

**PENYAKIT JANTUNG
BAWAAN SIANOTIK
DENGAN ALIRAN DARAH
KE PARU BERKURANG**

RENNY SUWARNIATY

KLASIFIKASI PJB SIANOTIK BERDASARKAN RADIOTOGIS DAN EKG

PJB sianotik

Aliran darah paru meningkat

Aliran darah paru berkurang

HVKa

HVKi

HVKa

HVKi

HBV

- TAB
- ATDVP
- VKaJKG

- Tr Ao
- TAB + DSV
- Ventrikel tunggal

- TF
- Anomali Ebstein

- Atr Trikuspid
- Atr Pulm + hipoplastik V Ki

- TAB + SP
- Tr Ao + hipoplastik A.Pulm
- Ventr Tunggal + Sten Pulm

 **Yang digolongkan sebagai PJB sianotik dengan vaskularisasi paru ↓:**

 **Tetralogi Fallot**

 **Atresia pulmonal dengan DSV**

 **Atresia pulmonal tanpa DSV
(septum ventrikel utuh)**

 **Atresia trikuspid**

 **Anomali Ebstein**

TETRALOGI FALLOT

INSIDENS

- ✦ **Tetralogi Fallot →
PJB sianotik yang paling banyak
ditemukan ($\pm 10\%$ dari seluruh PJB).**
- ✦ **Di RS Soetomo sebagian besar pasien
Tetralogi Fallot didapatkan :**
 - **Usia > 5 tahun**
 - **Prevalensinya ↓ stlh umur 10 th.**

PATOLOGI

✿ **Tetralogi Fallot adalah kombinasi 4 komponen :**

- **Stenosis pulmonal**
- **DSV**
- ***Over-riding* (dekstroposisi) aorta**
- **Hipertrofi Vka**



Komponen paling penting yang menentukan derajat beratnya penyakit :

- **Stenosis pulmonal → bervariasi dari sangat ringan - sangat berat (PJB kritis).**
- **Atresia pulmonal → PJB kritis.**

- ✦ **Stenosis pulmonal**
→ bersifat progresif: makin lama makin berat.
- ✦ **Defek septum ventrikel (DSV) →**
besar terletak di bawah katup aorta dan lebih anterior dp DSV biasa hingga terjadi :
over - riding aorta.
- ✦ **A. pulmonalis kecil, sedang aorta besar.**

Gambar:

