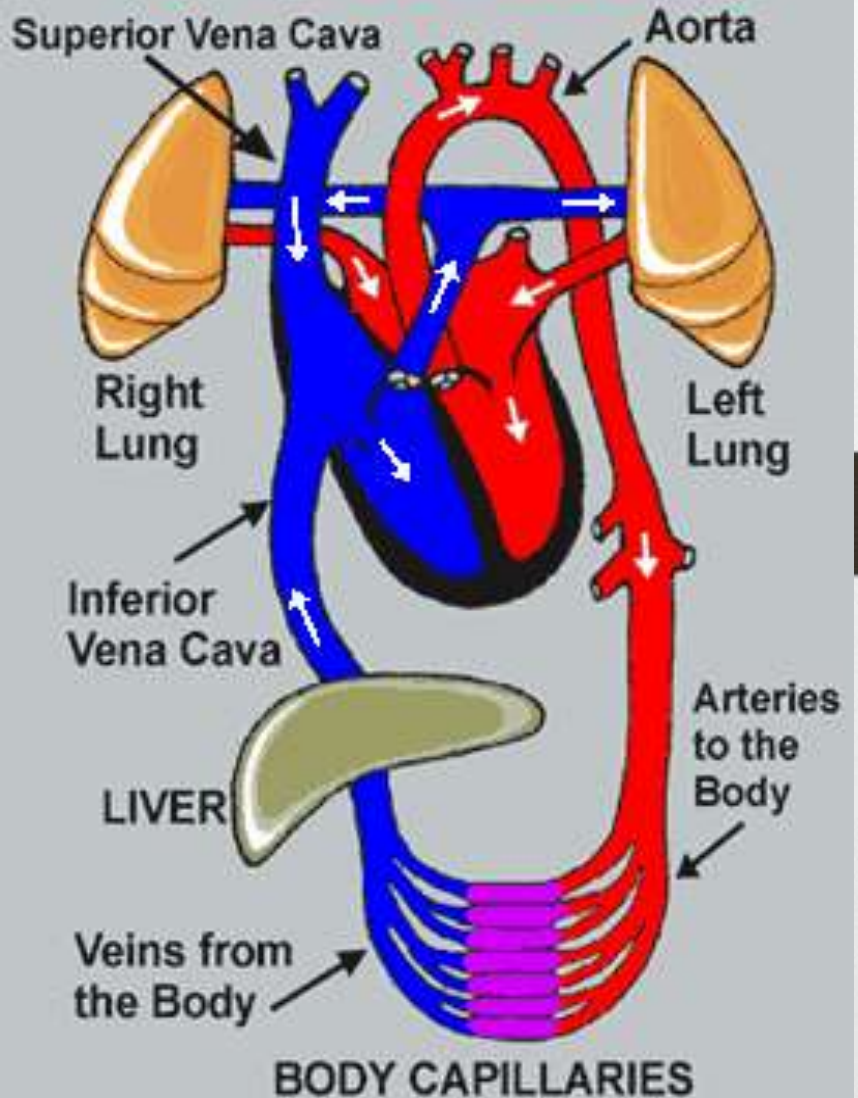
- ❖ Pirau intra & ekstra kardiak yang efektif,  
 $Ka \rightarrow Ki$ .
- ❖ VKi & VKa bekerja serentak.
- ❖ VKa  $\rightarrow$  paru (tinggi).
- ❖ VKi  $\rightarrow$  plasenta (rendah).

# Circulation

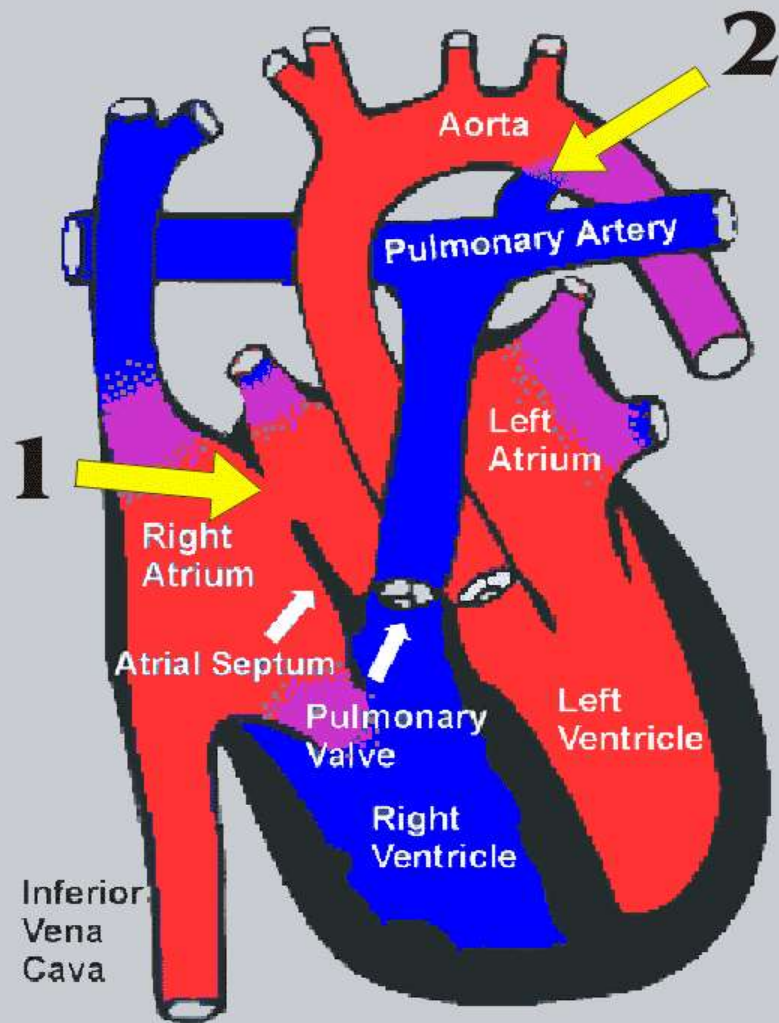
## FETAL CIRCULATION



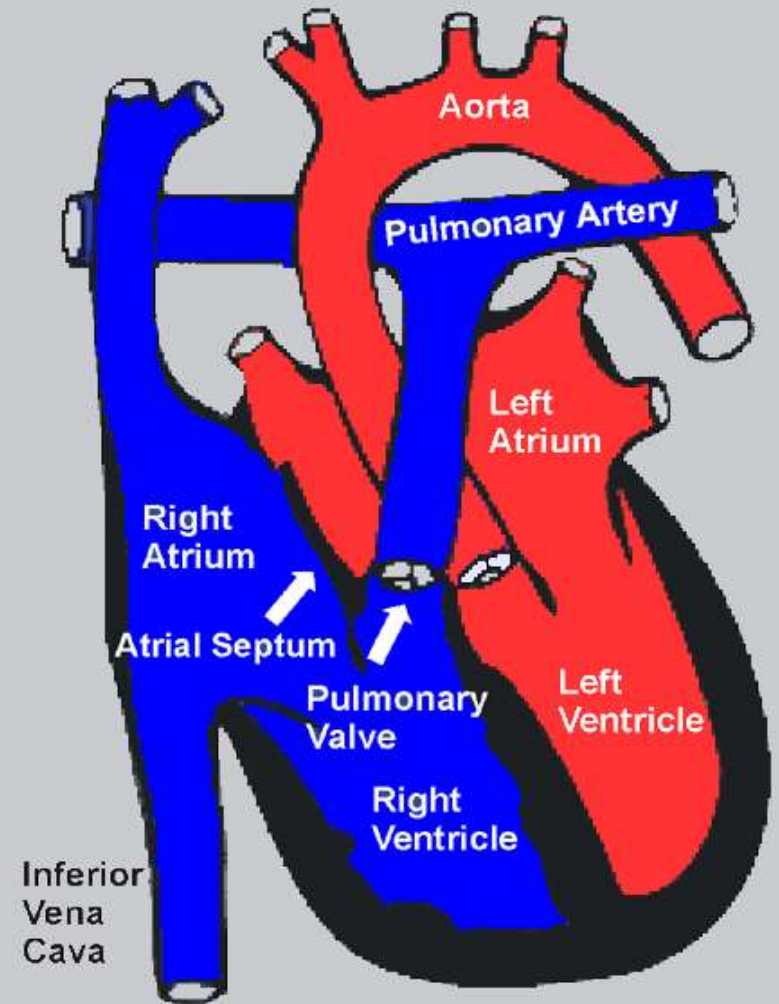
## POST-NATAL CIRCULATION



# Fetal Circulation



# Post natal Circulation





- $V_{ka} \rightarrow$  ke Aorta melalui DA  $>$ ,  
yang ke paru  $<$
- Paru menerima  $O_2$  dari darah plasenta.
- Plasenta tempat utama pertukaran gas, makanan, ekskresi.

## **PERUBAHAN SIRKULASI SETELAH BAYI LAHIR**

- ❖ **Hub Plasenta & sirkulasi sistemik putus.**
- ❖ **Pernafasan → paru bayi mengembang.**
- ❖ **Perubahan →  
tahanan paru ↓  
tahanan sistemik ↑  
penutupan : DA, FO, DV**

❖ DA menutup →

❖ **Fungsional 10-15 jam setelah lahir.**

❖ **Permanen pd usia 2-3 minggu.**

❖ Penutupan DA → Faktor - faktor :

- Pa O<sub>2</sub> ↑

- Kadar katekolamin ↑

- Kadar Prostaglandin (PG) ↓

# HEMODINAMIK

- ❑ Lahir → tahanan paru ↓ → darah dari Aorta ke Arteri Pulmonal
- ❑ Perubahan ini dipengaruhi :  
    besar pirau, resistensi paru & sistemik, kemampuan VKi.
- ❑ DA kecil → tidak bermakna.

## ❑ Sedang →

- ❑ Aliran paru ↑
- ❑ Beban vol VKi ↑
- ❑ Atrium ki > Ventrikel ki
- ❑ Resistensi paru (N)

## ❑ Besar →

- ❑ Tek A Pulmonalis = Sistemis →
- ❑ Normal tek a pulmonalis 1/3 sistemis
- ❑ Hipertensi Paru → Gagal jantung.

## **EMBRIOLOGI & ANATOMI**

- Minggu ke-5 & ke-7 mudigah → arkus aorta.**
- Pasangan arkus ke-6 → A pulmonalis :**
  - Ka → proks menjadi A pulmonalis Ka, distal hilang.**
  - Ki → proks menjadi A pulmonalis Ki, distal berhub terus dg aorta → DA.**

- Fungsi pada waktu janin :  
jalan darah dari A pulmonalis → Aorta.
- Lahir :
- sat  $O_2 \uparrow$  + pelebaran arterial paru :
  - DA menutup.
  - ligamentum arteriosus.
- Tetap terbuka → DAP.

# MANIFESTASI KLINIS

## DAP kecil :

- Gejala (-)
- TD (N), Nadi (N), Besar Jantung (N),  
**bising kontinyu disubklavia Ki (khas!).**
- Gambar Ro & EKG : N.
- Ekokardiografi:
  - dilatasi AKi dan VKi (-),
  - arus abnormal dari Aorta desenden  
ke Arteri Pulmonal.



## **DAP sedang :**

- Umumnya gejala pd bayi usia 2-5 bln
- Sulit minum, ISPA, BB dbn
- Laju nafas ↑
- Pulsus seler, Tek nadi > 40 mmHg
- Getaran bising, bising kontinyu (+)
- Ro : Kardiomegali (LV), corakan vaskular ↑
- EKG : AKi & Vki N atau >
- Ekokardiografi :
  - Aki & Vki N atau > ,
  - Ao N,
  - A pulm N atau >
  - Arus abnormal dari Ao → arteri pulmonalis

## **DAP Besar :**

- Gejala berat sejak minggu I kelahiran
- Sulit minum → BB tidak ↑
- Sesak nafas, keringat >
- PF : Getaran bising (-), bising kontinyu / sistolik saja
- Gagal jantung → minggu I
- Ro : VKa & VKi >, A Pulmonal & Cabang<sup>2</sup>nya >
- EKG: Hipertrofi VKi & VKa. Dilatasi AKi
- EKO:
  - ❖ Dilatasi VKi dg / tanpa dilatasi VKa,
  - ❖ MPA >
  - ❖ **Arus abnormal dari Ao ke Arteri pulmonalis**

## DIAGNOSIS BANDING

- **Aorta pulmonary window (AP Window)**

Hub Ao asenden & A pulm → pirau Ki ke Ka yang besar → HP → peny vaskular paru lebih awal.

Biasanya: bising sistolik ejeksi

- **Aorta stenosis (AS) & insufisiensi (AI=AR)**

Bising : sistolik ejeksi (AS) & diastolik awal (AR).

*(To and from murmur )*

- **Vistula arterio-venous koronar**

Vistula ant A koronar dg salah satu rongga jantung.

atau dg V koronar → bising kontinyu

Lokasi : parasternal Ka / Ki bawah.

