

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1 Kajian Pustaka

Penyakit jantung bawaan terjadi karena kegagalan proses embriologi. Gangguan terjadi ketika janin berada didalam kandungan, sehingga ketika lahir struktur anatomi jantung jadi abnormal dan akhirnya mengganggu fungsi jantung.

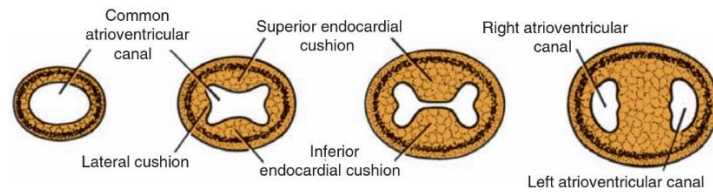
2.1.1 Embriologi Septum Jantung

2.1.1.1 Embriologi Septum Atrium

Septum atrium diawali dengan pertumbuhan massa septum primum, dari bagian atas atrium menuju ke bantalan endokardial, namun tak sampai di bantalan sehingga ada lubang ostium primum. Selanjutnya bantalan endokardial akan menutup ostium primum. Sebelum penutupan sempurna membentuk lubang ostium sekundum, kemudian dari bagian atas atrium muncul massa yang disebut septum sekundum yang memanjang menutupi ostium sekundum. Septum sekundum menyisakan celah yang disebut foramen ovale, sehingga bagian septum primum yang menutupi foramen tersebut disebut katup foramen ovale. Darah dari atrium kanan dapat ke atrium kiri dengan celah ini.⁷

2.1.1.2 Embriologi Septum di Kanalis Atrioventrikular

Bantalan endokardium atrioventrikel mulai muncul dibatas posterior dan anterior dan dua di lateral. Bantalan anterior posterior menonjol kearah lumen dan bergabung membentuk ruang kanan dan kiri.⁷ Selanjutnya ruang atrioventrikel dikelilingi jaringan yang proliferasi yang dilubangi dan ditipiskan sehingga terbentuk katup dan perlekatan ke dinding jantung melalui korda otot⁸

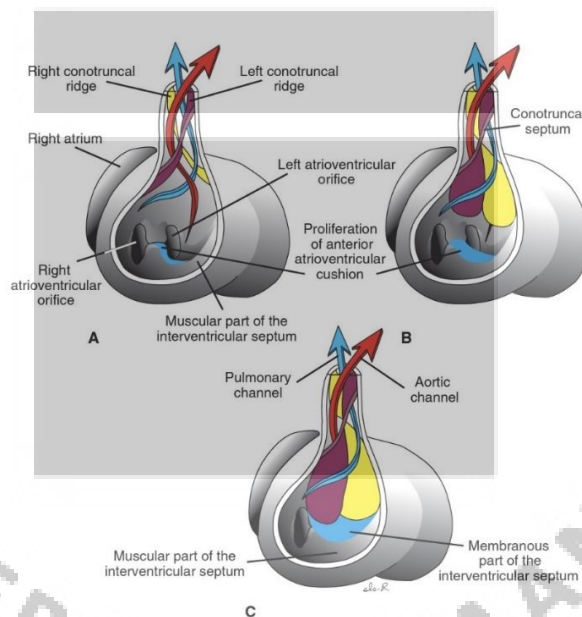


Gambar 2.1 Embriologi Kanal Atrioventrikular

Dikutip dari: *Langman's Medical Embryology 12th edition*

2.1.1.3 Embriologi Septum di Trunkus Arteriosus dan Kornus Kordis

Trunkus arteriosus didalamnya terdapat penebalan di superior kanan dan di inferior kiri. Penebalan akan saling memilin memberikan gambaran bentuk spiral hingga menyatu membentuk septum aortikopulmonal, yang membagi trunkus menjadi saluran aorta dan saluran pulmonal.⁷



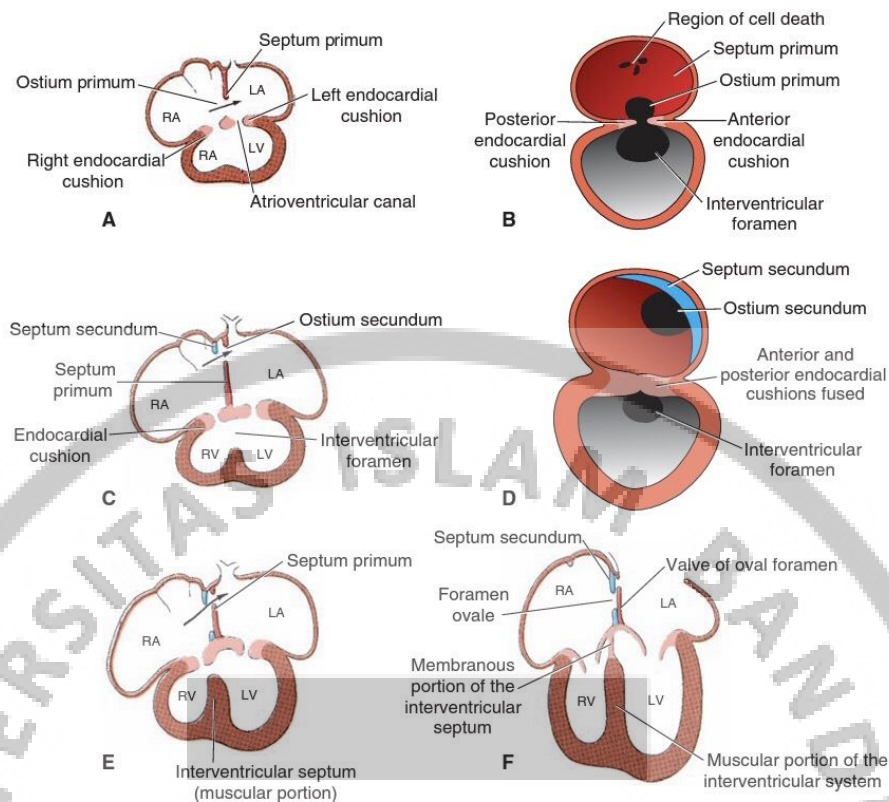
Gambar 2.2 Embriologi Trunkus Arteriosus dan Kornus Kordis

Dikutip dari: *Langman's Medical Embryology 12th edition*

2.1.1.4 Embriologi Septum di Ventrikel

Ruang ventrikel memiliki septum interventrikular. Terbentuk pars muscular dari bagian bawah ventrikel menuju ke bantalan endokardial, namun pertumbuhan ini menyisakan foramen apical. Pertumbuhan selanjutnya berasal dari bantalan endokardium yang tumbuh menutupi foramen apikal yang tersisa. Pertumbuhan tersebut disebut pars membr