**Skema kelainan anatomi
pada TF**

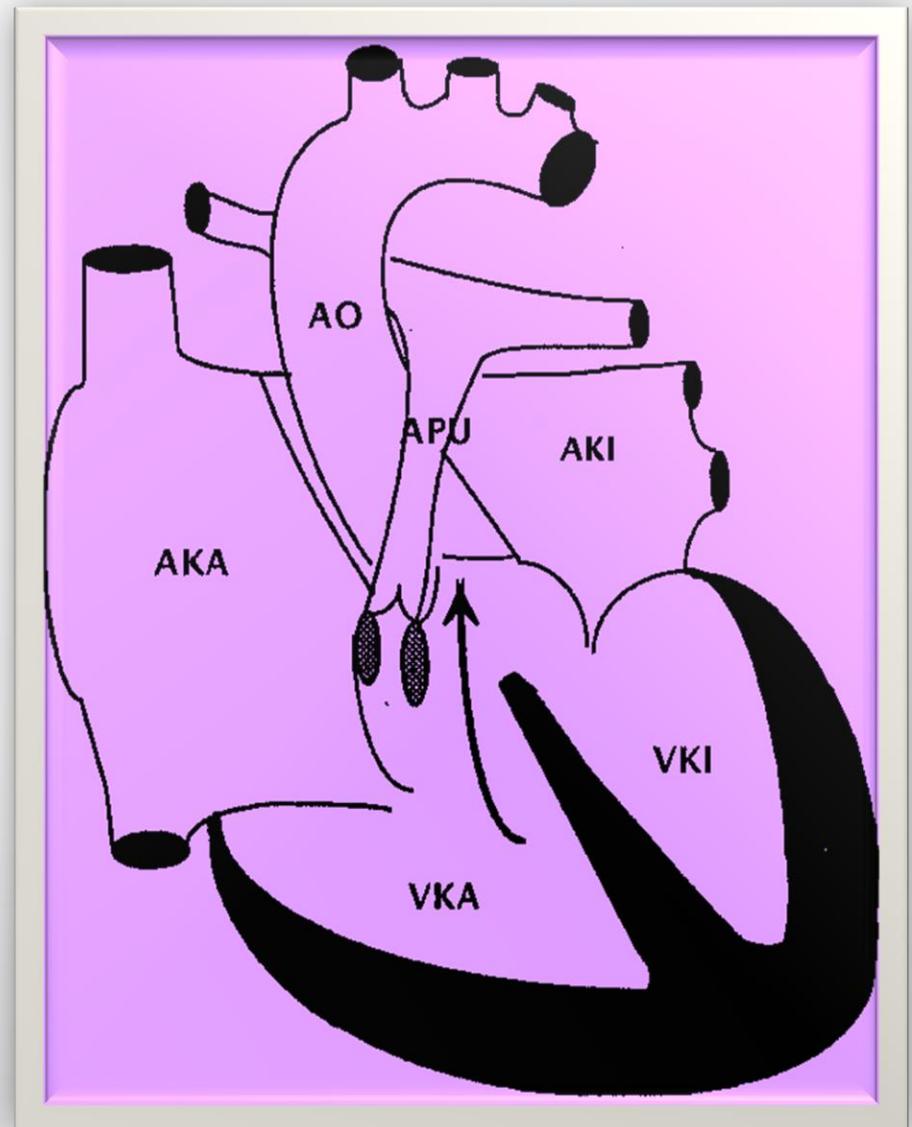
AKa = atrium kanan

VKa = ventrikel kanan

VKi = ventrikel kiri

APU= a.pulmonal utama

**Shunt : dari kanan ke kiri
(R → L shunt →
klinis sianosis**



HEMODINAMIK

- ✦ DSV besar + stenosis pulmonal
→ tekanan sistolik puncak VKa
= tekanan sistolik puncak VKi.
- ✦ Tek VKi di bawah pengawasan baroreseptor
→ tekanan sistolik VKa tidak akan melampaui tekanan sistemik.
- ✦ Pada TF jarang terjadi gagal jantung → tidak ada beban → vol ukuran jantung N

✦ **Yang menentukan derajat TF :**

Derajat obstruksi jalan keluar Vka :

DERRAJAT STENOSIS PULMONAL NYA

✦ **Bila stenosis pulmonal berat**

**→ banyak darah dari VKa menuju ke
aorta → sianosis lebih berat**

✦ Pada stenosis ringan :

- Darah dari VKa menuju paru
- Pada aktivitas fisis terjadi pirau dari kanan ke kiri.

✦ Obstruksi pada jalan keluar VKa menyebabkan :

Aliran darah ke paru ↓ → HIPOKSIA ↑

- ✦ **Hipertrofi VKa terjadi sekunder akibat peningkatan tekanan VKa**
- ✦ **Kompensasi untuk hipoksia dengan:**

- **Terjadinya polisitemia**
- **Dibentuknya sirkulasi kolateral (jangka panjang)**

MANIFESTASI KLINIS

- ✦ Manifestasi klinis TF:
- ✦ Mencerminkan derajat hipoksia
- ✦ Mula-mula mirip DSV dengan pirau dari kiri ke kanan dengan stenosis pulmonal ringan.

✦ **Manifestasi penting pada TF:**
→ terjadinya serangan sianotik = *cyanotic spells*,
hypoxic spells, *paroxysmal hyperpnea*

✦ **Ditandai :**

- Sesak napas mendadak
- Napas cepat dan dalam
- Sianosis ↑
- Lemas
- Dapat pula disertai kejang atau sinkop.

✦ RS Soetomo (1970-1985) :
35% bayi dengan TF meninggal →
serangan sianotik.

✦ Suara jantung I normal
Suara jantung II tunggal

✦ Bayi → bentuk dada normal
Anak yg > → tampak menonjol akibat
pembesaran VKa.

✦ Terdengar bising ejeksi sistolik di daerah katup pulmonal (*ICS 2*)
→ makin melemah dengan bertambahnya derajat stenosis → derajat obstruksi bertambah **(berlawanan dengan stenosis pulmonal murni)**.