Pirau < → aktivitas jantung Ki tidak ↑

# TATALAKSANA

- NKB umur < 10 hari →
  - dicoba dg **anti Prostaglandin : INDOMETASIN**
- Dosis : IV/PO : 0,2 mg/ kgBB → 3 x @ 12 jam
- NCB (Neonatus cukup bulan) : tidak efektif
- Indometasin → efek samping >
- **IBUPROFEN** → efek samping minimal
- Dosis:
- **PARASETAMOL**
- Dosis: ???
- Gagal jantung →
  - medikamentosa, bila gejala ↓ → penutupan secara operasi / intervensi ditunda

- Usia bayi > 12 minggu.
- Bila gagal → operasi / intervensi
- Tidak ditutup :  
Lambat laun → HP → peny Vaskular paru *irreversible*
- Bila Tek A pulm > Ao → terjadi pirau Ka → Ki → *sindrom Eisenmenger*
- Penutupan :
  - Operasi : ligasi
  - Intervensi : Koil untuk DAP kecil,  
Amplatzer Ductal Occluder (ADO)  
untuk DAP sedang dan besar.

# PENUTUPAN DAP / PDA

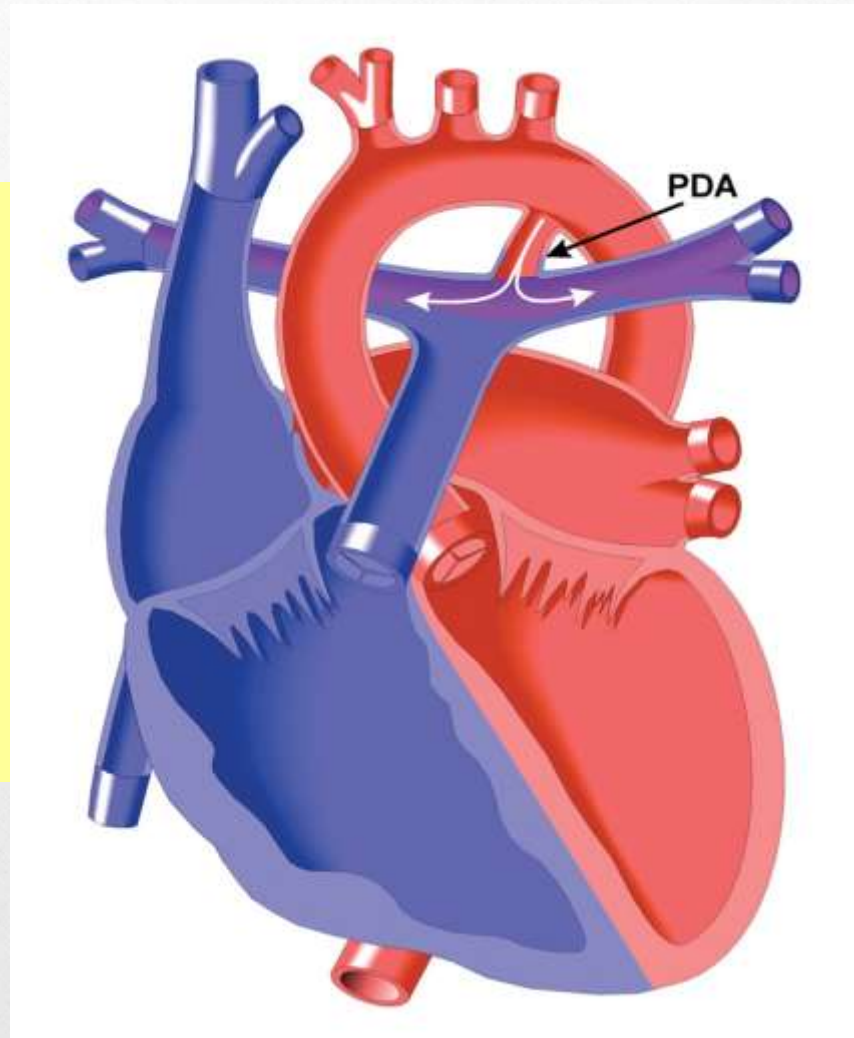
- OPERASI
- TORAKOTOMI
  - LIGASI
- OPERATOR:  
Dokter Spesialis  
Bedah Toraks -  
kardiovaskular (BTKV)

- INTERVENSI :
- Pemasangan alat (device)
- DAP kecil: koil
- DAP sedang / besar:
  - AGA (ADO)
  - Lifetech
  - Memopart
  - Pico → bayi prematur
- Operator:
  - **Paediatric Cardiologist**

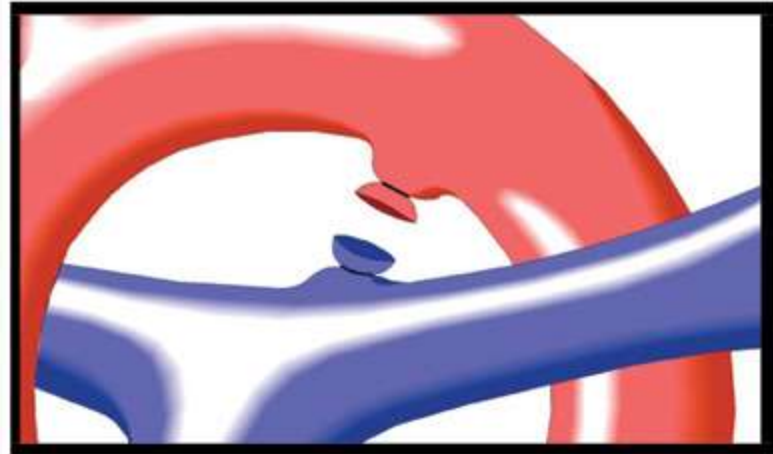
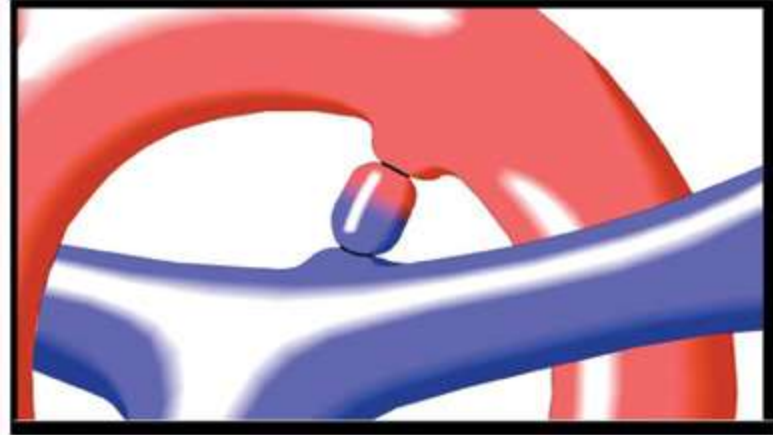
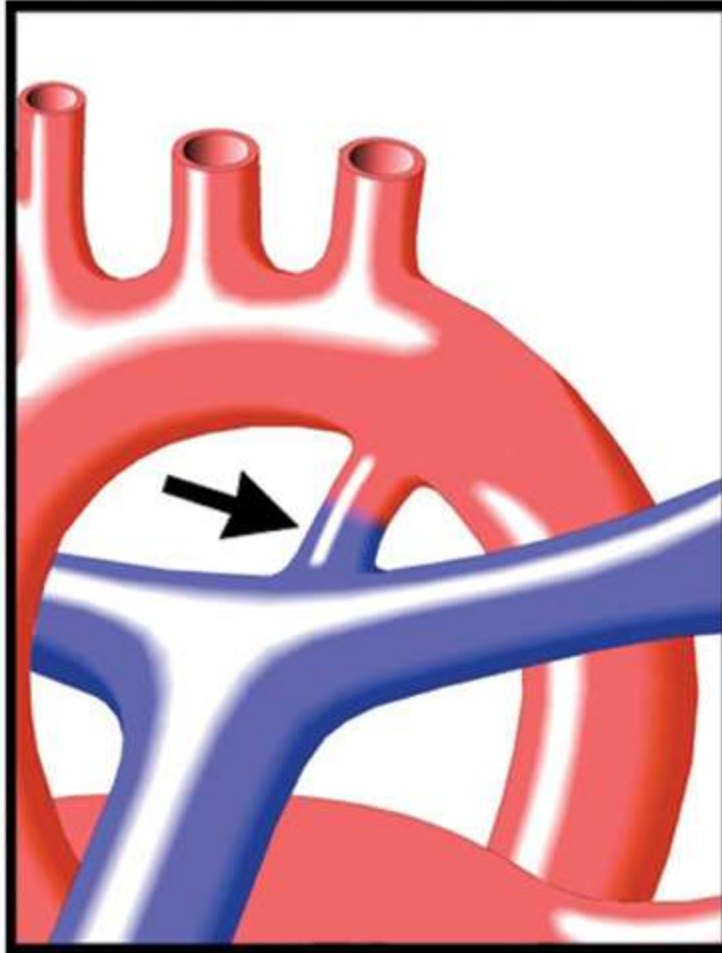
## **PROGNOSIS**

- **DAP kecil → bisa menutup spontan**
- **DAP sedang & besar → tatalaksana adekuat :  
medikamentosa, bedah, intervensi → baik**
- **Tatalaksana tidak baik :  
→ Hipertensi Paru → Penyakit Vaskular Paru  
→ Sindrom Eisenmenger**
- **Komplikasi:  
gagal jantung, gagal tumbuh, endokarditis  
infektif**

# Patent Ductus Arteriosus (PDA)



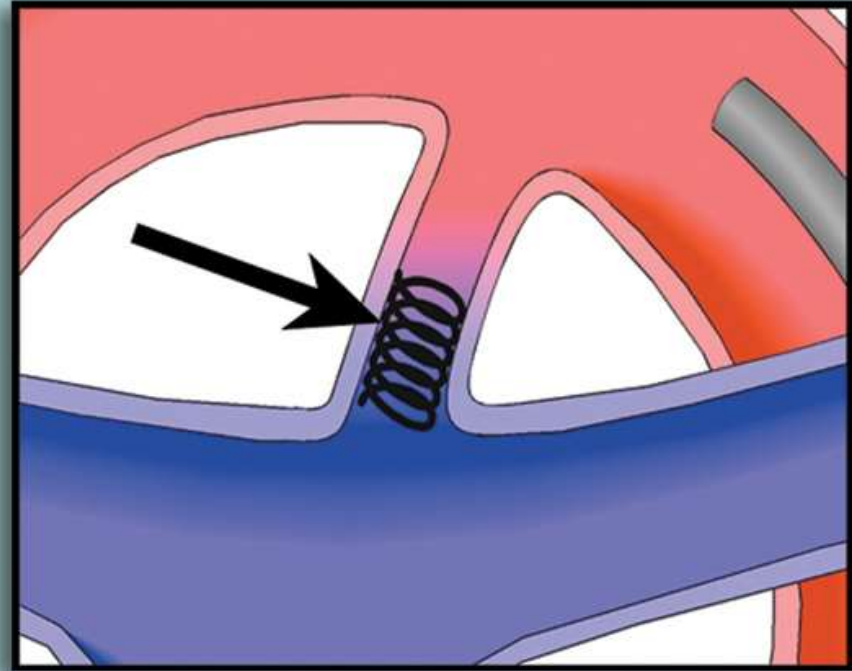
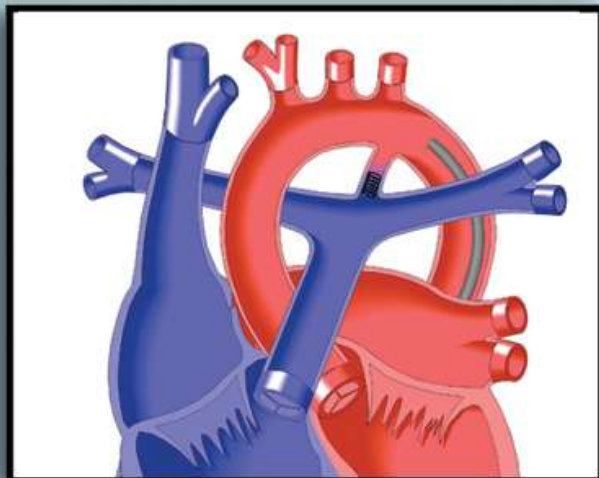
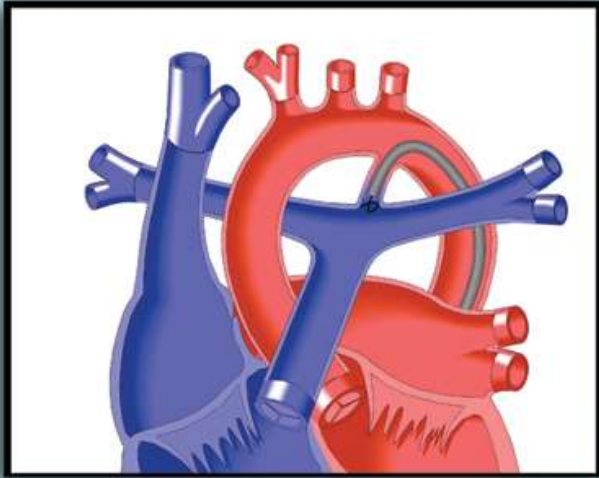