7,8



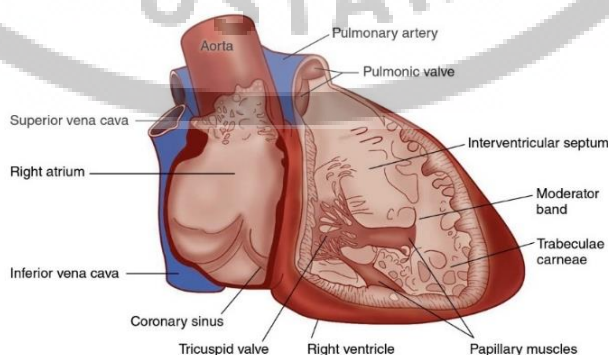
Gambar 2.3 Embriologi Septum Atrium dan Ventrikel

Dikutip dari: *Langman's Medical Embryology 12th edition*

2.1.3 Anatomi Jantung

2.1.3.1 Atrium dan Ventrikel Kanan

Atrium kanan akan berhubungan dengan vena kava superior, inferior dan sinus koroner. Antar atrium terdapat pemisah medial disebut septum atrium dan antar atrium, ventrikel dipisahkan oleh katup trikuspid. Ventrikel kanan berbentuk segitiga dan berhubungan dengan arteri pulmonalis melalui katup pulmonal.^{9,10}

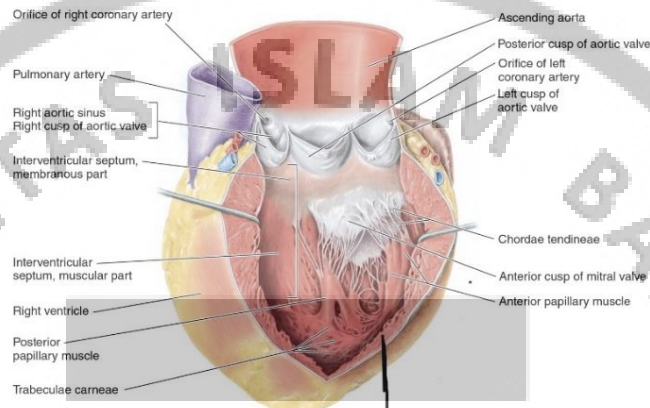


Gambar 2.4 Anatomi Atrium dan Ventrikel Kanan

Dikutip dari: *Lily pathophysiology of heart disease 6th edition*

2.1.3.2 Atrium dan Ventrikel Kiri

Dinding atrium tebalnya dua mm lebih tebal dari atrium kanan, katup mitral menjadi batas bukaan ke ventrikel kiri. Ventrikel tebalnya tiga kali lipat lebih tebal dari ventrikel kanan. Ventrikel kiri dipisahkan dengan aorta melalui katup aorta. Tepat di ujung kanan dan kiri terdapat awal dari arteri koroner kanan dan kiri.¹⁰



Gambar 2.5 Anatomi Atrium dan Ventrikel Kiri

Dikutip dari: *Lily pathophysiology of heart disease 6th edition*

2.1.3.3 Septum Intraventrikular

Septum intraventrikular adalah dinding tebal antar ventrikel kanan dan kiri. Tersusun atas muskular dan membranosa. Tekanan hidrostatik yang tinggi menyebabkan bagian otot besar dari septum menonjol ke arah ventrikel kanan.¹⁰

2.1.4 Sirkulasi Jantung

2.1.4.1 Sirkulasi Fetus

Darah kaya oksigen akan mengalir dari plasenta melalui umbilikal vena menuju ke tubuh fetus. Sebagian besar darah akan melewati duktus venosus di hepar untuk sampai di inferior vena kava, dan ada yang langsung menuju inferior vena kava, sehingga darah yang ada di inferior vena kava adalah darah yang kaya akan oksigen dan darah yang kurang oksigen. Darah yang kaya akan oksigen akan menuju ke otak dan miokardium, yang kurang oksigen menuju ke plasenta.⁷

Darah dari inferior vena kava akan masuk ke atrium kanan dan menuju ke atrium kiri melalui foramen ovale, menuju ke ventrikel kiri kemudian dipompa ke aorta dan mengalir menuju paru dan melewati paten duktus arteriosus.⁹

2.1.4.2 Sirkulasi Transisi

Segera setelah lahir, paru-paru akan mengganti fungsi plasenta, dan akan tertutup foramen ovale, duktus venosus dan duktus arteriosus. Penjepitan tali pusat ketika bayi baru lahir akan menyebabkan peningkatan resistensi sistemik dan penurunan resistensi paru karena jaringan paru mulai mengembang dan terjadi ekspansi pembuluh darah paru dan terjadi dilatasi pembuluh darah paru sebagai respon terhadap masuknya oksigen melalui jalur pernapasan. Resistensi pembuluh darah paru dapat mengakibatkan darah banyak mengalir ke paru-paru melalui arteri pulmonalis, aliran melalui vena pulmonalis juga lebih banyak menuju atrium kiri, tekanan di atrium kiri meningkat dan katup foramen ovale tertutup. Berhentinya aliran dari plasenta menyebabkan duktus venosus menyempit, Kadar prostaglandin juga berperan dalam penutupan duktus arteriosus.^{7,9}

2.1.5 Penyakit Jantung Bawaan

2.1.5.1 Definisi Penyakit Jantung Bawaan

Penyakit jantung bawaan merupakan suatu kelainan yang timbul karena adanya gangguan pembentukan jantung dan pembuluh darah. Normalnya masing-masing ruang jantung memiliki tugas sendiri untuk membawa darah yang mengandung oksigen maupun deoksigen menuju paru-paru atau perifer. Ruang tersebut harusnya terpisah, namun ketika ada komunikasi antar dua struktur akan menghasilkan pirau darah.¹¹

2.1.5.2 Klasifikasi Penyakit Jantung Bawaan

Penyakit jantung bawaan dapat dibedakan menjadi sianotik dan asianotik. Sianotik terjadi karena adanya defek yang membuat darah miskin oksigen yang berada di ruang jantung kanan mengalir ke ruang jantung kiri, sehingga timbul kebiruan, sedangkan asianotik terjadi karena adanya defek yang menyebabkan darah dari ruang jantung kiri mengalir ke ruang jantung kanan.⁷