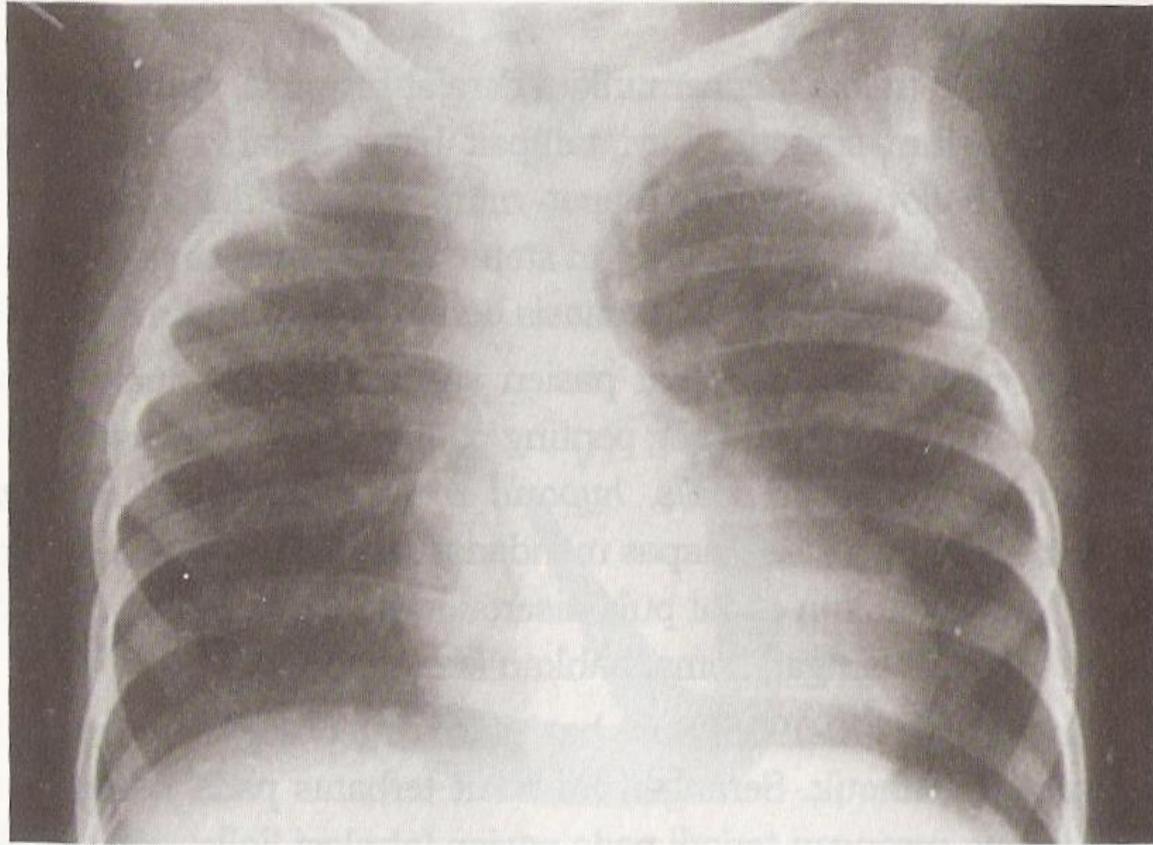
✦ Bising ini → **bising stenosis pulmonal, bukan bising dari DSV karena darah dari VKa yang melintas ke arah VKi dan aorta tidak mengalami turbulensi oleh karena tekanan sistolik antara VKa & VKi hampir sama**

PEMERIKSAAN LABORATORIUM

- ✦ Kenaikan jumlah eritrosit dan hematokrit setara dg derajat desaturasi & stenosis.
- ✦ Pasien TF dengan kadar Hb dan hematokrit (N) atau rendah mungkin menderita defisiensi besi.