**Patent Ductus Arteriosus  
Division and Ligation**

# Occlusion of Intracardiac and Vascular Shunts

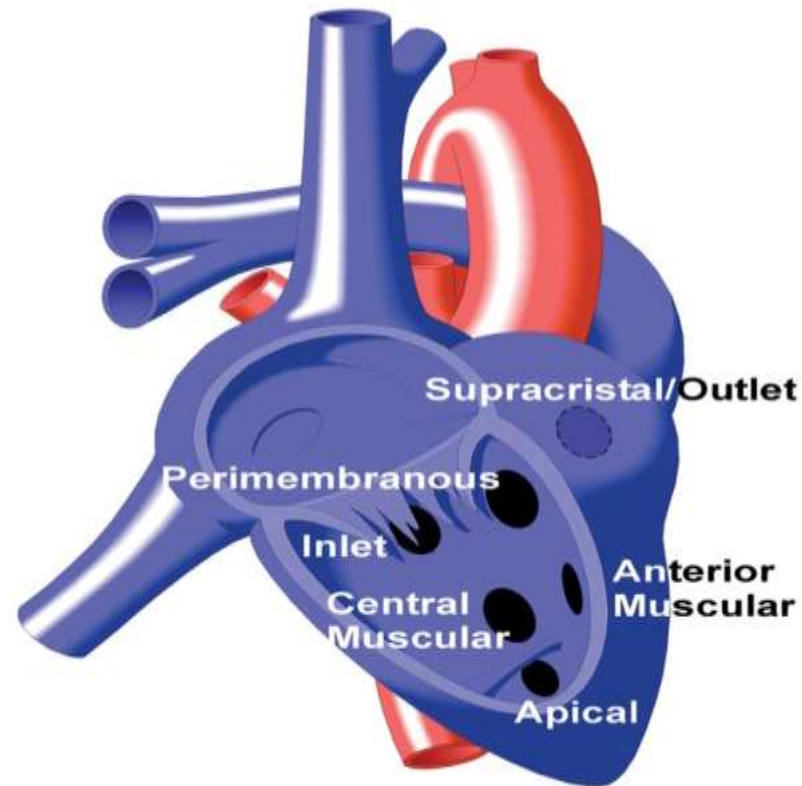
## Coil embolization of PDA



Left, top: Catheter crosses the PDA from the aortic side and delivers a coil.

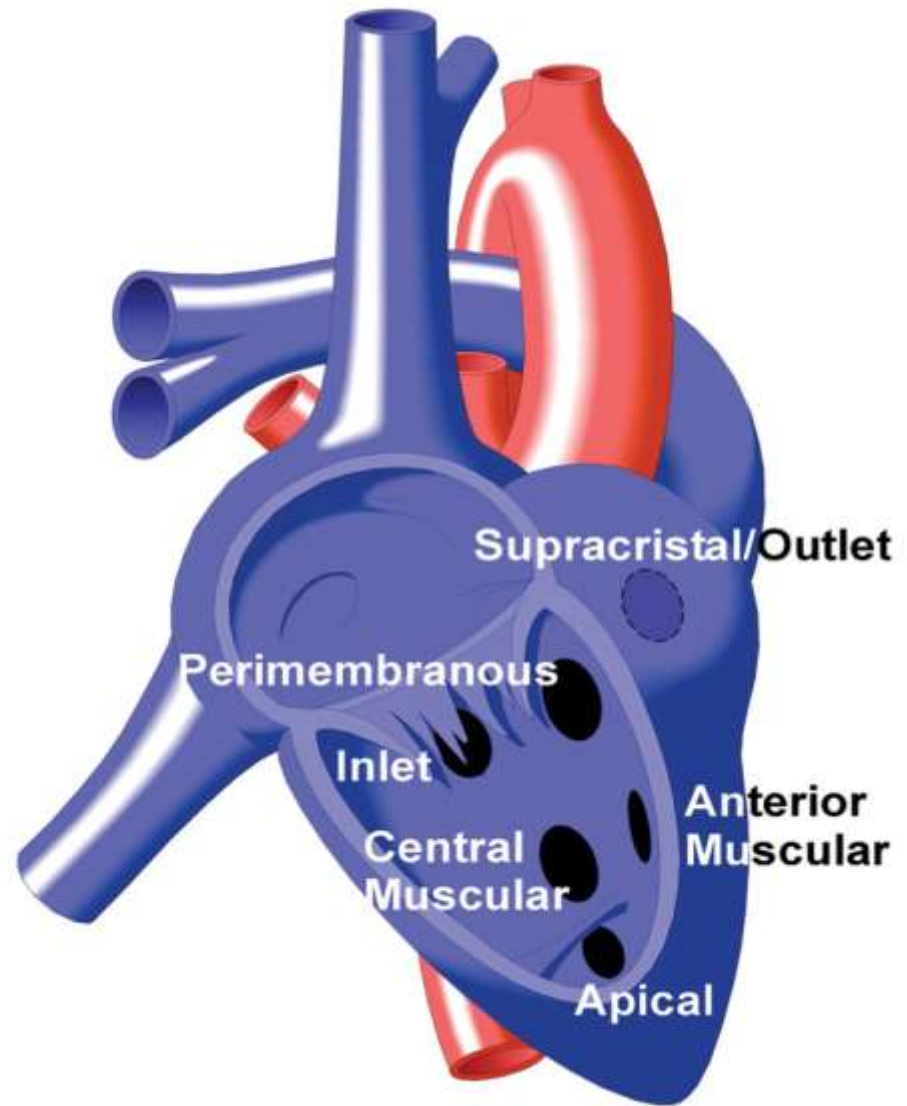
Left, bottom: Withdrawal of catheter, leaving coil in PDA

# DEFEK SEPTUM VENTRIKEL (DSV)



# Ventricular Septal Defects

(View from right side)



## Insidens:

- PJB **paling sering** ditemukan, 20% dari seluruh PJB.
- Perbedaan seks (-)
- Dapat **tunggal atau merupakan bagian** dari PJB yang lbh kompleks :
  - Tetralogi Fallot (TF)
  - Transposisi arteri besar (TAB) dengan septum utuh = Transposition off the great arteries (TGA)
  - Ventrikel kanan jalan keluar ganda (VKaJKG) = DORV
  - Trunkus Arteriosus

## Embriologi:

Mg ke 4 -8 kehamilan, rongga ventrikel terbagi 2 o.k. fusi pars membranasea septum, bantalan endokardium, bulbus kordis.

Pars muskularis tumbuh ke kranial, pembesaran vent, bertemu dg rigi bulbus kordis ka & ki.

Rigi ka bersatu katup trikuspid & bantalan edokard, akan memisahkan katup pulmonal dg trikuspid.

Rigi ki bersatu dg rigi pd septum shg cincin aorta merupakan kontinuitas dg cincin mitral.

Penutupan akhir dan separasi kedua ventrikel terjadi dg jar fibrosa pd pars membranasea.

# Anatomi

- Bila perkembangan bag septum tidak lengkap → komunikasi ant kedua ventr  
→ DSV.

- Pembagian DSV:

1. DSV **subarterial** : di bawah ktp  
pulmonal & aorta
2. DSV **perimembran** : pars  
membranasea
3. DSV **muskular** : pars muskularis

## **Kelainan hemodinamik:**

### **- DSV : **pirau dari Vki ke Vka****

**Besar pirau ditentukan oleh : besar defek serta perimbangan antara resistensi vaskular paru dan sistemik.**

### **- DSV kecil :**

- Pirau tdk bermakna, tdk terjadi perubahan ruang2 jantung & pembuluh darah.**
- Foto dada & EKG: normal.**



- DSV sedang & besar tanpa peny vaskular paru

(Hipertensi Pulmonal):

- Pirau ki ke ka bermakna.
- Foto dada : Vki >
- EKG: LVH.

## **HEMODINAMIK :**

ATRIUM KA →  
VENTRIKELKA →  
A. PULMONALIS ↑  
VASKULARISASI PARU ↑

ATRIUM KI ↑  
VENTRIKEL KI ↑  
AORTA →

**DSV dg penyakit vaskular paru  
(Sindrom Eisenmenger) :  
Pirau terbalik kanan ke kiri.**

**HEMODYNAMIK :**

**ATRIUM KA ↑  
VENTRIKEL KA ↑  
A.PULMONALIS ↑  
VASKULARISASI PARU ↑**

**ATRIUM KI →  
VENTRIKEL KI →  
AORTA →**

## Gambaran klinis:

### ❖ DSV kecil :

**bising sistolik dini di LPS ki, krn lubang akan menutup pada saat otot jantung berkontraksi.**

### ❖ DSV sedang dan besar :

**bising pansistolik drjt 3 atau > di sela iga 3-4 LPS ki, juga bising mid-diastolik di apeks karena arus diastolik dari AKi ke Vki.**

### □ Sindrom Eisenmenger:

**semula tampak membaik, gejala menghilang, tidak terdengar bising (karena tek di Vka = Vki), kmd tampak sianosis → memburuk.**

- **Lahir : bising (-), umur 2 - 6 mngg bising (+).**
- **Saat lahir tahanan di jantung kiri = di jantung kanan jadi meski ada piaru namun tidak menimbulkan turbulensi → tidak ada bising jantung.**
- **Pada usia 2 - 4 minggu terjadi maturasi pada alveoli paru , → akan menyebabkan tahanan paru akan turun → tahanan di jantung kanan juga akan turun.**
- **Hal ini akan menyebabkan ada perbedaan bermakna antara tahanan di jantung kiri dan kanan.**
- **Sehingga ada turbulensi pada saat darah melewati pirau → menimbulkan bising jantung**

## DIAGNOSIS & DEFERENSIAL DIAGNOSIS

- **Anamnesis**
- **Pertumbuhan anak :**  
bervariasi dari normal smp gagal tumbuh.
- **Foto dada : VKI >, vaskularisasi paru ↑**
- **EKG : LVH**

- **Ekokardiografi:**  
letak, besar dan jumlah DSV.
  
- **Kateterisasi jantung :**  
saturasi O<sub>2</sub> di VKa ↑
  
- **DD:**
  - **DAP** dg resistensi vaskular paru yg msh tinggi
  - **Bising inosen.**

# Tatalaksana

- Tx definitif yaitu tutup VSD :
  - Operasi,
  - Trnscatheter closure = Dipasang alat (device) :
    - AGA (AMVO), Lifetech dll
- DSV muskular atau perimembran kecil dpt menutup spontan, pd 6 bln - 2 thn pertama kehidupan.
- > 2 thn kemungkinan menutup spontan kecil
- Usia bertambah ukuran DSV cenderung lebih kecil

# Tatalaksana :

## Dahulu:

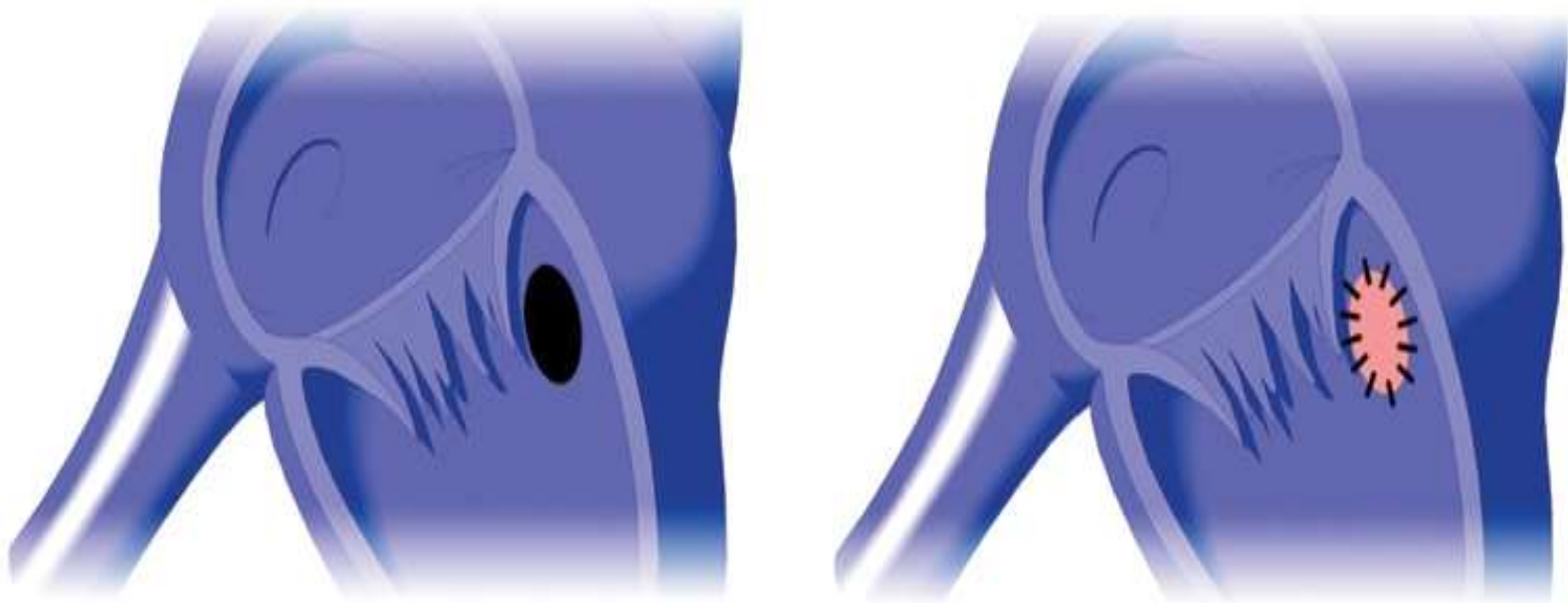
- ❖ DSV kecil:  $> 2$  th : konservatif.
- ❖ Risiko endokarditis  $<$  dari operasi.
- ❖ Kecuali DSV **subarterial doubly committed (sadc)**, meskipun kecil harus ditutup krn potensial terjadi prolaps katup aorta.
- ❖ Operasi : usia prasekolah.