Pirau dapat terjadi baik dari kiri ke kanan, maupun dari kanan ke kiri. Kelainan jantung bawaan sianotik adalah keadaan dimana darah pirau dari kanan ke kiri akibatnya lebih banyak darah yang terdeoksigenasi, darah yang didistribusi pun kurang kadar oksigennya, sehingga hal ini akan terlihat lebih serius dengan timbul tanda gejala kebiruan.¹² Kelainan jantung asianotik adalah keadaan darah pirau dari kanan ke kiri, sehingga distribusi darah masih memungkinkan ke seluruh tubuh sehingga tidak menimbulkan gejala biru, namun akan mengganggu proses pertumbuhan dan perkembangan anak. Adapula jenis yang asianotik tanpa pirau.¹²

2.1.6 Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

2.1.6.1 Definisi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

Kelainan jantung asianotik adalah keadaan darah pirau dari kanan ke kiri, sehingga distribusi darah masih memungkinkan ke seluruh tubuh. Penyakit jantung bawaan asianotik tidak menimbulkan gejala biru, namun akan mengganggu proses pertumbuhan dan perkembangan anak. Adapula jenis yang asianotik tanpa pirau.¹²

2.1.6.2 Epidemiologi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

Insidensi PJB sebesar lima hingga delapan per 1000 kelahiran. Adanya ekokardiografi memudahkan diagnosis PJB, hingga saat ini PJB asianotik lebih umum ditemukan.¹¹

2.1.6.3 Etiologi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

Etiologi yang menjadi dasar PJB baik sianotik maupun asianotik masih belum diketahui secara pasti, namun banyak dijelaskan penyebab tersering yang dibahas adalah multifaktor dari kelainan genetik.¹¹ Kelainan genetik yang dapat terjadi berupa penghapusan segmen DNA, penambahan maupun mutasi. Lingkungan menjadi faktor lain yang berperan, seperti adanya infeksi selama kehamilan, konsumsi obat-obatan, alkohol dan penyakit penyerta pada ibu saat mengandung, yaitu dapat berupa diabetes mellitus, *systemic lupus erythematosus* dan kekurangan asam folat.¹³

2.1.6.4 Klasifikasi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

2.1.6.4.1 Defek Septum Ventrikular

Defek septum ventrikel (DSV) adalah kelainan dimana terbentuknya lubang di interventrikular septum.⁹ Insidensi DSV adalah 1,5-3,5 dari 1.000 kelahiran. Terjadi 70% pada membranosa dan 20% pada muskular septum.⁹ Defek septum ventrikular biasanya terjadi karena tidak

hari ke 24-28 karena ada kesalahan pada gen NKX2.5 yang terjadi juga di defek septum atrial. Defek septum ventrikular juga terjadi dengan adanya mutasi gen lain seperti pada *down syndrome* dan kelainan kongenital lainnya.¹⁴

Akhir minggu ke-4, perkembangan dari ventrikel primitif mulai terjadi. Bagian ventrikel didominasi oleh otot (muskular), hingga pada bagian medial akan terjadi proses perkembangan membentuk septum ventrikel pars muskularis. Kegagalan proses pertumbuhan bagian medial ventrikel ini akan menyebabkan kelainan DSV pars muskularis. Komponen lain yang membentuk septum ventrikel

adalah pars membranosa yang berasal dari bantalan endokardium bagian anterior. Pars membranosa melingkupi pertumbuhan pars muskular yang tidak sempurna dibagian apikal. Kelainan yang berkaitan dengan gagalnya pembentukan pars membranosa adalah DSV pars membranosa.⁷

Lokasi defek dapat berbeda-beda; 80% terjadi defek di septum membranosa, 15-20% defek di septum muskular, >5% terletak di jalan keluar ruang.¹² Ada pun dibedakan berdasarkan besar defek dibagi menjadi kecil, yaitu <5mm, sedangkan untuk yang besar, yaitu >5mm.⁹ Penderita DSV kecil umumnya tidak bergejala. Defek septum ventrikel besar dapat timbul gejala gagal jantung seperti; takipneu, makan yang terganggu, gangguan pertumbuhan, dan mudah terinfeksi saluran pernapasan.⁹ Perubahan hemodinamik dan besar pirau bergantung pada defek yang terbentuk dan resistensi pada pembuluh darah paru dan sistemik. Defek septum ventrikel kecil, menyebabkan banyak resistensi pembuluh darah agar pirau dari kiri ke kanan. Pirau yang semakin membesar akan menyebabkan ventrikel kanan, sirkulasi paru, atrium kiri dan ventrikel kiri mengalami kelebihan volume yang jika dibiarkan akan menyebabkan dilatasi ruang jantung, disfungsi sistolik dan gejala

9

Pemeriksaan fisik yang dilakukan biasanya ada holosistolik murmur yang terdengar pada batas sternum kiri. Defek yang kecil akan lebih terdengar nyaring karena turbulensi yang terjadi. *Systolic thrill* juga dapat dipalpasi pada bagian yang terdengar murmur. Pasien dengan penebalan ventrikel kanan, akan terdengar suara penutupan pulmonal (P₂) dan umumnya akan disertai dengan kebiruan.⁹ Gambaran kardiak pada *chest x-ray* dapat normal di DSV yang kecil, namun pada defek yang besar akan terlihat kardiomegali dan terdapat tanda vascular pada paru-paru.

Elektrokardiografi yang dilakukan akan menunjukkan pembesaran atrium dan hipertropi ventrikel. Ekokardiografi akan lebih akurat lagi untuk mengetahui lokasi DSV.¹⁴ Manifestasi dapat dibedakan dengan stenosis infundibular pulmonal. Paten duktus arteriosus juga dapat menjadi diagnosis banding penyakit ini. Dibutuhkan alat bantu diagnosis untuk dapat menyingkirkan diagnosis banding.