GAMBARAN RADIOLOGIS

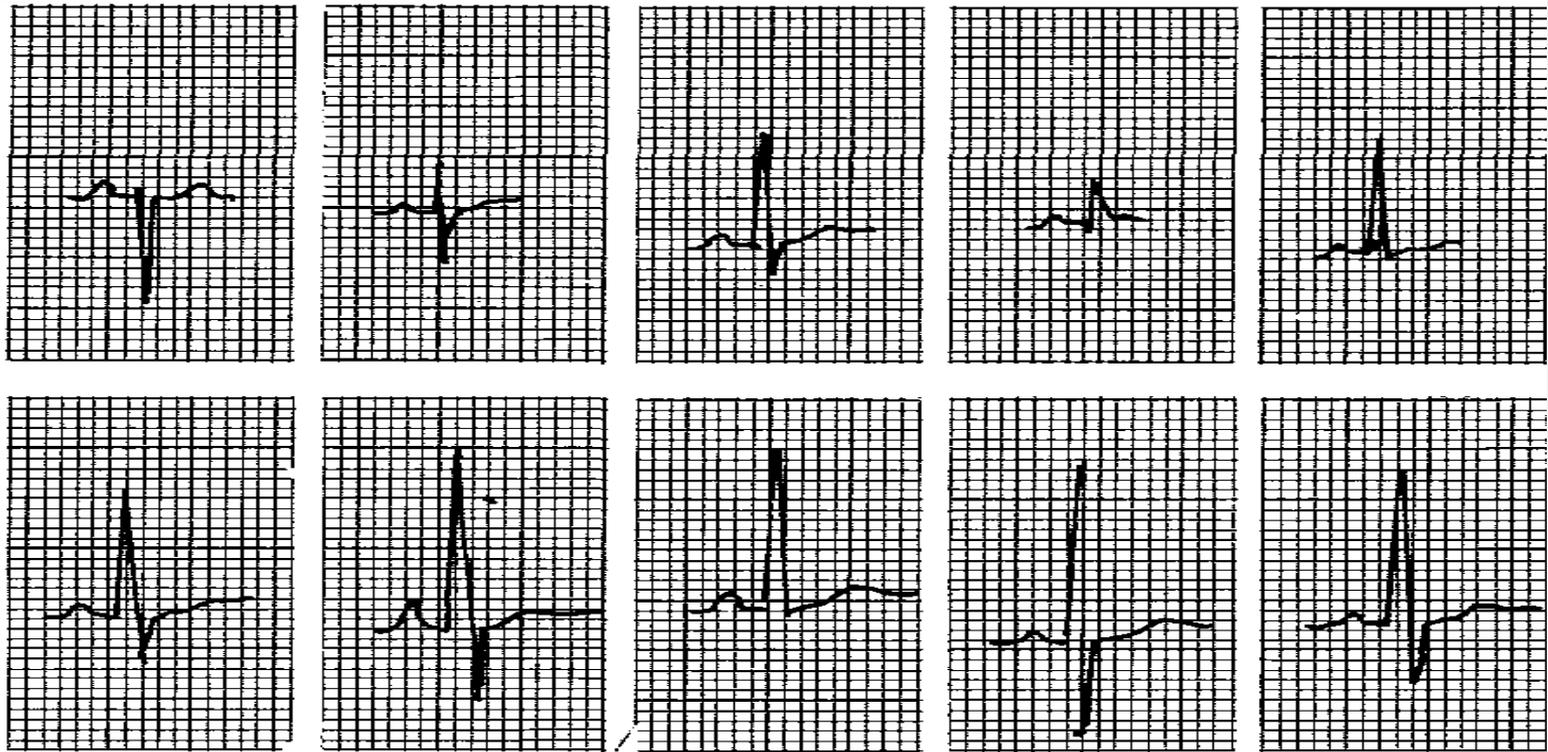
- ✦ Umumnya jantung tidak membesar.
- ✦ Arkus aorta terletak di sebelah kiri, 30 % di kanan.
- ✦ Apeks jantung terangkat
- ✦ Konus pulmonalis cekung
- ✦ Vaskularisasi paru ↓.
Gambaran ini mirip dg bentuk sepatu (Belanda).



Gambaran radiologis yang khas untuk tetralogi Fallot. Perhatikan jantung yang relatif tidak membesar, apeks yang terangkat, segmen pulmonal cekung, serta vaskularisasi paru yang berkurang. Gambaran ini disebut jantung sepatu.

ELEKTROKARDIOGRAFI

- ✿ Gelombang T positif di V_1 disertai deviasi sumbu ke kanan dan hipertrofi VKa.
- ✿ Gelombang P di II tinggi (P pulmonal).
- ✿ Bila ada gelombang Q di V_1 (tidak sering) perlu dipikirkan adanya :
 - Transposisi terkoreksi dng stenosis pulmonal.
 - Stenosis pulmonal berat dengan DSA.



Gambar EKG pasien Fallot menunjukkan deviasi sumbu QRS ke kanan, kompleks QRS negatif di hantaran I dan positif di aVF. Hipertrofi VKa ditandai oleh kompleks QRS yang positif di hantaran V_1 dan S yang dalam di V_6 . Gelombang P yang tinggi di V_2 menandakan pembesaran AKa.