## Sekarang:

- ❖ **DSV kecil: ditutup dengan prosedur transkateter**



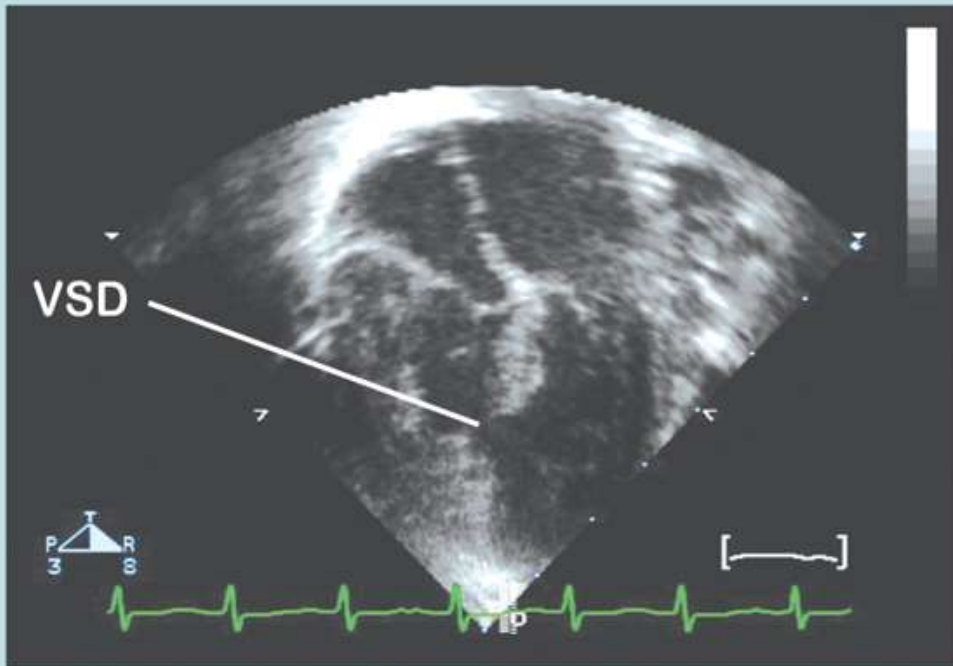
# Ventricular Septal Defect Patch Repair



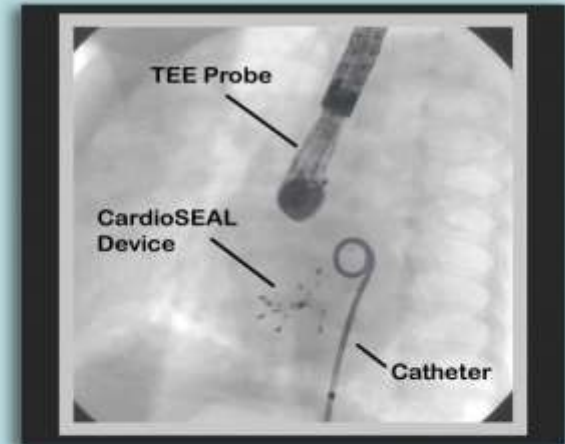
(View from right side)

# Occlusion of Intracardiac and Vascular Shunts

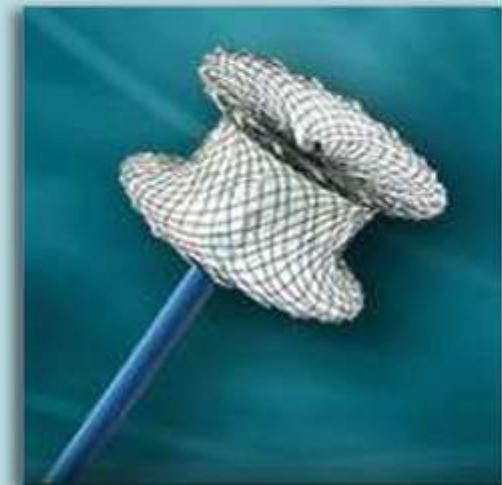
## Ventricular Septal Defect Occlusion



Above: Echocardiogram of muscular VSD



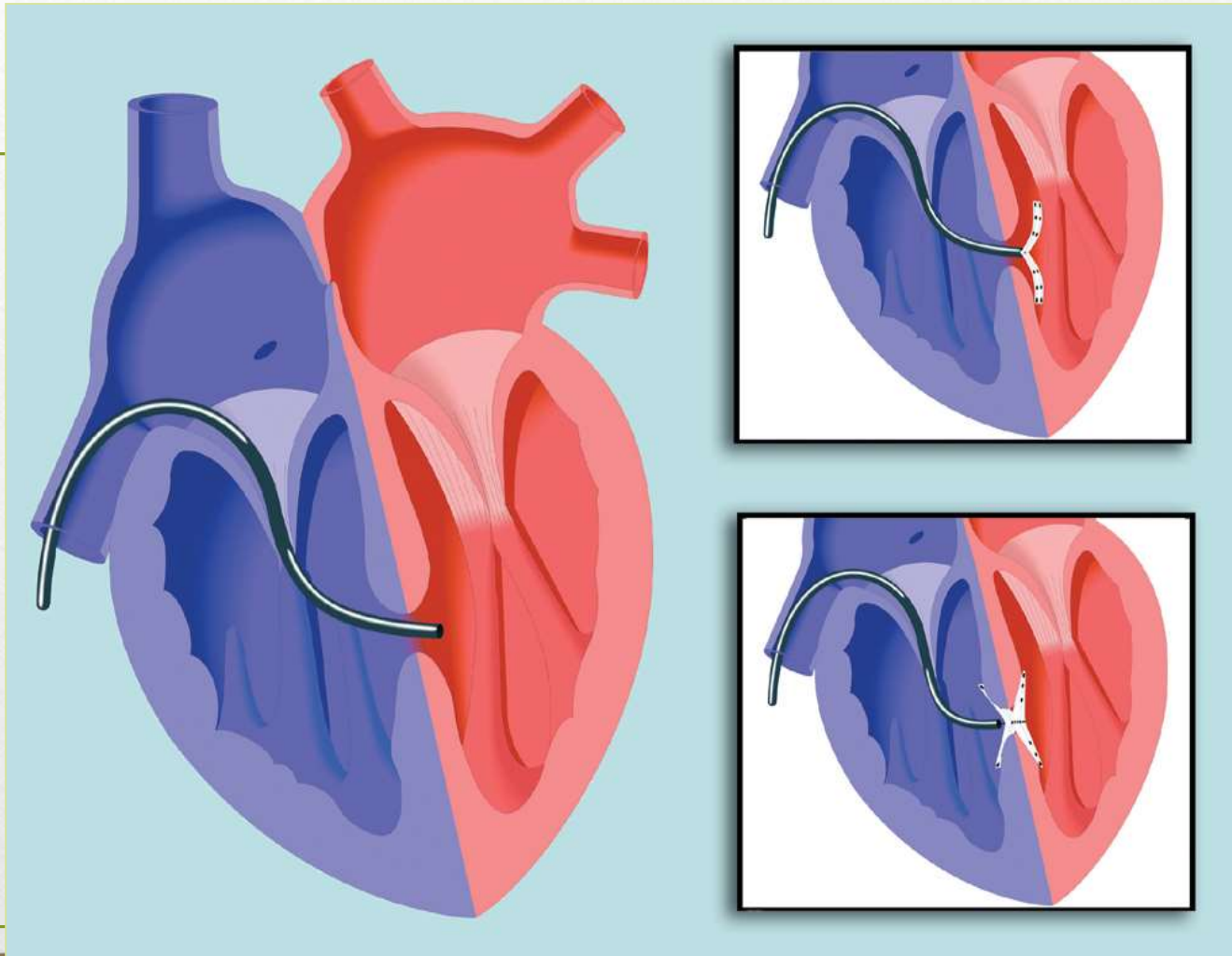
Upper right: Fluoro image of CardioSEAL device occlusion of a VSD. Transesophageal echo probe (TEE) and pigtail catheter in place.



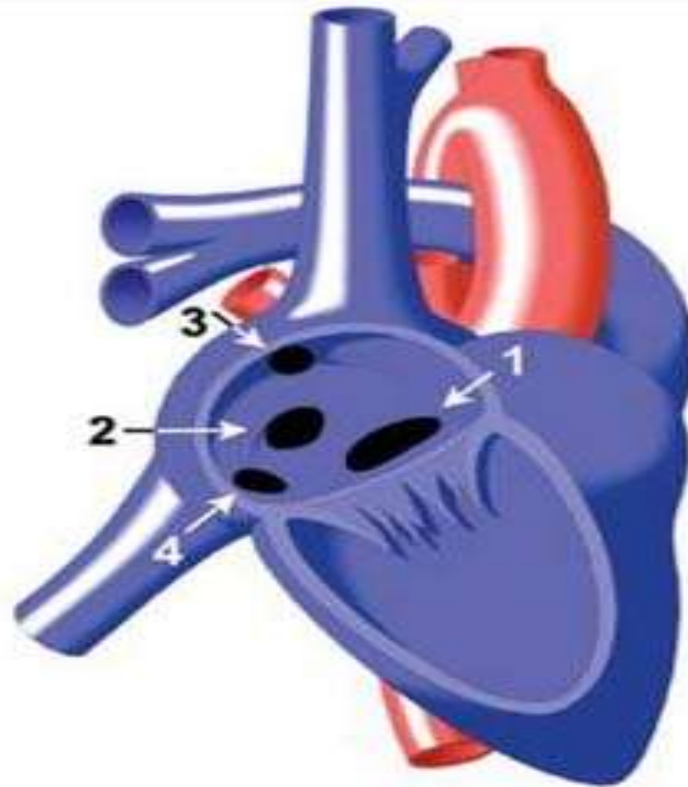
Lower right: Amplatzer muscular ventricular septal occluder  
Illustration courtesy AGA Medical Group

# Occlusion of Intracardiac and Vascular Shunts

## VSD Occlusion with Cardio SEAL Device

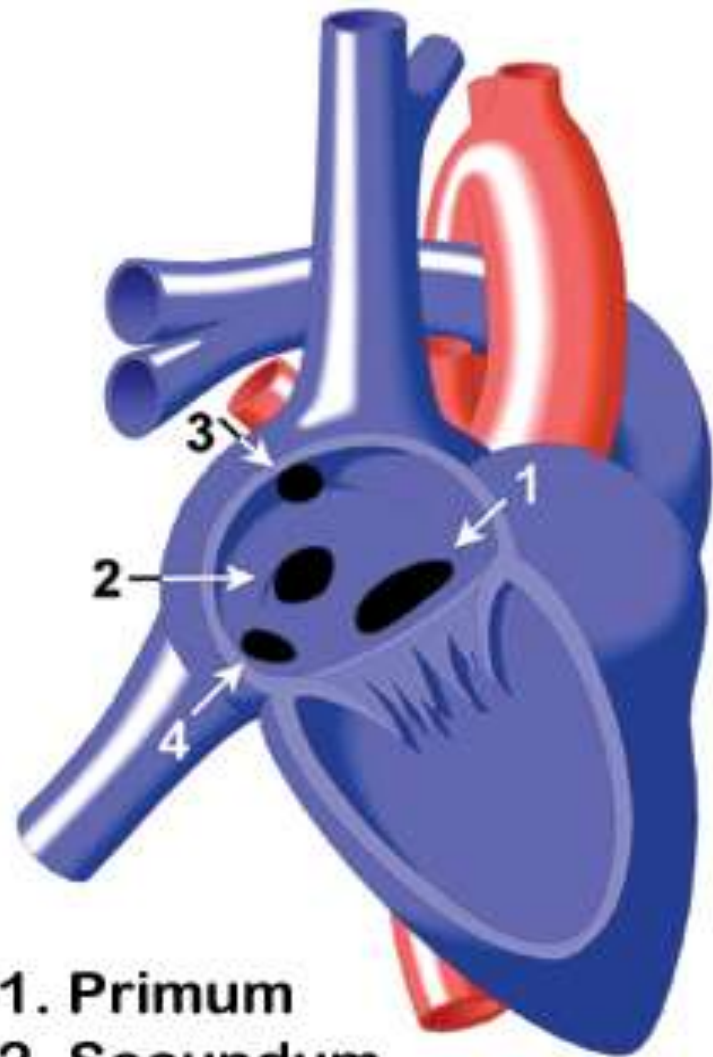


# DEFEK SEPTUM ATRIUM (DSA) ATRIAL SEPTAL DEFECT (VSD)



# Atrial Septal Defects

(View from right side)



1. Primum
2. Secundum
3. Superior Sinus Venosus
4. Inferior Sinus Venosus

## **Insidens :**

- DSA : 10 % dari PJB.
- Perempuan > laki-laki : 1,5 - 2 kali >.