Umumnya pada usia dua tahun, 50% DSV akan menutup tanpa ada tindakan. Operasi perlu segera dilakukan pada penderita yang mengalami gagal jantung atau hipertensi pulmonal di usia awal kehidupannya. Defek berukuran sedang tanpa ada kelainan pada pulmonal dapat dilakukan tindakan ketika sudah menginjak usia anak-anak.⁹ Penyakit yang dibiarkan akan menyebabkan penyakit lanjutan berupa *eisenmenger* kompleks, insufisien aorta sekunder, berkembang menjadi regurgitasi aorta.¹⁶ Anak dengan defek septum ventrikel namun tak bergejala memiliki prognosis baik. Biasanya dengan defek yang kecil dapat menutup dibulan ke 6 dan 24. Sedangkan pada defek yang besar disarankan untuk melakukan operasi.^{9,16}

2.1.6.4.2 Defek Septum Atrium

Defek septum atrium (DSA) adalah keadaan dimana terdapat bukaan pada interatrial septum setelah lahir. Kelainan ini memungkinkan terjadinya komunikasi antara atrium kanan dan kiri.⁹ Defek septum atrium relatif sering dengan kejadian 1 dari 1,500 kelahiran hidup.^{9,12} Kejadian DSA dalam PJB termasuk yang sering ditemukan. Defek septum atrium terjadi karena tidak terbentuknya septum sekundum secara sempurna atau septum primum dan bisa keduanya. Kelainan yang jarang terjadi yaitu dibagian bawah interatrial septum⁹ Normalnya terdapat dua bagian septum atrium, yaitu; septum primum dan septum

sekundum. Akhir minggu ke-4, akan terjadi pembentukan septum primum dan ostium primum yang berasal dari krista bulan sabit yang tumbuh dari bagian atas atrium, kegagalan proses ini akan menyebabkan kelainan DSA septum primum. Lumen atrium meluas, terbentuk satu lipatan baru yang akan membentuk septum sekundum, kegagalan pembentukan septum sekundum disebut DSA septum sekundum.⁷

Atrial septal defek terbagi menjadi tiga, yaitu; defek sekundum, defek primum, dan defek sinus venosus. Bentuk defek lainnya yang jarang terjadi yaitu *coronary sinus* defek septum atrium.¹⁵

- a) Defek ostium sekundum
 - Terjadi sebanyak 50%-70% dari seluruh defek septum atrium
 - Defek yang ada pada fosa ovalis sehingga memungkinkan pirau kiri ke kanan.
- b) Defek ostium primum, banyak terjadi 30% dari total kejadian.
- c) Defek sinus venosus, banyak terjadi 10% dari total kejadian.

Kebanyakan penderita DSA asimtomatik, namun dapat juga ditemukan adanya sesak napas ketika beraktifitas, mudah lelah dan sering terjadi infeksi saluran pernapasan. Palpitasi dan turunnya stamina menjadi tanda pada orang dewasa yang sudah berlanjut menjadi atrial takiaritmia yang terjadi karena ada pembesaran atrium kanan.⁹ Darah kaya oksigen akan mengalir dari kiri atrium ke kanan, sehingga menyebabkan volume berlebih dan pembesaran pada atrium kanan ventrikel kanan. Apabila ventrikel kanan tidak dapat menampung lagi akan terjadi pirau dari kanan ke kiri dan menghasilkan gejala kebiruan⁹

Pemeriksaan fisik yang dilakukan akan menemukan adanya impuls sistolik yang dapat teraba pada batas sternal kiri bawah. Terdapat bunyi jantung S_2 . *Chest x-ray* akan menunjukkan pembesaran jantung karena ada dilatasi ruang jantung, pada elektrokardiografi akan menunjukkan hipertropi ventrikel. Defek dapat berkaitan dengan vena paru, persisten superior vena kava kiri, stenosis katup paru dan kelainan katup mitral.¹²

Umumnya penderita tidak mengalami gejala, namun, jika volume darah paru sangat bermakna, operasi perubahan elektif disarankan untuk mencegah gagal jantung atau kelainan paru yang kronis. Defek diperbaiki dengan penutupan menggunakan perikardial atau bahan sintetik.⁹ Defek besar yang dibiarkan dapat berlanjut menjadi komplikasi berupa stroke, emboli dan dapat meningkatkan angka kesakitan.¹⁶ Tahap lanjut dapat terjadi kongesti pulmonal.¹³ Perubahan morfologi ruang jantung kanan setelah dilakukan operasi biasanya kembali menjadi normal.⁹

2.1.6.4.3 Paten Duktus Arteriosus

Paten duktus arteriosus adalah terjadinya kegagalan duktus arteriosus menutup dalam waktu 72 jam setelah kelahiran.⁹ Komunikasi antara aorta dengan ruang jantung melalui duktus arteriosus yang gagal menutup mungkin terjadi. Kelainan ini berperan dalam mortalitas dan morbiditas sebanyak satu dari 1,500 sampai 5,000 kelahiran hidup.⁹ Kelainan ini banyak terjadi disertai dengan PJB jenis lain. Penyebab paten duktus arteriosus biasanya idiopatik. Terdapat beberapa faktor risiko yang mendukung terjadinya paten duktus arteriosus berupa; bayi premature, kongenital rubella syndrome, adanya abnormalitas pada kromosom seperti pada penderita *down syndrome*, *wiedemann-stainer syndrome*, dan *charge syndrome*.⁹ Selama kehidupan janin, pembuluh darah paru memiliki tekanan yang

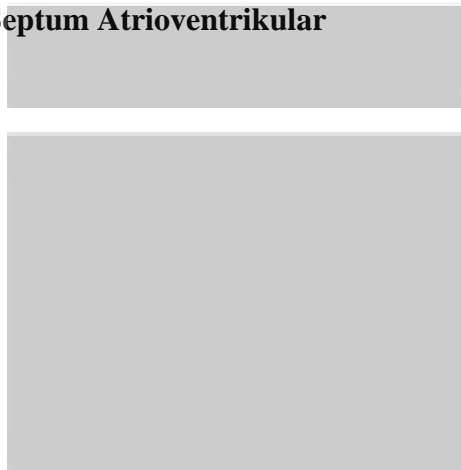
tinggi sehingga darah lebih banyak mengalir ke aorta desenden dan sebagian besar melalui duktus arteriosus. Normalnya setelah lahir duktus ini akan mengalami penutupan karena kontraksi dinding otot yang berkaitan dengan kadar bradikinin yg berasal dari paru-paru yang mulai bersirkulasi. Penutupan membutuhkan waktu satu sampai tiga bulan, namun kegagalan penutupan duktus arteriosus akan menyebabkan PDA.⁷

Krichenko mengklasifikasikan PDA berdasarkan angiografi. Tipe PDA ada 5 yaitu, tipe A yang berbentuk kerucut, tipe B berbentuk jendela, tipe C tubular, tipe D komplek dan tipe E yaitu berbentuk memanjang.⁹ Anak dengan paten duktus arteriosus biasanya tidak bergejala. Kelainan ini dapat menyebabkan pira dari kiri ke kanan, apabila defek kecil akan menyebabkan gagal jantung dan menimbulkan gejala takikardi, pertumbuhan lambat, gangguan makan, infeksi salular napas berulang. Defek yang besar akan menimbulkan lelah, sesak napas, dan palpitasi.⁹