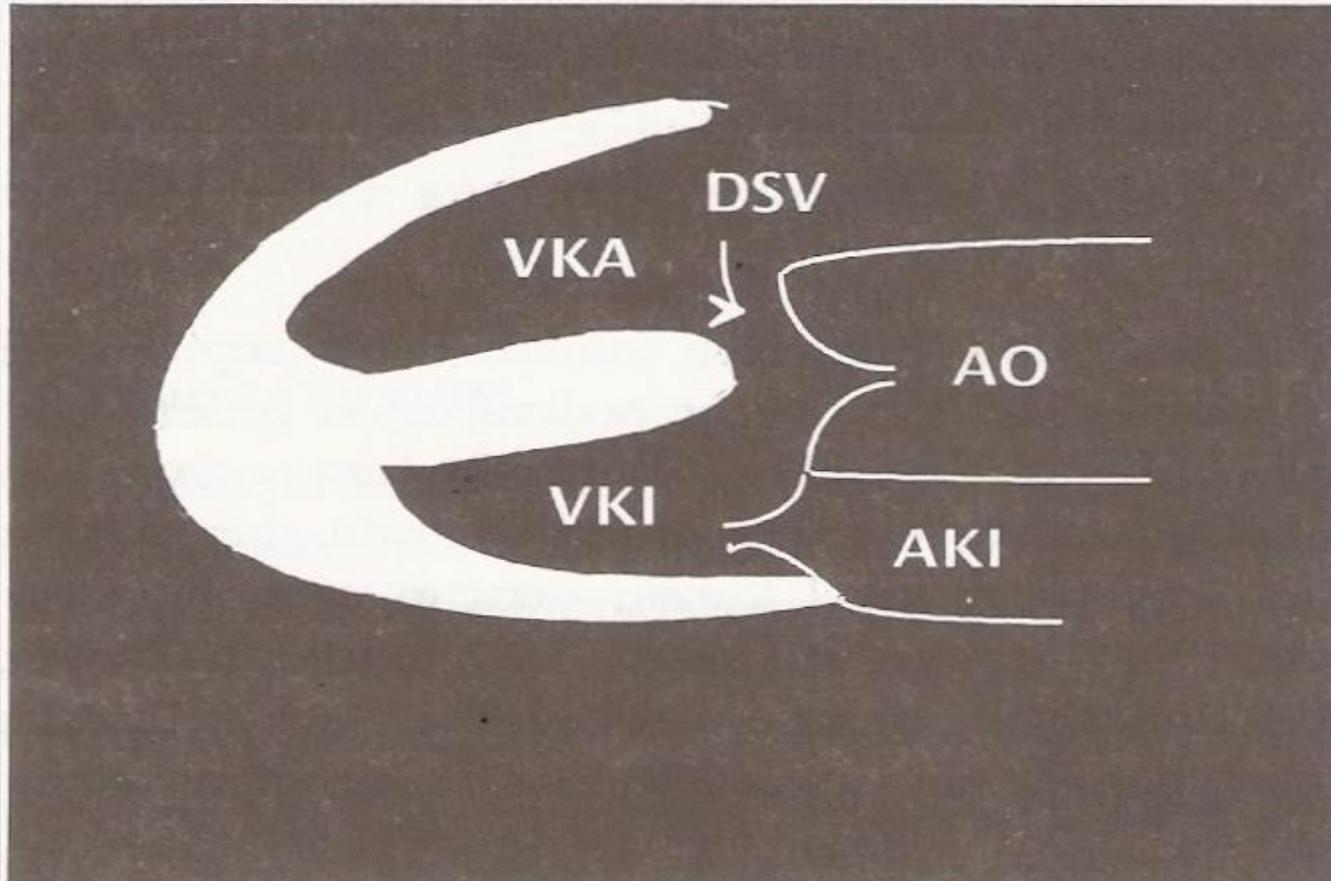
EKOKARDIOGRAFI

- ✦ DSV besar disertai *over-riding* aorta.
- ✦ Aorta besar
- ✦ A. pulmonalis kecil
- ✦ Katup pulmonal tidak selalu dapat jelas dilihat
- ✦ Infundibulum sempit.