## **Embriologi :**

- Pada mngg ke-4 kehamilan, rongga atrium terbagi 2 : ka & ki.

Diawali dg septum primum, ostium primum, septum sekundum, ostium sekundum, foramen ovale.

## **Anatomi :**

**Bila terjadi kesalahan absorpsi atau proliferasi selama proses perkembangan → komunikasi antara kedua atrium : DSA = ASD**

## **Tipe DSA :**

- 1. DSA sekundum (ost sekund = for ovale).**
- 2. DSA sinus venosus (dekat muara svena kava)**
- 3. DSA primum (ost primum).**

## **Perubahan hemodinamik :**

**DSA : beban vol pada jantung ka ↑ krn pirau dari AKi ke AKa.**

## **Foto dada :**

**AKa dan VKa >, konus pulmonalis menonjol, vaskularisasi paru ↑. Sisi jantung ki normal.**

## **EKG :**

**Smb QRS N atau deviasi ke ka, IRBBB (pola RSR di hantaran V1), RVH.**

## **Hemodinamik :**

**ATRIUM KA ↑  
VENTRIKEL KA ↑  
A. PULMONALIS ↑  
VASKULARISASI PARU ↑**

**ATRIUM KI →  
VENTRIKEL KI →  
AORTA →**



## Aspek klinis

- Anak dg DSA umumnya asimtomatis, ukuran tbh < N.
- Anak > : dada ki nonjol (RVH).
- **Auskultasi :**  
**BJ I N atau mengeras,**  
**BJ II split (terpecah) lebar dan menetap**  
**(saat insp & eksp) akb penutupan ktp**  
**pulmonal tertunda krn waktu ejeksi yg**  
**memanjang akb vol VKa↑. (KHAS PD DSA : BJ II)**

# BUNYI (SUARA) JANTUNG

- BUNYI JANTUNG 1
- Ditimbulkan oleh katup **Mitral dan Trikuspid.**
- Terdengar :
- **tunggal**, ini karena beda penutupan antara keduanya hanya 0,3 detik

- BUNYI JANTUNG 2
- Ditimbulkan oleh katup **Aorta dan Pulmonal.**
- Terdengar:
- **Split (terpecah) pada saat inspirasi**, karena katup pulmonal menutup lebih lambat dari katup aorta.
- **Tunggal pada saat ekspirasi**

- Darah dari VKa → a.pulmonalis >> ,
- katup pulmonal N, aliran darah ↑ :

**Stenosis katup pulmonal relatif** →

bising ejeksi sistolik, drjt 2/6 ata 3/6,  
di sela iga II, menjalar sejajar arah pembuluh  
darah paru.

- DSA besar :

- **Stenosis trikuspid relatif** →

bising mid-Diastolik di sela iga IV grs strenal ki.

## Diagnosis & DD :

- Diagnosis:

PF, foto dada, EKG, EKO, kateterisasi.

- DD :

1. DSA primum : EKG deviasi sumbu QRS ke ki.

2. Anomali parsial drainase vena pulmonalis :

- dg pem EKOKARDIOGRAFI

3. Stenosis pulmonal (murni)

- BJ II **split bervariasi**, bergantung pada derajat stenosisnya.

- Ro : vaskularisasi paru N.

4. Bising inosen :

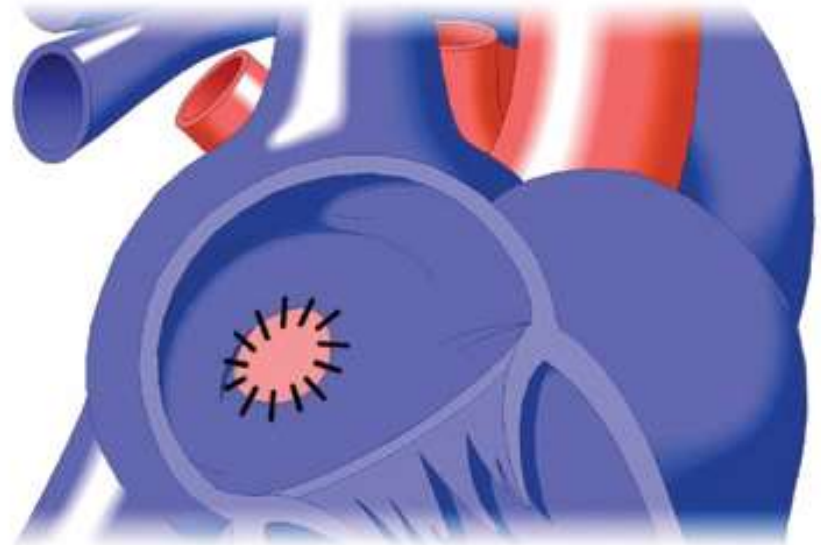
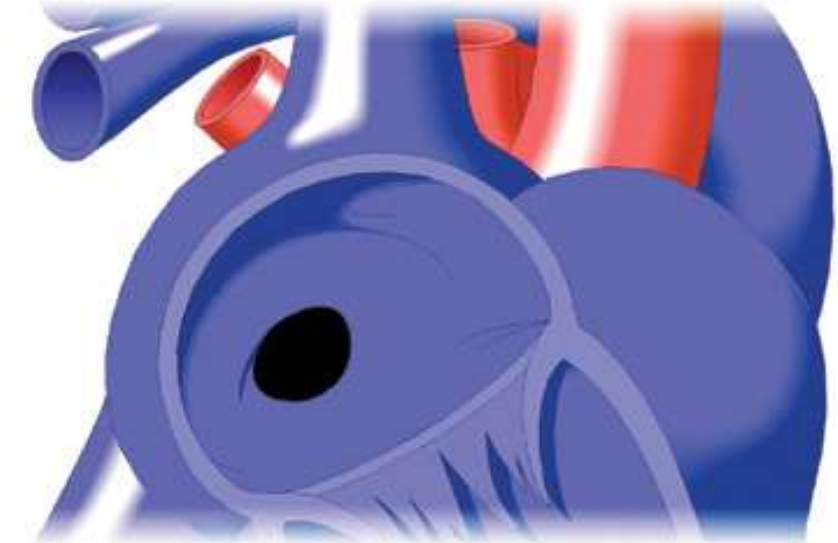
- BJ II split N, Ro & EKG N.

# Tata laksana :

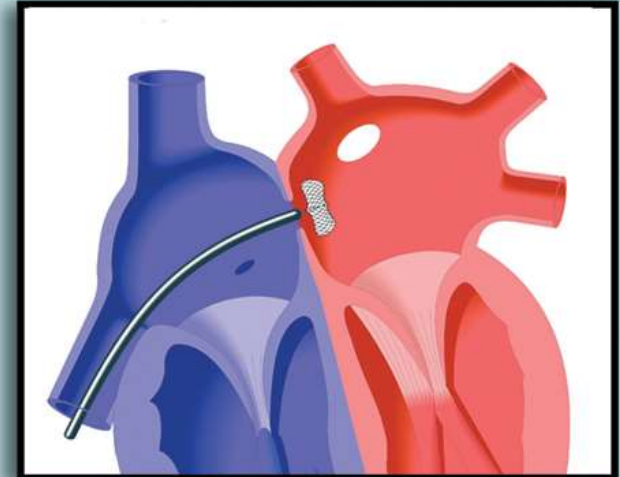
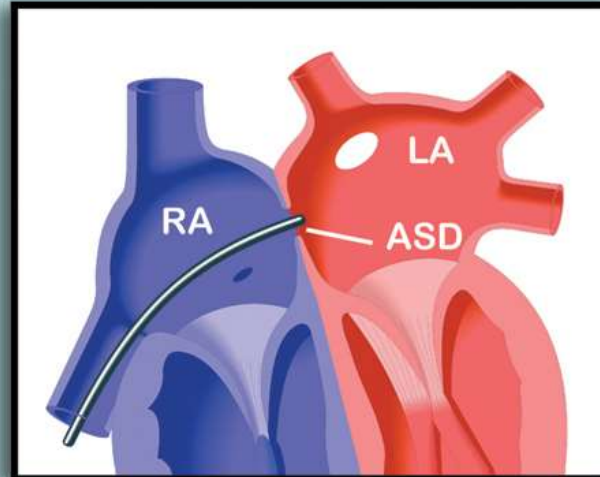
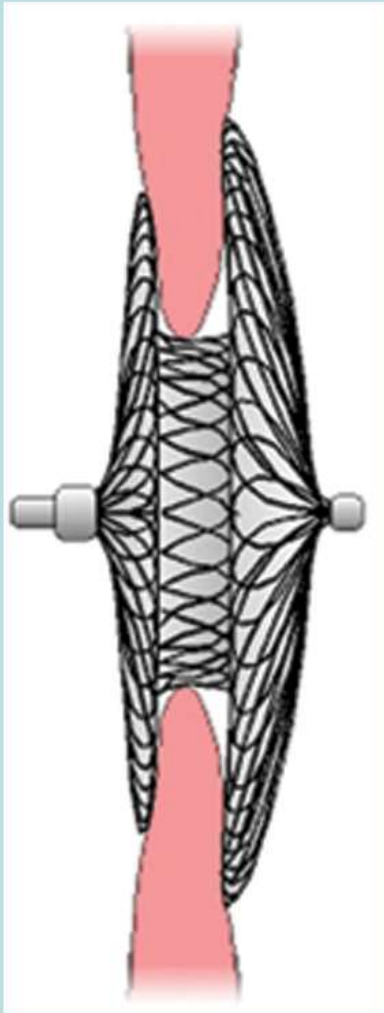
- Sering asimtomatik
- jarang gagal jantung pd bayi + anak.
- Penutupan DSA:
  - Operasi (open heart surgery)
  - Transkateter, dengan alat (device) :
    - AGA (ASO), Lifetech
  - Dianjurkan usia prasekolah.

# Atrial Septal Defect

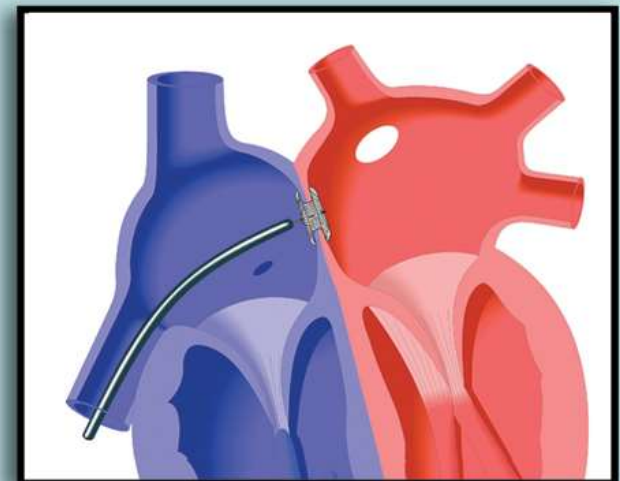
Patch Repair



# Amplatzer Occlusion of Atrial Septal Defect

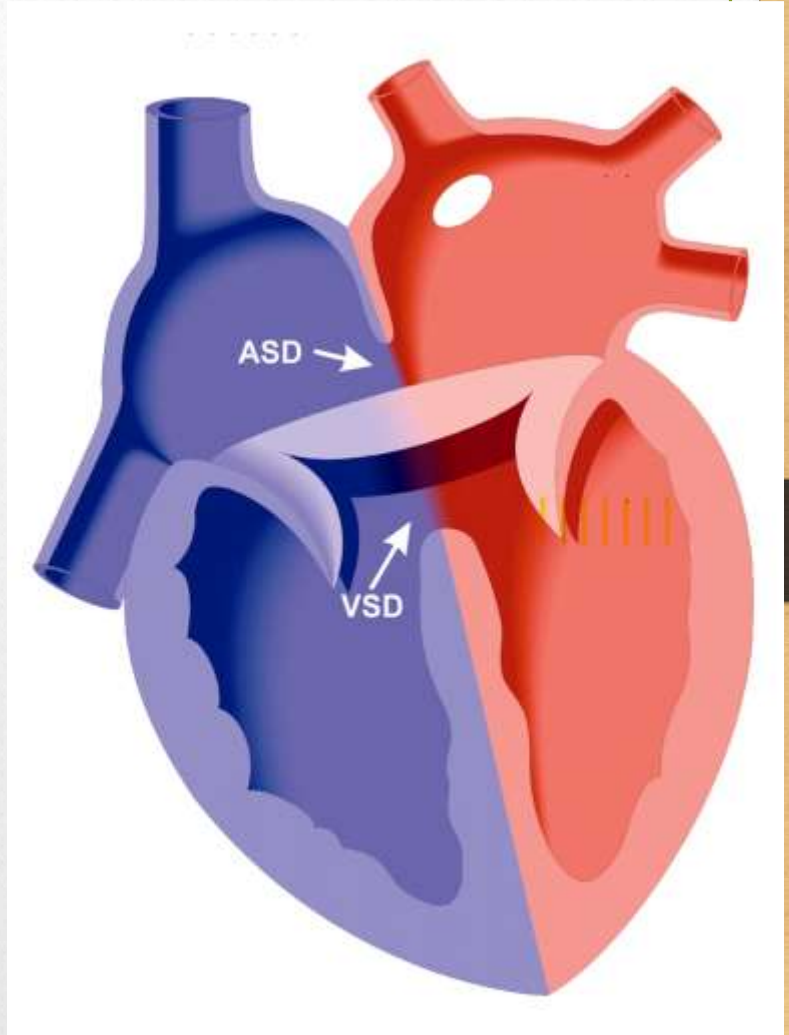


**Clockwise from above:  
Transcatheter delivery of  
Amplatzer device, which is  
positioned across the  
atrial septal defect**



**Left: Amplatzer device in  
place**

# DEFEK SEPTUM ATRIO - VENTRIKULAR (DSAV)





## **Insidens :**

- 5 % dari seluruh PJB
- tersering pada sindrom Down.