Duktus arteriosus normalnya menutup setelah kelahiran dengan adanya kadar prostaglandin dan adanya darah dengan kandungan oksigen dari paru yang mulai bersirkulasi setelah lahir dan menyebabkan adanya pira dari kiri ke kanan dan menyebabkan muatan diventrikel jadi berlebih dan dalam perkembangannya akan menyebabkan tekanan paru meningkat.¹² Diagnosis dapat ditegakan dengan terdengarnya *continuous murmur* yang terdengar pada region subclavicular. Elektrokrdiogram menunjukkan pembesaran atrium kiri dan hipertopi ventrikel kiri ketika pira besar. Ekokardiogram dapat mendeskripsinakn defek, aliran dan tekanan sistoliknya.⁹ Penyakit kongenital lainnya berupa defek septum ventrikular, tidak adanya katup pulmonal dan stenosis pulmonal arteri perifer dapat menjadi diagnosis banding.¹⁷

Pasien yang tidak bergejala hanya dipantau sebagai pasien rawat jalan. Pasien yang timbul gejala akan dilakukan tindakan berupa ligase disertai dengan obat *non steroid anti inflammatory drugs* (NSAID) yang dapat berperan dalam penutupan duktus arteriosus berkaitan dengan prostaglandin.¹⁶ Penyakit yang dibiarkan akan berlanjut menjadi kelainan obstruktif pada pembuluh darah pulmonal dan hipertensi pulmonal.¹⁵ Tindakan dan pengobatan yang segera dilakukan, akan menutup kemungkinan penyakit menjadi komplikasi. Kebanyakan penyakit akan berkembang menjadi sianotik. Dapat pula berlanjut ke komplikasi, namun, apabila segera dilakukan tindakan akan berprognosis lebih baik.¹⁵

2.1.6.4.4 Defek Septum Atrioventrikular



Defek pada tingkat atrium disebut defek septum atrioventrikular (DSAV). Diklasifikasikan menjadi DSVA parsial dan DSVA sempurna jika terjadi di septum interatrial dan interventrikular.¹² Gejala yang timbul tidak spesifik. Gejala yang mungkin akan terlihat adalah kesulitan bernapas dan lebih parah dengan gejala edema, fatigue, mengi, denyut jantung yang tidak teratur dan berkeringat.¹² Adanya malformasi bantalan endokardial menjadi hipotesis utama. Dekade terakhir terdapat dugaan perulangan abnormal yang berperan yaitu pada trisomi 16 yang menjadi *down syndrome* dan akan menjadikan defek atrium ventrikel lengkap.⁸

Diagnosis dapat ditegakan sebelum kelahiran dengan fetal ekokardiografi saat 12 minggu didalam kandungan. Setelah kelahiran, dapat dilihat dari manifestasi klinis yang timbul karena ada derajat pirau, ketika baru lahir tekanan paru-paru tinggi sehingga pirau akan menyebabkan timbul kebiruan dan juga dilakukan ekokardigrafi untuk memastikan diagnosis. Manifestasi klinis yang timbul ketika dilakukn auskultasi dapat terdengar murmur.¹² Dapat dibedakan dengan adanya defek septum atrium saja atau defek ventrikel saja.¹² Pemeriksaan penunjang dapat membantu menyingkirkan diagnosis banding. Perbaikan dapat dilakukan dengan penutupan defek atau perbaikan katup.¹²

Keadaan tercampurnya darah dari ruang kanan dan kiri membuat beban pada ventrikel karena harus memompa banyak darah. Pembesaran jantung dan gagal jantung mungkin dapat menjadi komplikasi akhir. Hipertensi pulmonal yang terjadi karena ada tekanan balik dari vena pulmonal juga dapat menjadi komplikasi yang mungkin terjadi.⁸ Kelainan yang terjadi memang harus segera dilakukan tindakan. J dibiarkan akan mengganggu distribusi darah dalam tubuh, sehingga semakin cepat diberi tindakan akan semakin baik prognosisnya.⁸

2.1.6.4.5 Aorta Koarktasio

Aorta koarktasio adalah kelainan yang ditemukan di aorta. Kelainan dapat berupa adanya penyempitan aorta.⁹ Koarktasio memiliki insidensi satu dari 6,000 kelahiran hidup. Kelainan ini biasanya disertai dengan *turner syndrome*.¹² Koarktasio aorta dapat terjadi karena beberapa teori. Teori pertama mengatakan karena didalam kandungan, aorta tidak digunakan secara maksimal sehingga terjadi hipoplastik. Teori lain mengatakan jaringan duktus arteriosus meluar ke aorta ketika lahir sehingga ketika lahir, aorta akan ikut tertutup. Pembentukan pembuluh darah aorta terjadi pada minggu ke empat dan kelima. Normalnya ketika didalam kandungan terdapat duktus arteriosus yang akan menghubungkan arteri pulmonal dengan aorta. Dalam perkembangannya aorta memiliki tiga lapisan yang salah satunya adalah lapisan intima. Kelainan yang terjadi pada koarktasio aorta adalah terjadinya penyempitan bagian aorta karena proliferasi tunika intima. Berdasarkan lokasi terhadap duktus arteriosus, aorta koarktasio dapat diklasifikasikan.⁷

Berdasarkan lokasinya terhadap duktus arteriosus, dibagi menjadi tiga:¹²

- a) Koarktasio pre duktal: penyempitan dibagian proksimal duktus arteriosus sering terlihat pada 5% bayi dengan sindrom turner.
- b) Koarktasio duktal: penyempitan tepat diduktus arteriosus, biasanya muncul bersamaan dengan penutupan duktus arteriosus.
- c) Koarktasio pos duktal: penyempitan dibagian distal duktus arteriosus/ jenis ini paling sering terjadi pada dewasa.