Dengan teknik Doppler :

- Dapat dilihat arus dari Vka ke aorta
- Dapat diperkirakan perbedaan tekanan antara VKa dengan a. Pulmonalis.



Gambaran ekokardiografi 2-dimensi pasien TF (sumbu panjang parasternal). Tampak VKa yang besar, septum ventrikel yang tebal, dan DSV dengan *over-riding* aorta.

KATETERISASI JANTUNG DAN ANGIOKARDIOGRAFI

✦ Kateterisasi sebelum tindakan bedah koreksi dengan maksud:

- Mengetahui terdapatnya DSV multipel (5%)
- Mendeteksi kelainan a. koronaria (5%)
- Mendeteksi stenosis pulmonal perifer (28%)

☀ Kateterisasi dapat mengkonfirmasi :

- Penurunan saturasi O_2 setinggi aorta
- Peningkatan tek di VKa dng tek a. pulmonalis (N) atau rendah.

☀ Angiokardiografi untuk mengetahui :

- Dimensi serta kontraktilitas VKi
- Morfologi dan ukuran a. pulmonalis & cabang-cabangnya
- Terdapatnya kolateral
- Serta anatomi a. koronaria

KOMPLIKASI

☀️ Satu atau lebih komplikasi berikut dapat terjadi pada pasien TF yang tidak dikoreksi:

- Bencana serebrovaskular (*cerebrovascular accident*) → pada pasien berumur < 5 tahun, terjadi setelah: serangan sianotik, pasca kikateterisasi jantung atau dehidrasi.

- Abses otak terjadi pada pasien berusia > 5 th dengan gejala :
 - * Sakit kepala
 - * Muntah - muntah disertai gejala neurologik
- Endokarditis infeksi terjadi pascabedah rongga mulut dan tenggorok, seperti manipulasi gigi, tonsilektomi, dll.
Infeksi lokal di kulit, tonsil, & nasofaring → dapat mengakibatkan endokarditis.

- Anemia relatif, ditandai hematokrit yg tinggi dibandingkan dengan kadar Hb.

Pada darah tepi didapatkan :

- * Hipokromia
 - * Mikrositosis
 - * Anisositosis
-
- Trombosis paru.
Trombosit lokal pada pembuluh darah paru kecil, ini akan menambah sianosis.

- Perdarahan.

Pada polisitemia hebat, trombosit dan fibrinogen ↓ hingga dapat terjadi :

* Petekie

* Perdarahan gusi

PENATALAKSANAAN

- ✦ Tata laksana terhadap pasien TF :
 - Perawatan medis
 - Tindakan bedah
- ✦ Kedua cara ini harus saling mendukung baik persiapan prabedah atau perawatan pascabedah.

Tata Laksana Medis

✦ Pada serangan sianotik akut :

- Pasien diletakkan dalam posisi :
knee-chest position.
- Diberikan O₂ masker 5-8 liter/menit.
- Morfin sulfat 0,1 - 0,2 mg/kg/subkutan.
- Diberikan sodium bikarbonat 1 /mEq/kg/IV → koreksi asidosis.
- Diberikan transfusi darah bila kadar Hb < 15 g/dl.
- Diberikan propranolol 0,1mg /kg/IV secara bolus.



Apabila tidak segera operasi, diberi propranolol dosis rumatan.

Bila mengalami serangan sianotik disertai anemia relatif → diperlukan preparat Fe.

Dengan diberi Fe akan terjadi retikulosistosis dan kadar Hb↑.

- ✿ Higiene mulut dan gigi perlu diperhatikan
→ meniadakan sumber infeksi untuk terjadinya endokarditis infektif atau abses otak.
- ✿ Terjadinya dehidrasi harus dicegah, khususnya pada infeksi interkuren.

Tata Laksana Bedah

☀ Pengobatan operatif terdiri dari 2 jenis:

- Operasi paliatif →
menambah aliran darah paru
- Bedah korektif.

Bedah Paliatif

Bedah paliatif dilakukan dengan *shunt procedure* :

- Jenis terapi bedah paliatif yang pertama →
anastomosis ujung - ke sisi
(*end- to-side anastomosis*) :

a. subklavia dengan a. pulmonalis
proksimal ipsilateral.

Tindakan ini disebut prosedur :

Blalock-Taussig shunt atau *BT shunt*.

- Prosedur Waterston → anastomosis antara aorta ascendens dengan a. pulmonalis kanan.
- Prosedur Glenn → anastomosis antara vena kava superior dengan a. pulmonalis kanan.