**Embriologi :** spt pd DSA & DSV

## **Anatomi :**

DSAV = endocardial cushion defect = AV canal

### 1. DSAV komplet :

DSA primum, DSV inlet, common AV valve

### 2. DSAV parsial :

DSA prim, DSV inlet, celah pada mitral, trikuspid.

### 3. DSAV intermediate.

## **DSAV komplit**

- Tdd : Defek septum besar (atrium & ventr), katup atrioventrikular tunggal yg menghubungkan ke-2 atrium dg ke-2 ventrikel.

## **Kelainan hemodinamik :**

- Piraui dari ki ke ka melalui : DSA & DSV.

**ATRIUM KA**           ↑  
**VENTRIKEL KA**    ↑  
**A PULMONALIS**   ↑  
**VASKULARISASI PARU** ↑

**ATRIUM KI**           → ↑  
**VENTRIKEL KI**    → ↑  
**AORTA**               →

## **EKG :**

- **Deviasi smb QRS ke ki**
- **Interval PR memanjang**
- **RAD & LAD (50%), RVH, LVH (jarang).**

## **Foto dada :**

- **kardiomegali**
- **segmen pulmonal menonjol**
- **vaskularisasi paru ↑.**

- **Aspek klinis :**

- Gjl selalu timbul dini, dlm mgg pertama  
kehidupan : gagal jantung, ISPA

berulang, gagal tumbuh.

- Jantung hiperaktif, BJ I mengeras, BJ II

split lebar dan tetap pd wkt insp dan eksp

- Bising Mitral Insuf = regurgitasi : PSM

- Bising Stenosis Pulmonal relatif : ES.

- Bila peny vask paru (-) → sianosis (-).

- Perjalanan alamiah progresif, < 15 th.

## **Diagnosis & DD :**

- Bayi non-sianotik dg gagal jantung, bising.
- Ro : kardiomegali.
- EKG : dev QRS ke ki, interval PR >, IRBBB, RVH.
- EKO dan Kateterisasi.

**DD : DSV, DSA.**

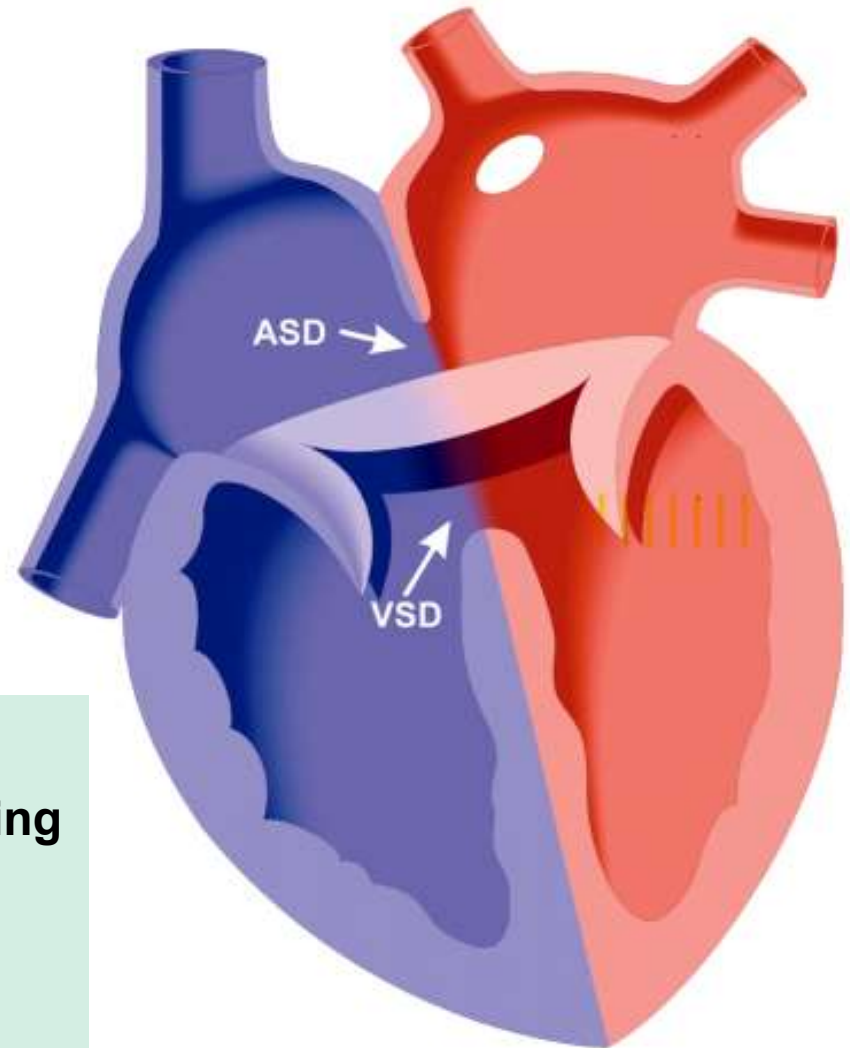
# Tata Laksana :

- Medikamentosa untuk gagal jantung.
- MI = MR berat : tindakan segera, < 1 th.

## ➤ Prinsip operasi :

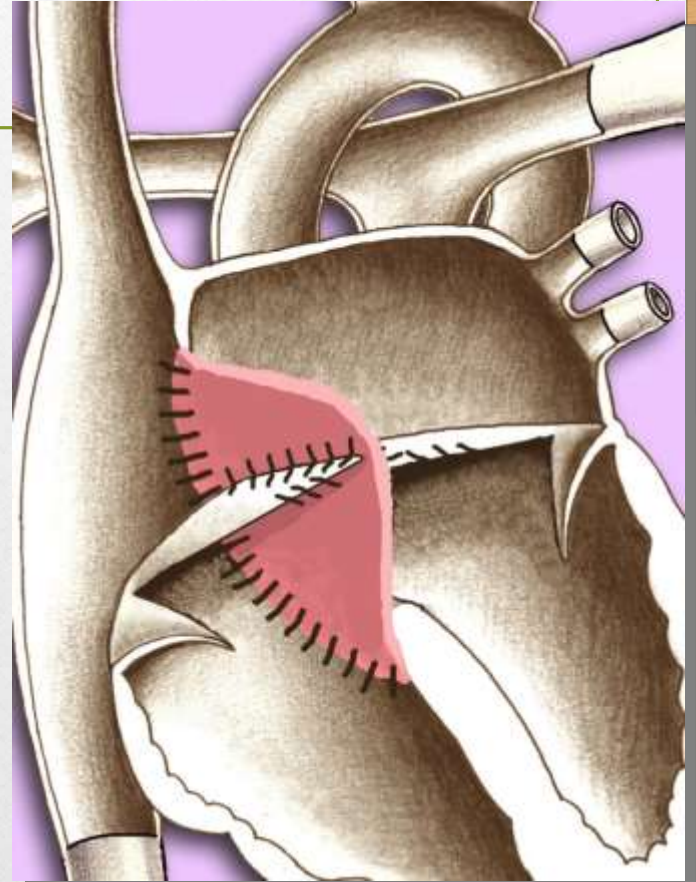
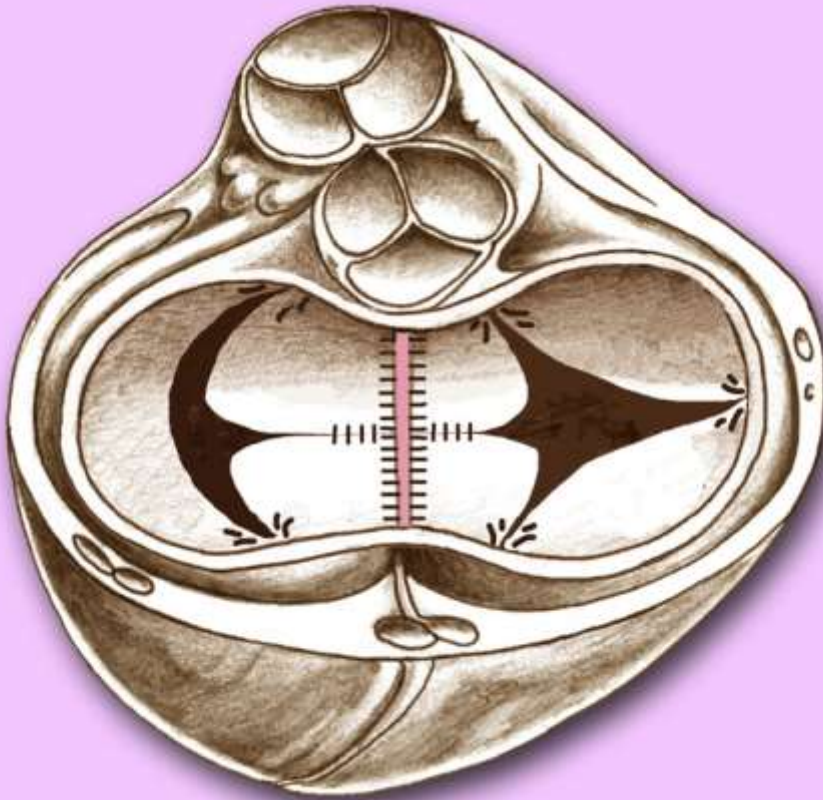
- Penutupan defek,
- rekonstruksi daun katup, 2 katup atrioventrikular,
- 2 ventrikel, 2 atrium.

# Atrioventricular Canal Defect - Complete



Above: view of heart from above showing  
joined mitral and tricuspid valves  
Right: ASD – atrial septal defect  
VSD – ventricular septal defect

# Repair of Atrioventricular Canal Defect - Complete





# **STENOSIS PULMONAL**

## **Insidens :**

- PJB non-sianotik cukup sering, 8 - 10 %.

## **Embriologi :**

- Pada mgg ke-6 & ke-9 terbentuk ktp pulmonal, bersamaan dg trunkusarteriosus.

## **Anatomi :**

- Kegagalan perkembangan shg terjadi kelainan : daun ktp 2 (bikuspid), tetap 3 tapi tebal → SP valvular.
- Gangguan resorpsi bulbus kordis :  
SP infundibulum

# Kelainan hemodinamik :

- SP : obstruksi jln keluar Vka.

Defek lain (-): drh dipaksa lewat → tek Vka ↑.

- SP valvar :

Dilatasi paska stenosis.

Foto dada : Vka >, vaskularisasi paru normal.

EKG : Dev QRS ke ka, RVH, RAD. Derajat dev sesuai dg drjt obstruksinya.

- SP infundibulum :

daerah obstr panjang, dilatasi paska sten (-).

Foto dada : Normal

ATRIUM KA           ↑  
VENTRIKEL KA       ↑  
A. PULMONALIS     ↑  
VASKULARISASI PARU →

ATRIUM KI           →  
VENTRIKEL KI       →  
AORTA                →

## Aspek klinis :

- Umumnya asimtomatik, curiga krn ada bising.
- **SP valv ringan :**  
BJ II split lebar (**insp >**), klik krn pembukaan katup yang kaku, bising ES 3/6 di sela iga 2 grs sternal ki, dijalarkan ke leher.
- **SP valv sedang :**  
klik lebih dini, bising lebih panjang, intensitas lbh kuat (4/6).
- **SP valv berat :** klik (-), bising > panjang & keras.