Beberapa kasus, tidak ada tanda dan gejala yang timbul sehingga kondisinya dapat didiagnosis dikemudian hari. Biasanya kelainan ini disertai dengan gagal jantung. Aorta koarktasio yang tidak menunjukkan keparahan biasanya asimptomatik

namun disertai dengan lelah dan nyeri pada ekstremitas bawah dan ada hipertensi arteri.⁹ Diskrit aorta toraks menyebabkan variasi dari entitas diskrit dan memiliki efek penyempitan yang akan meningkatkan *afterload* pada ventrikel kiri dan distribusi darah dibagian atas tubuh mengalami hipertensi dan gangguan aliran pada aorta toraks dan penurunan distribusi darah pada bagian bawah. Keseimbangan antara derajat gangguan aliran dan mekanisme kompensasi yang ada, akan timbul hipertropi dan dilatasi ventrikel.¹²

Penegakan diagnosis dilakukan dari identifikasi tanda dan gejalanya. Lemahnya pulsasi dibagian femoral, dan meningkatnya tekanan darah dibagian atas tubuh menjadi tanda gejala utama. *Murmur midsystolic ejection* dapat terdengar pada toraks.⁹ Stenosis katup mitral, lesi pada subkatup, katup, atau bagian atas katup dapat menjadi pertimbangan dalam menegakan diagnosis.¹²

Tindakan yang diberikan memiliki kriteria khusus. Utamanya kriteria umumnya adalah ketika anak-anak, karena dikhawatirkan dapat berkembang menjadi penyakit lanjutan jika tidak segera dilakukan tindakan. Tindakan tersebut dapat berupa *balloon angioplasty* atau *stenting*.¹⁸ Penyakit yang tidak diobati dapat menyebabkan kematian. Kemampuan bertahan yang memungkinkan adalah 35 tahun dan 75% hingga umur 46 tahun. Komplikasi yang dapat terjadi dapat menyebabkan arteri koroner dini, stroke, endokarditis dan gagal jantung.^{12,18} Tindakan harus segera diberikan untuk prognosis yang lebih baik. Hipertensi dikemudian hari akan ditemukan dan kelainan ini dapat berulang. Pasien diminta untuk cek kembali kesehatannya minimal setahun sekali untuk mengontrol komplikasi dan untuk mengoptimalkan kesehatan pasien.¹⁸

2.1.6.4.6 Stenosis Pulmonal

Kelainan terjadi pada pembuluh darah pulmonal. Stenosis pulmonal adalah keadaan obstruksi jalan keluar dari ventrikel kanan yang terjadi pada katup pulmonal.⁹ Kelainan ini berperan dalam morbiditas dan mortalitas sebanyak 30%.¹⁹ Keadaan ini jarang ditemukan jika dibandingkan PJB lainnya. Kelainan ini dapat terjadi apabila ada penyempitan antara prominen dan otot yang hipertropi, atau terjadi penyempitan akibat sistol jantung. Genetik menyumbang 1.7-3.6% dalam terjadinya kelainan ini dan faktor risiko yang biasanya ada adalah penyakit genetik lain seperti *noonan syndrome*.¹² Minggu ke-5 terjadi proses penyempurnaan jantung dengan terbentuknya jalan keluar ventrikel yaitu melalui aorta dan arteri pulmonalis. Pemisah antara ventrikel dengan arteri pulmonal adalah katup semilunar. Normalnya katup semilunar memiliki tiga daun katup yang akan menutup dan membuka bergantung dari perbedaan tekanan yang terjadi antara ventrikel dan arteri pulmonal. Tujuan katup membuka dan menutup adalah memberi akses darah keluar dari jantung. Stenosis pulmonal penebalan katup-katup sehingga terjadi penyatuan yang menyebabkan akses darah keluar hanya tersisa lubang seukuran jarum.

Terdapat 3 tipe berdasarkan strukturnya; penyempitan pada katupnya, diatas katup dan subinfundibular atau infundibular. Klasifikasi dapat pula dibedakan berdasarkan tingkat keparahannya.¹⁹ Gejala yang biasanya timbul adalah adanya murmur. Aktifitas akan terganggu karena akan lebih mudah lelah, napas menjadi pendek, bunyi jantung abnormal dan terkadang menimbulkan gejala gagal jantung.⁹ Terjadinya stenosis pulmonal, resistensi darah akan menyebabkan pembesaran ventrikel kanan dan berimbas pada tekanan atrium yang akan ikut meningkat dan

dapat menyebabkan foramen ovale terbuka menjadi persisten. Stenosis yang parah, gagal jantung dapat terjadi dan pembengkakan vena sistemik akan terjadi. Normalnya paten duktus arteriosus terjadi dan dapat menjadi kompensasi obstruksi yang terjadi.⁹ Stenosis pulmonal yang parah akan menyebabkan hipertropi ventrikel dan *systolic murmur ejection crescendo* dan *decrecendo* terdengar dibagian atas sternum kiri. Diagnosis dapat ditegakan dengan *chest x-ray* untuk melihat pembesaran ventrikel. Elektrokardiografi menunjukkan pembesaran dengan deviasi aksis ke kanan dan pada ekokardiografi akan terlihat bentuk dari katup pulmonal, memastikan adanya ventrikular hipertropi dan mengukur besar obstruksi.⁹

Berkaitan dengan defek yang terjadi pada septum ventrikular dan dapat dibedakan pula dengan tetralogi falot.¹² Dibutuhkan alat bantu diagnosis untuk menyingkirkan diagnosis banding. Stenosis pulmonal ringan tidak membutuhkan pengobatan. Obstruksi yang parah dapat dilakukan tindakan *transcatheter balloon valvuloplasty*.⁹ Penyakit yang dibiarkan akan menjadi gagal jantung, penurunan fungsi ginjal, nekrosis enterokolitis, perdarahan interventrikel dan perubahan tumbuh kembang dan dapat menyebabkan penyakit paru yang kronis.¹⁹ Penyempitan yang terjadi di katup akan timbul kalsifikasi dan akan semakin parah dan memperburuk diagnosis. Bagian atas katup akan menyebabkan terjadinya hipertensi pulmonal dan akan berkembang menjadi lebih parah jika dibiarkan.¹²

2.1.6.4.7 Stenosis Aorta

Stenosis aorta adalah keadaan penutupan jalur keluar ventrikel kiri menuju ke pembuluh darah besar yang disebut aorta.¹² Kelainan ini lebih jarang terjadi dibandingkan PJB jenis lainnya. Stenosis aorta terjadi lima dari 10,000 kelahiran

hidup. Rasio pada laki-laki dan perempuan adalah 4:1.⁹ Stenosis aorta dapat terjadi karena terganggunya pertumbuhan katup.⁹ Baik adanya sklerosis, penebalan atau kalsifikasi, dan biasanya berkaitan dengan gen NOTCH 1 yang mengatur dinding aorta dan yang berhubungan dengan elastin gen yang terjadi mutasi akan menyebabkan terjadinya obstruksi.¹² Minggu ke-5 terjadi proses penyempurnaan jantung dengan terbentuknya jalan keluar ventrikel yaitu melalui aorta dan arteri pulmonalis. Pemisah antara ventrikel dengan jalan tersebut (aorta) adalah katup semilunar. Normalnya katup semilunar memiliki tiga daun katup yang akan menutup dan membuka bergantung dari perbedaan tekanan yang terjadi antara ventrikel dan aorta. Tujuan katup membuka dan menutup adalah memberikan akses darah keluar dari jantung. Stenosis aorta adalah keadaan terjadinya penebalan katup-katup sehingga terjadi penyatuan yang menyebabkan akses darah keluar hanya tersisa lubang seukuran jarum. Klasifikasi dibedakan berdasarkan lokasi stenosis, dapat berupa stenosis sub aorta, stenosis supra-avalvular aorta dan bisa juga tepat di katup yang disebut stenosis katup aorta.¹²