- ✦ Bedah paliatif dilakukan pada bayi kecil, atau pasien dengan hipoplasia a. pulmonalis.
- ✦ Darah ke paru ↑
→ oksigenasi jaringan membaik → sianosis ↓

Bedah Korektif

- ✦ Koreksi total dilakukan dengan → menutup DSV dan eksisi infundibulum.
- ✦ Bising sistolik residual → akibat masih terdapatnya perbedaan tekanan sistolik antara VKa dan a. pulmonalis.
- ✦ Pada kebanyakan pasien juga terdapat bising diastolik dini di basis jantung → insufisiensi pulmonal.

PERJALANAN PENYAKIT

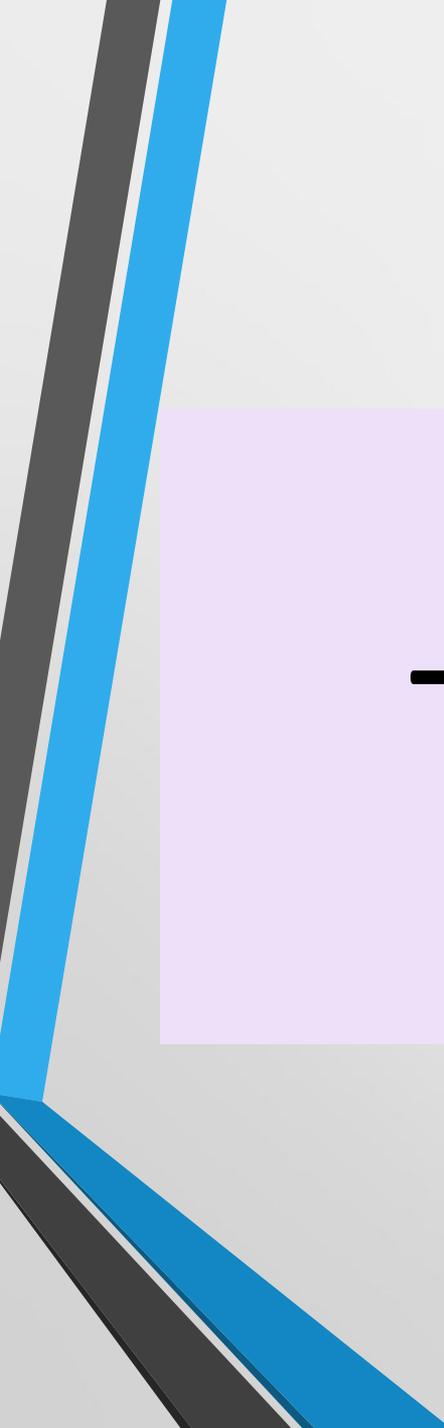
☀ Tetralogi Fallot → penyakit progresif, sebagai akibat makin beratnya obstruksi jalan keluar VKa.

Bayi yg semula tidak sianotik menjadi sianotik, dan yg sudah sianotik berkembang makin sianotik.



Apabila tidak dilakukan operasi, dapat terjadi salah satu atau lebih kemungkinan berikut :

- Pasien meninggal → serangan sianotik
- Stenosis infundibular makin hebat → pasien makin sianotik
- Terjadi abses otak atau komplikasi lain.



TERIMAKASIH

VARIAN TETRALOGI FALLOT

☀️ Kemiripan gejala klinis dan pemeriksaan penunjang pada berbagai kelainan disebabkan oleh persamaan kelainan anatomik dengan tetralogi Fallot, yakni :

Terdapat komunikasi kanan & kiri di tingkat ventrikel melalui DSV.

- Terdapat obstruksi jalan keluar Vka (stenosis pulmonal).
- Terdapat pirau kanan ke kiri pada tingkat ventrikel.

- ✦ Pada auskultasi biasanya terdengar bising ejeksi sistolik di daerah pulmonal.
- ✦ Elektrokardiografi menunjukkan deviasi sumbu ke kanan dan hipertrofi VKa.

☀ Termasuk dalam kelompok tsb adalah :

- VKa dengan jalan keluar ganda
(VKAJKG = *double outlet right ventricle*, DORV)
dengan stenosis pulmonal.
- Tetralogi Fallot dengan defek septum
atrio-ventrikularis.