### ❖ **SP infundibulum :**

Klik ejeksi (-) krn katupnya N.

BJ I N, BJ II lemah. Bising mulai setlh BJ I dan berakhir seblm BJ II.

**Stenosis mkn berat → bising makin keras.**

### **Diagnosis :**

Asimtomatik, klik ejeksi, bising ES, BJ II split lebar bervariasi, jantung N/kardiomegali ringan dg konus nonjol. EKG dominasi ka.

Kateterisasi :

tek Vka ↑ tanpa perubahan saturasi O<sub>2</sub> di ruang jantung & pemb darah.

## Tata laksana :

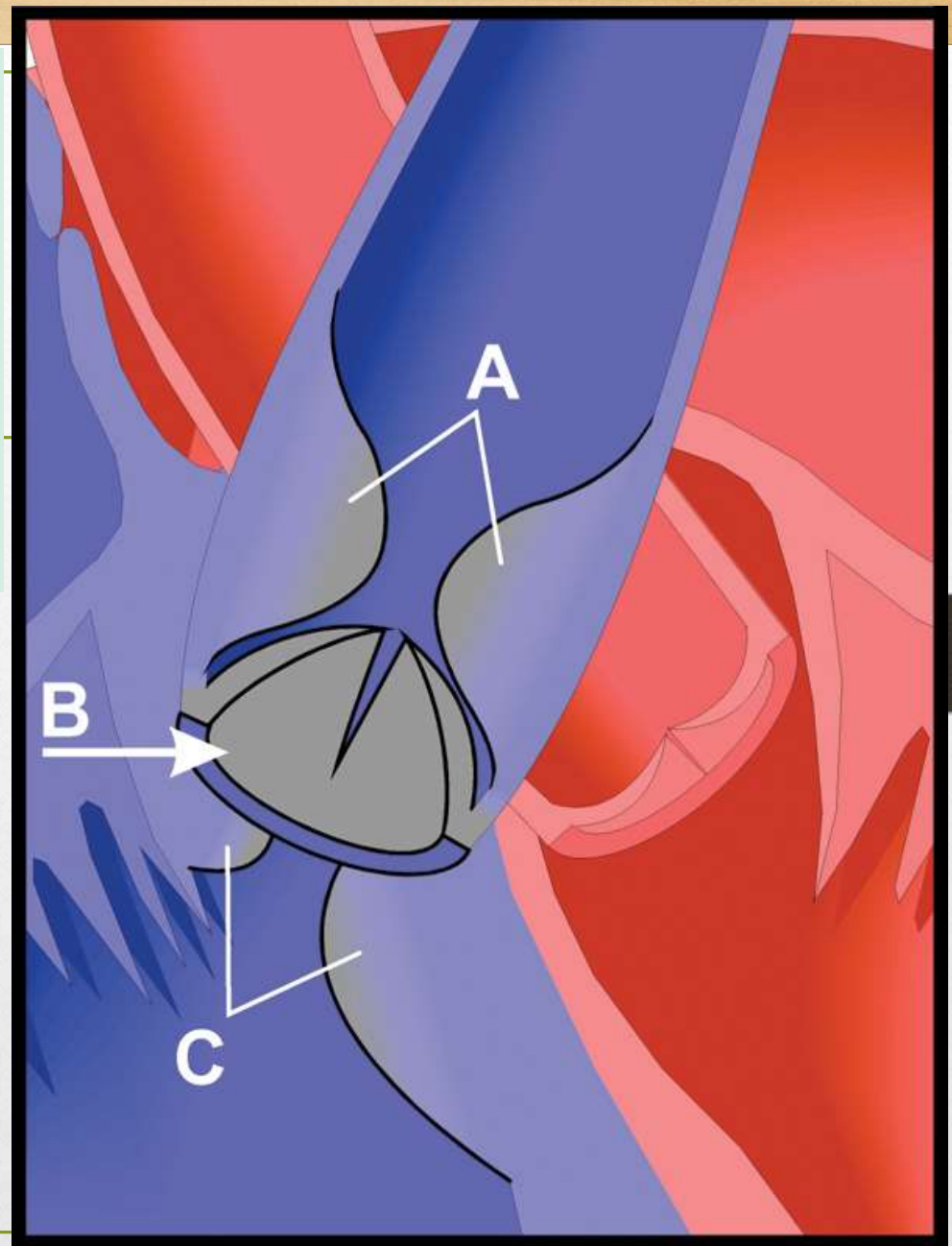
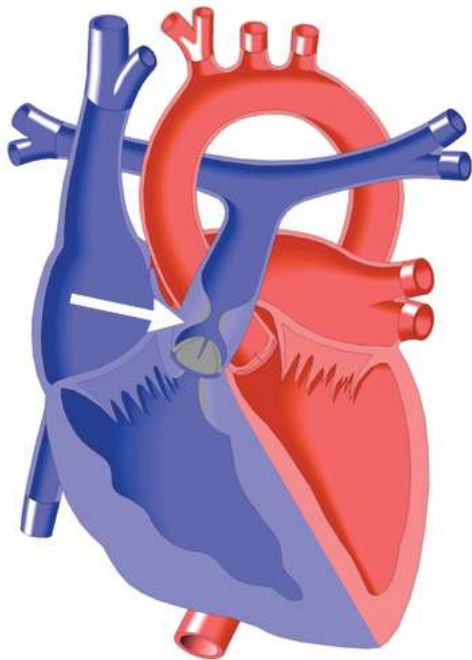
- Medikamentosa tdk punya peran.  
Tx bergantung pd derajat SP nya.  
Umumnya cenderung > berat dg bertambahnya usia dg progresivitas bervariasi.
- Beda tek antara Vka dg a. pulmonalis :
  1. < 40 mm Hg : derajat ringan
  2. Antara 40-60 mm Hg : derajat sedang
  3. > 60 mm Hg : derajat berat
- SP ringan : tindakan (-)
- SP sedang : observasi dulu
- SP berat : tindakan koreksi (operasi, balon)

# Pulmonary Stenosis

**A** – supra-valvular

**B** – valvular

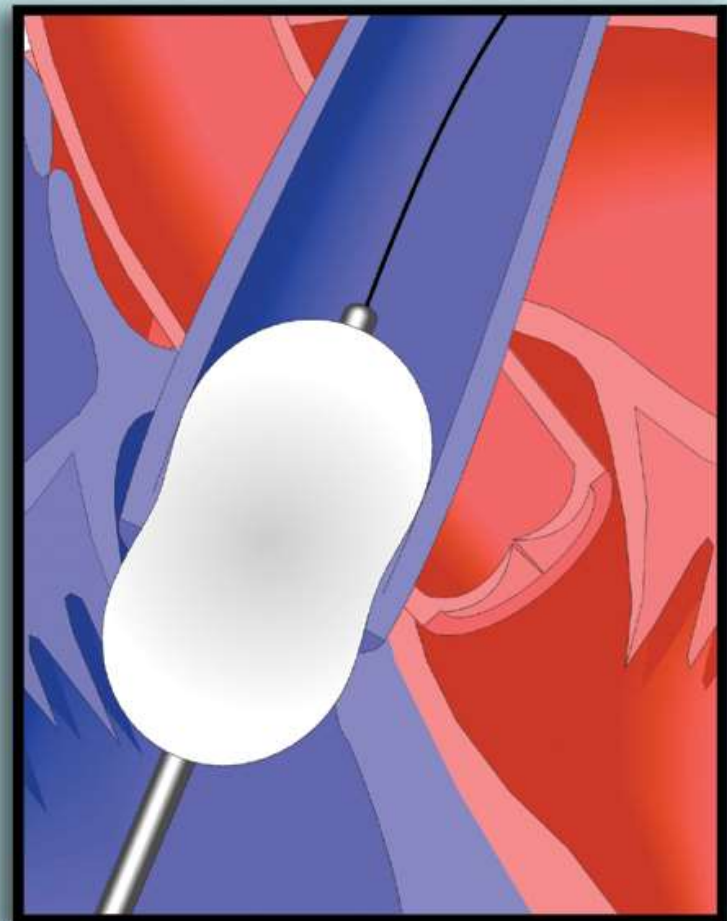
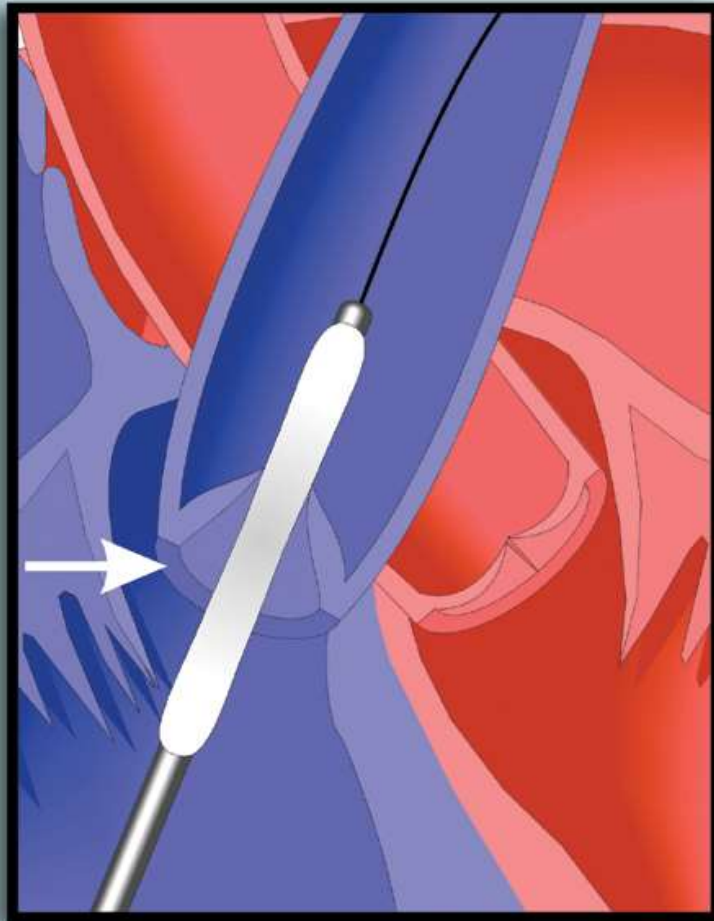
**C** - subvalvular