Penderita stenosis aorta banyak mengalami gagal jantung sebelum usia satu tahun. Dapat Penderita dengan usia lebih matur akan timbul mudah lelah, sesak napas ketika aktifitas, angina pectoris dan pingsan.⁹ Penyempitan katup akan menyebabkan ventrikel kiri meningkat tekanan sistoliknyanya dan menyebabkan adanya hipertropi pada ventrikel kiri. Darah yang harusnya didistribusikan pun kurang memadai sehingga dapat menimbulkan gejala-gejala yang signifikan seperti mudah lelah, sesak napas, gagal pertumbuhan dan perkembangan.⁹ Diagnosis ditegakkan dengan abnormal bunyi jantung yaitu *crescendo decrescendo systolic murmur*, peningkatan

tekanan vena jugular, pembesaran hepar, ascites dan edema perifer, perlu dilakukan evaluasi dengan transtorakik ekokardiogram untuk mengkonfirmasi pembesaran ventrikel. Elektrokardiografi dilakukan juga untuk melihat pembesaran ventrikel.⁹ *Williams beuren syndrom* dapat menjadi diagnosis banding. Diagnosis banding ini dapat disingkirkan menggunakan pemeriksaan kardiak kateterisasi.¹²

Terapi untuk yang tidak bergejala tidak perlu diberikan tindakan. Pada stenosis yang parah akan dilakukan perbaikan dengan menggunakan *transcatheter balloon valvuloplasty*.⁹ Stenosis aorta akan menyebabkan terjadinya gagal jantung karena kompensasi yang tidak dapat lagi dilakukan oleh ventrikel. Komplikasi ditegakan dengan melihat keadaan ventrikel yang mengalami hipertopi secara konsentris lalu eksentris.²⁰ Pengobatan yang tidak dilakukan akan memperburuk prognosis sekitar dua tahun sekitar 50-60% dan tiga tahun dengan presentase kurang dari 30%. Pasien yang sudah melakukan penggantian katup aorta dapat bertahan sekurangnya 5 tahun.²⁰

2.1.7 Penyakit Jantung Bawaan Asianotik pada Dewasa

Kebanyakan penyakit jantung bawaan berkembang ketika didalam kandungan, sebagian dapat menutup saat lahir dan beberapa tahun saat kelahiran dan sebagian lagi menetap. Kejadian PJB masih dianggap sebagai kondisi yang hanya dapat terjadi pada anak – anak, namun berdasarkan macam – macam defek, beberapa orang dapat bertahan dengan PJB hingga usia dewasa karena gejala mungkin tidak timbul sampai di kemudian hari, yaitu tidak menimbulkan masalah dalam jantung dan atau ada kemungkinan kekambuhan dari PJB yang menyebabkan PJB didiagnosis saat dewasa.⁵ Defek yang seringkali idak menimbulkan gejala adalah PJB asianotik. Kekambuhan mungkin terjadi kerana

pengobatan yang diterima sebelumnya tidak adekuat.¹ Terapi operatif dapat menjadi alasan kekambuhan atau perkembangan PJB menjadi Penyakit lanjutan karena terapi operatif dapat meninggalkan jejas.¹¹

Gejala yang sering terjadi pada PJB dewasa dapat berupa; aritmia, yaitu gangguan irama jantung yang abnormal dapat merupakan komplikasi dari PJB. Kelainan pada pasien telah berkembang menjadi komplikasi hingga sebelumnya didiagnosis. Gejala sianotik juga memungkinkan terjadi pada penderita PJB asianotik, karena semakin besar defek hal itu akan mengganggu komponen darah pada jantung dan menyebabkan ketidakseimbangan darah yang teroksigenasi dan darah yang deoksigenasi. Sesak napas dapat terjadi baik karena defek itu sendiri maupun karena komplikasi. Mudah lelah saat beraktivitas merupakan dampak dari adanya defek yang semakin lama semakin berkembang, gejala tersebut menjadi gejala yang sering ditemukan namun diabaikan hingga menyebabkan PJB berkembang menjadi komplikasi. Pembengkakan jaringan tubuh sangat memungkinkan terjadi karena adanya penyakit lanjutan dari PJB.^{1,21,22}

Diagnosis dapat ditegakan dengan pemeriksaan ekokardiografi sebagai standar baku emas, atau dapat dilakukan pemeriksaan elektrokardiografi, *chest x-ray*, *ct scan* dan kateterisasi jantung.¹¹ Pasien dengan PJB asianotik dapat dilakukan perawatan medikamentosa agar jantung bekerja lebih efisien, pemberian obat sangat cocok untuk defek PJB yang masih ringan dan banyak digunakan juga untuk mengatasi permasalahan yang secara bersamaan menyertai jantung. Implant jantung dapat diberikan untuk membantu mengontrol denyut jantung yang tidak teratur. Penutupan defek transkateter, yaitu penutupan yang dilakukan tanpa pembedahan membuka dada dan jantung atau dapat dilakukan penutupan defek

dengan operasi terbuka apabila penutupamn transkateter tidak cukup baik memperbaiki defek. Transplantasi jantung dapat dilakukan apabila jantung memiliki masalah serius yang tidak dapat diperbaiki.^{11,21}

2.2 Kerangka Pemikiran

Penyakit jantung bawaan merupakan suatu kelainan struktural yang timbul karena adanya gangguan pada proses pembentukan jantung Terdapat beberapa etiologi dan faktor risiko yang menyebabkan terjadinya PJB asianotik, yaitu ditinjau dari kelainan genetik, infeksi selama kehamilan, ibu yang mengkonsumsi obat-obatan dan alkohol saat hamil, dan penyakit yang menyertai ibu saat hamil yang akan mengganggu proses embriologi jantung dan membuat bayi lahir dengan keadaan tidak sempurna jantungnya, sehingga dapat didiagnosis penyakit jantung bawaan.¹⁵

Penyakit jantung bawaan dibagi atas 2 kelompok besar, yaitu; sianotik dan asianotik. Penyakit jantung bawaan sianotik akan menimbulkan gejala kebiruan, sedangkan pada asianotik tidak menimbulkan gejala yang khas sehingga banyak terjadi keterlambatan diagnosis. Keterlambatan diagnosis pada PJB asianotik sebesar 35,1 % yaitu sebanyak 59 dari 168 kasus pada anak yang seharusnya sudah dapat di lakukan tindakan,⁷ dan apabila keterlambatan diagnosis dibiarkan maka akan meningkatkan mortalitas karena tidak dilakukan tindakan segera, untuk itu penulis tertarik untuk melakukan pengamatan mengenai gambaran PJB asianotik ditinjau dari jenis PJB asianotik, usia, jenis kelamin, keluhan utama, komplikasi, terapi yang dilakukan dan status gizi.