- Ventrikel tunggal dengan stenosis pulmonal dan transposisi arteri besar.
- Transposisi arteri besar dengan DSV dan stenosis pulmonal.
- Transposisi terkoreksi dengan DSV dan stenosis pulmonal.
- PJB dengan asplenia.

1. VKAJKG = DORV DENGAN STENOSIS PULMONAL

- ✦ DSV terletak di bawah krista supraventrikularis.
- ✦ Obstruksi jantung kanan dapat berupa stenosis pulmonal, atau stenosis infundibular.

☀ Kedua pembuluh darah besar keluar dari VKa, dan tidak ada kontinuitas fibrosa antara katup semilunar dengan katup atrioventrikular.

☀ DSV terletak:
subaortik, subpulmonalis, atau subaortik & subpulmonalik (*doubly committed*).

✦ Pada ekokardiografi 2- dimensi :
terlihat kedua pembuluh darah besar jantung
keluar dari VKa, serta terdapat diskontinuitas
antara katup aorta dan mitral.

- ✦ Pada angiogram VKa tampak kedua pembuluh darah besar yang keluar dari Vka, konus aorta, konus septum, dan konus pulmonal.
- ✦ Pada angiogram ventrikel kiri terlihat separasi katup aorta dari katup mitral.

2. TETRALOGI FALLOT DAN DEFEK SEPTUM ATRIOVENTRIKULARIS (ENDOCARDIAL CUSHION DEFECT), PARTIAL ATAU COMPLETE AV CANAL

- ✦ Penemuan klinis → terdengar bising insufisiensi mitral akibat terdapatnya celah pada katup mitral.

✦ Pada EKG terdapat sumbu QRS superior ($-90-150^{\circ}$) lead I, AVL, *qR pattern*.

✦ Pada umumnya perlu dilakukan angiokardiografi VKi :
penemuan yang khas \rightarrow *goose neck deformity* dari jalan keluar VKi.

3. VENTRIKEL TUNGGAL DENGAN STENOSIS PULMONAL SERTA TRANSPOSISI ARTERI BESAR

- ✦ Data yang mencurigakan terdapatnya ventrikel tunggal dengan stenosis pulmonal dan transposisi arteri besar adalah gambaran ekokardiogram.

- ✿ Bila tidak disertai dengan transposisi, sumbu jantung berdeviasi ke kiri dgn hipertrofi VKi.
- ✿ Terdapat gelombang Q di antaran dada kanan.
- ✿ Ekokardiografi (memastikan diagnosis) →
terdapat 2 katup atrioventrikular tanpa adanya septum. Nampak kontinuitas antara katup mitral dan katup semilunar posterior.

4. TRANSPOSISI TERKOREKSI DENGAN DEFEK SEPTUM VENTRIKEL & STENOSIS PULMONAL

☀ *L-transposition* (transposisi terkoreksi) dicurigai apabila didapatkan :

- B₂ di daerah pulmonal keras, oleh karena aorta ascendens terletak anterior - kiri.

Pada EKG didapat gelombang Q pada antaran prekordial kanan sedang Q tidak tampak di antaran prekordial kiri.

Nampak *bulging* di batas jantung kiri atas pada foto dada.

- Pada ekokardiogram 2- dimensi sumbu pendek:
tampak satu pembuluh darah besar yang letaknya posterior dan medial yang bercabang menjadi:
 - a. pulmonalis kanan dan kiri.Aorta terletak di sebelah kiri dari anterior.

5. KELAINAN JANTUNG YANG DISERTAI ASPLENIA

- ✦ Kelainan ini merupakan PJB yang kompleks.
- ✦ Gejala klinis yang ditemukan pada masa neonatus → sianosis hebat.
- ✦ Kelainan ini mempunyai dasar obstruksi pembuluh darah yang menuju paru disertai pirau kanan ke kiri pada tingkat ventrikel.

✦ Kelainan dicurigai bila :

- Ditemukan neonatus sianotik → menunjukkan gambaran foto toraks dan situs kardioviseral yang abnormal.
- Terdapat anomali total drainase vena pulmonalis (*TAPVD*) dengan stenosis pulmonal dan DSV.

✦ Kelainan yang khas →
adanya *Howell-Jolly bodies*.

✦ Pemeriksaan angiokardiografi
didapatkan kelainan adanya
hubungan antara aorta desendens &
vena kava inferior yang abnormal.