# Valvuloplasty

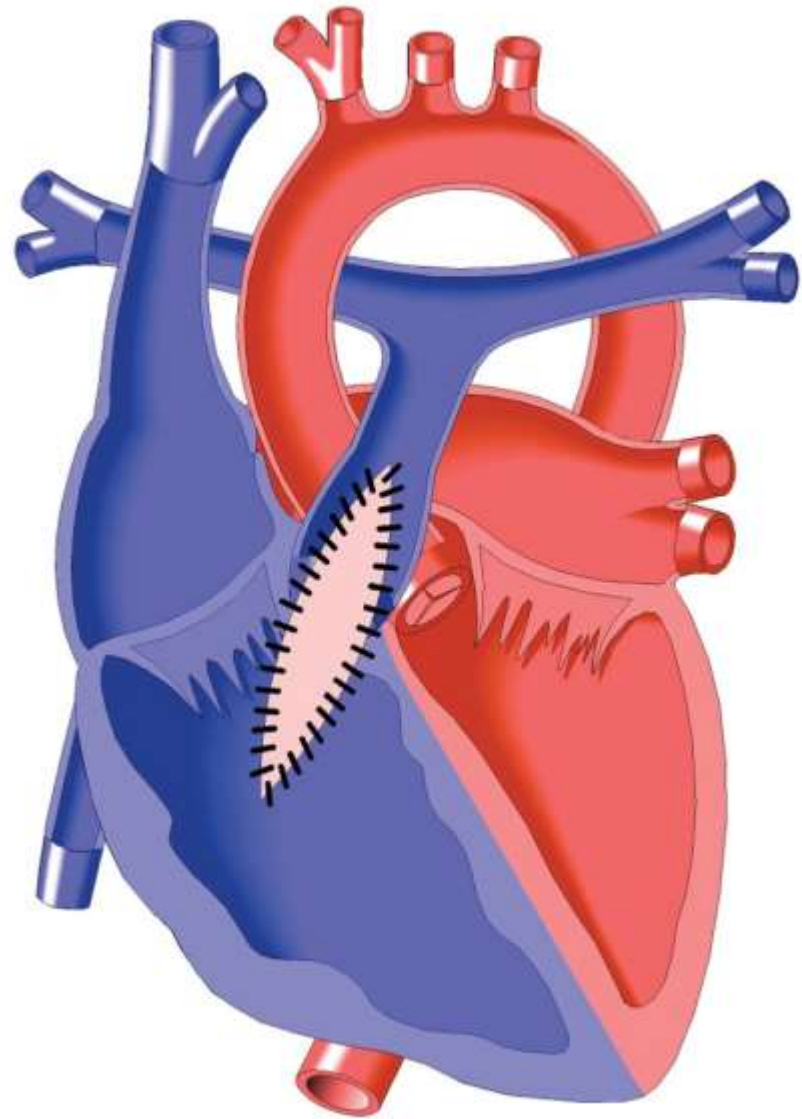
## Pulmonary Balloon Valvuloplasty



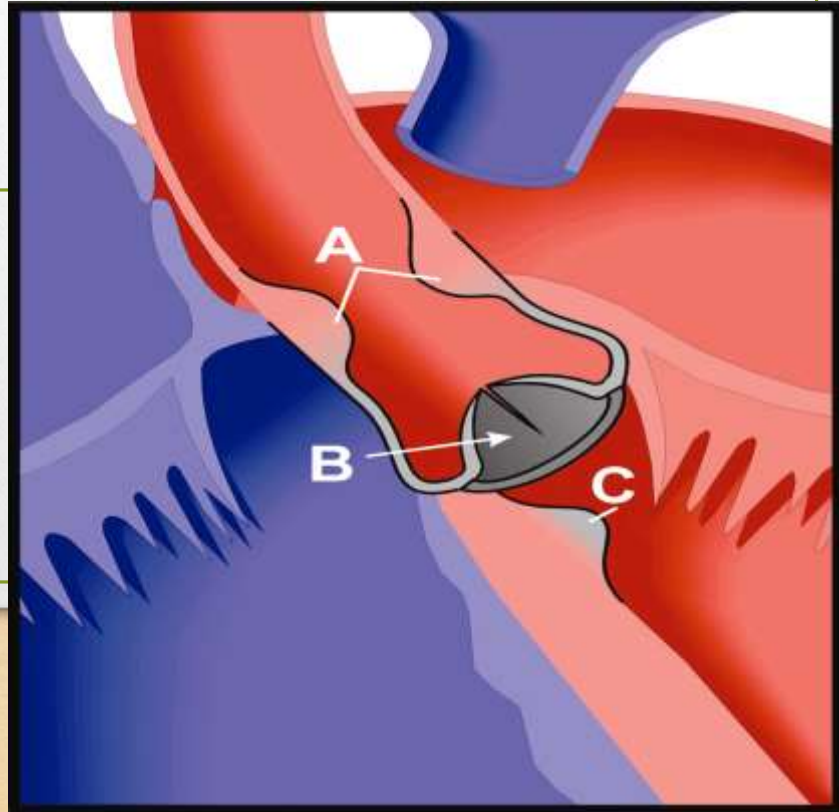
Left: Arrow indicates stenotic pulmonary valve

# Pulmonary Stenosis Repair

Pulmonary valve widened with insertion of transannular patch (shown in pink)



# STENOSIS AORTA



# STENOSIS AORTA

☀ Stenosis aorta → penyempitan Aorta yg dpt terjadi pada :

Tingkat **subvalvular, valvular, supravvalvular**

☀ Dinegara barat stenosis Ao murni → 5% dari seluruh PJB

Di Indonesia jauh lebih kecil → ditemukan dalam kombinasi dengan :

- Koarktasio aorta
- Duktus arteriosus persisten

- ❖ Kelainan mungkin tdk terdiagnosis pada masa anak karena :

Katup berfungsi normal, hanya pada auskultasi ditemukan bising sistolik di daerah Aorta.

- ❖ Baru diketahui pada masa dewasa → sulit dibedakan apa stenosis Ao tsb merupakan penyakit jantung bawaan / didapat.



## Angka kematian stenosis Ao :

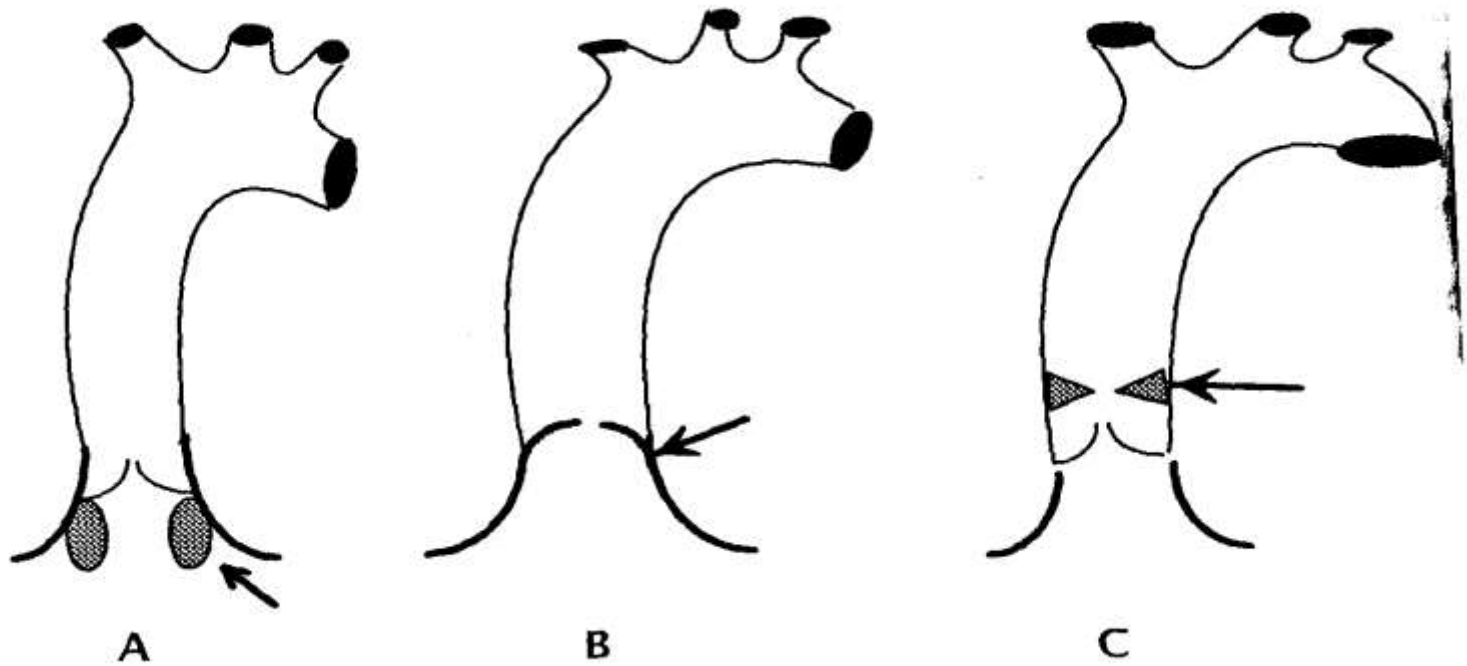
- 1,2 % per thn selama 20 thn pertama
- Meningkatkan menjadi :  
3.0 %, 3.5 %, 6.0 %, 8.5% per tahun pd  
dasawarsa ke 3, 4, 5, 6.
- 40% penderita stenosis Ao meninggal  
pada usia < 40 thn.

☀ Risiko mortalitas pd stenosis Ao yg berat pd bayi :  
50 %.

☀ Risiko kematian mendadak :  
0,4 % per tahun dalam 30 thn pertama artinya  
12 % penderita mengalami kematian mendadak  
sebelum mencapai 30 thn.

☀ Endokarditis infeksi :

- Frekuensi 1% per tahun
- Dapat menyebabkan regurgitasi aorta



**Skema klasifikasi stenosis aorta : stenosis aorta subvasvular (A), valvular (B), dan supravalvular (C).**



# STENOSIS AORTA VALVULAR

- ✿ Deformitas katup → bervariasi
- ✿ Terjadinya fusi katup Ao yg bikuspid.

## MANIFESTASI KLINIS

✿ Awal kehidupan → jarang terdiagnosis  
→ katup aorta masih berfungsi normal.

✿ Stenosis aorta berat → ditemukan pd  
masa bayi bahkan neonatus →

**PJB KRITIS**

☀ Jika menyebabkan gagal jantung pd anak yg lebih besar, stenosis Ao biasanya :

- Tidak memberikan gejala
- Ditemukan pd waku pemeriksaan rutin

☀ Bila ada gejala berupa :

- Nyeri substernal
- Sesak napas (dispnea)
- Pusing
- Sinkop pada saat bekerja atau berolah raga

Getaran bising sistolik terdapat di lekuk suprasternal / di arteri karotis.

- Pada stenosis Ao ringan  $Bj_{II}$  split normal
- Pada stenosis Ao sedang  $Bj_{II}$  tunggal
- Pada stenosis Ao yg berat  $Bj_{II}$  akan split paradoxal

Hal tsb dpt diterangkan sbb :  
Pada stenosis Ao valvular berat

1. Katup Ao sulit membuka karena daun katup kaku.
2. Obstruksi akan menyebabkan waktu ejeksi VKi memanjang.

## **Bising :**

- Stenosis Ao → bising ejeksi sistolik di sela iga II kanan / kiri, sering juga terdengar cukup keras di apeks.
- Bising derajat : 3/6 - 6/6.
- Umumnya derajat bising setara dgn derajat obstruksinya.

# PEMERIKSAAN PENUNJANG

- ✿ Elektrokardiogram :  
Hipertrofi Vki akibat beban tekanan Vki → stenosis berat.  
Sebaliknya mungkin pula stenosis yg berat menunjukkan gambaran EKG yang normal.
  
- Pada beberapa keadaan gejala dan penemuan klinis lebih penting dari pada EKG.



Ekokardiografi menunjukkan :

- Jenis stenosis :
  - \* Subvalvular
  - \* Valvular
  - \* Supravalvular
  
- Katup Ao bikuspid
  
- Pd stenosis valvular yang bermakna sering kali daun ktp Ao :
  - \* Menebal
  - \* Gerakan kaku



- Teknik Doppler :
  - Menentukan derajat stenosis
  - Dilakukan dengan pandangan **suprasternal / apikal 5-ruang.**
  - Kadang pemeriksaan dari parasternal ke ka dengan pasien miring ke ka memberikan gambaran arus Doppler terbaik.

 Klasifikasi derajat stenosis aorta =  
klasifikasi stenosis pulmonal

→ **perbedaan tekanan antara  
Vki & aorta :**

- \* 25 - 50 mmHg → stenosis ringan
- \* 50 - 75 → stenosis sedang
- \* > 75 mmHg → stenosis berat



Stenosis Ao berat dengan lubang yang sangat sempit disebut *critical aortic stenosis*.

Kateterisasi pd stenosis Ao murni :

- Tdk memperlihatkan terdapatnya  
` kenaikan atau penurunan saturasi  
` ` oksigen pd :
  - \* Ruang jantung
  - \* Pembuluh darah besar

# **PENATALAKSANAAN**

✿ Secara :

Klinis

Elektrokardiografis

Pemeriksaan Doppler

Diagnosis stenosis Ao yg tdk ringan →  
tidak boleh berolah raga yg bersifat  
kompetitif

- **TERJADI GAGAL JANTUNG :**

- Dipandang sbg keadaan gawat darurat
  - \* Harus dipikirkan tindakan invasif baik :
  - \* Pelebaran dgn balon
- Tindakan operatif, dilakukan apabila :
  - \* Perbedaan tekanan  $> 70$  mmHg
  - \* Curah jantung normal

- Tindakan tsb :  
Mengurangi derajat obstruksi secara bermakna, meskipun dilaporkan terjadinya stenosis berulang cukup tinggi, sehingga harus dilakukan berkali-kali.
- Karena itu sebagian ahli lebih menyukai tindakan valvulotomi operatif.

☀ Penggantian katup aorta tidak dilakukan pada anak usia < 5 th karena ukuran aorta kecil.

Pada anak yang lebih besar selalu timbul masalah, yakni :

- (1) Semua jenis ktp Ao yg dipasang tdk dpt mengikuti pertumbuhan anak
- (2) Umur katup bioprotesis → terbatas, sedangkan katup buatan :  
Starr Edwards & Bjork, Shiley ( pd orang dewasa ) memiliki beberapa kelemahan pada anak mis : penggunaan antikoagulan yang terus menerus.

# STENOSIS AORTA SUBVALVULAR : STENOSIS SUBAORTA DISKRET DAN STENOSIS SUBAORTA HIPERTROFIK IDIOPATIK

- ✿ Dikenal 2 jenis stenosis aorta subvalvular :
  - (1) Stenosis subaorta diskret
  - (2) Stenosis subaorta hipertrofik idiopatik (SSH) atau *idiopathic hypertrophic subaortic stenosis* (IHSS).



- **Pada stenosis aorta diskret :**  
Terdapat sejenis **membran di bawah katup aorta** yang tampak dengan pemeriksaan: Ekokardiografi  
Aortografi  
Ventrikulografi

- **Pada SSHI :**  
Terbentuk **tonjolan otot pada bagian septum interventrikularis tepat di daerah subvalvular** yang menghalangi aliran keluar dari Vki.

# STENOSIS AORTA SUPRAVALVULAR

- ✿ Jenis ini paling jarang ditemukan.
- ✿ Dapat merupakan bagian sindrom Williams.
- ✿ Tidak jarang terjadi bersamaan dgn stenosis pembuluh darah lainnya, seperti :
  - Stenosis pulmonal perifer
  - Koarktasio aorta
  - Stenosis arteri renalis