Jenis PJB asianotik dapat berupa defek septum ventrikular, defek septum atrial, duktus arteriosus paten, defek septum atrioventrikular, koarktasio aorta,

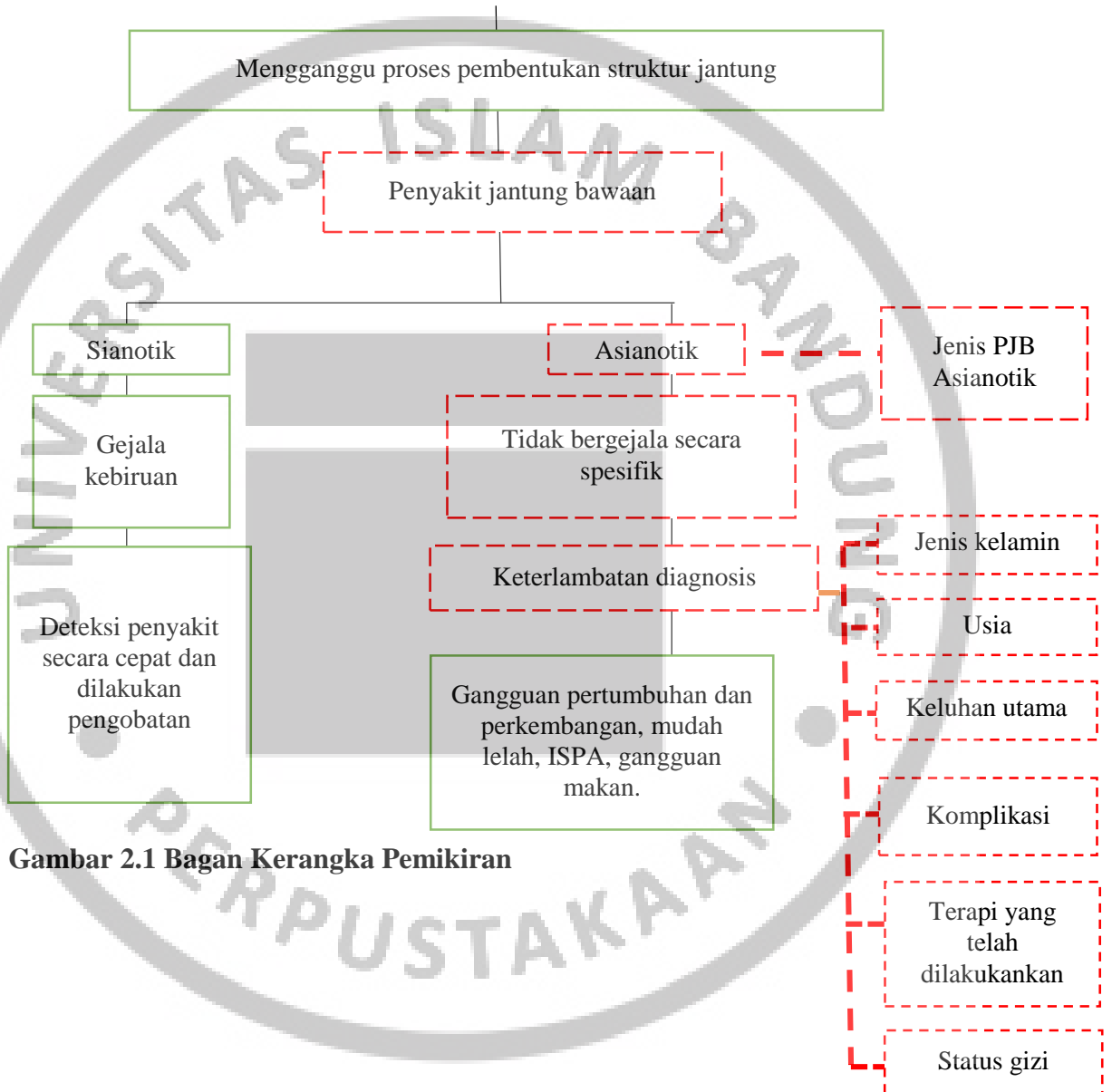
stenosis pulmonal dan stenosis aorta yang masing-masing memiliki kelainan struktur yang berbeda dan dapat diidentifikasi melalui ekokardiografi.^{9,12,15}

Gejala klinis pada PJB asianotik tidak spesifik sehingga keterlambatan diagnosis banyak terjadi sehingga perlu diketahui keluhan utama yang menjadi alasan penderita datang ke rumah sakit agar lebih waspada ketika ada pasien yang datang dengan keluhan yang sama, begitu pun usia pasien saat didiagnosis PJB, perlu diketahui untuk mengetahui apakah ada keterlambatan diagnosis.⁵

Penyakit jantung bawaan yang tidak terdeteksi sejak dini dapat menjadi alasan keterlambatan pengobatan sehingga akan ditemukan penyakit lanjutan, umumnya penyakit lanjutan akibat PJB yang sering ditemui, berupa; bacterial endokarditis, hipertensi pulmonal, lesi pada katup aorta, kegagalan jantung, *eisen menger syndrome* yang dapat menjadi masalah lanjutan yang perlu ditangani, sehingga pada penelitian ini dilakukan pengamatan mengenai penyakit yang menjadi komplikasi PJB asianotik.⁶

Etiologi dan Faktor Risiko

- Kelainan genetik
- Infeksi selama kehamilan
- Konsumsi obat-obatan, alkohol saat hamil
- Penyakit penyerta pada ibu saat mengandung (diabetes mellitus, *systemic lupus erythematosus* dan kekurangan asam folat)



Gambar 2.1 Bagan Kerangka Pemikiran

Keterangan: = Variabel yang akan diteliti
 _____ = Variabel yang tidak diteliti