

PERINGATAN !!!

Bismillaahirrahmaanirrahiim

Assalamu'alaikum warahmatullaahi wabarakaatuh

1. **Dokumen digital ini hanya digunakan sebagai bahan referensi.**
2. **Cantumkanlah secara lengkap sumber referensi bila Anda mengutip dari dokumen ini.**
3. **Plagiarisme** dalam bentuk apapun merupakan pelanggaran keras terhadap etika moral penyusunan karya ilmiah
4. **Patuhilah etika penulisan karya ilmiah.**

Selamat membaca !!!

Wasalamu'alaikum warahmatullaahi wabarakaatuh

UPT PERPUSTAKAAN

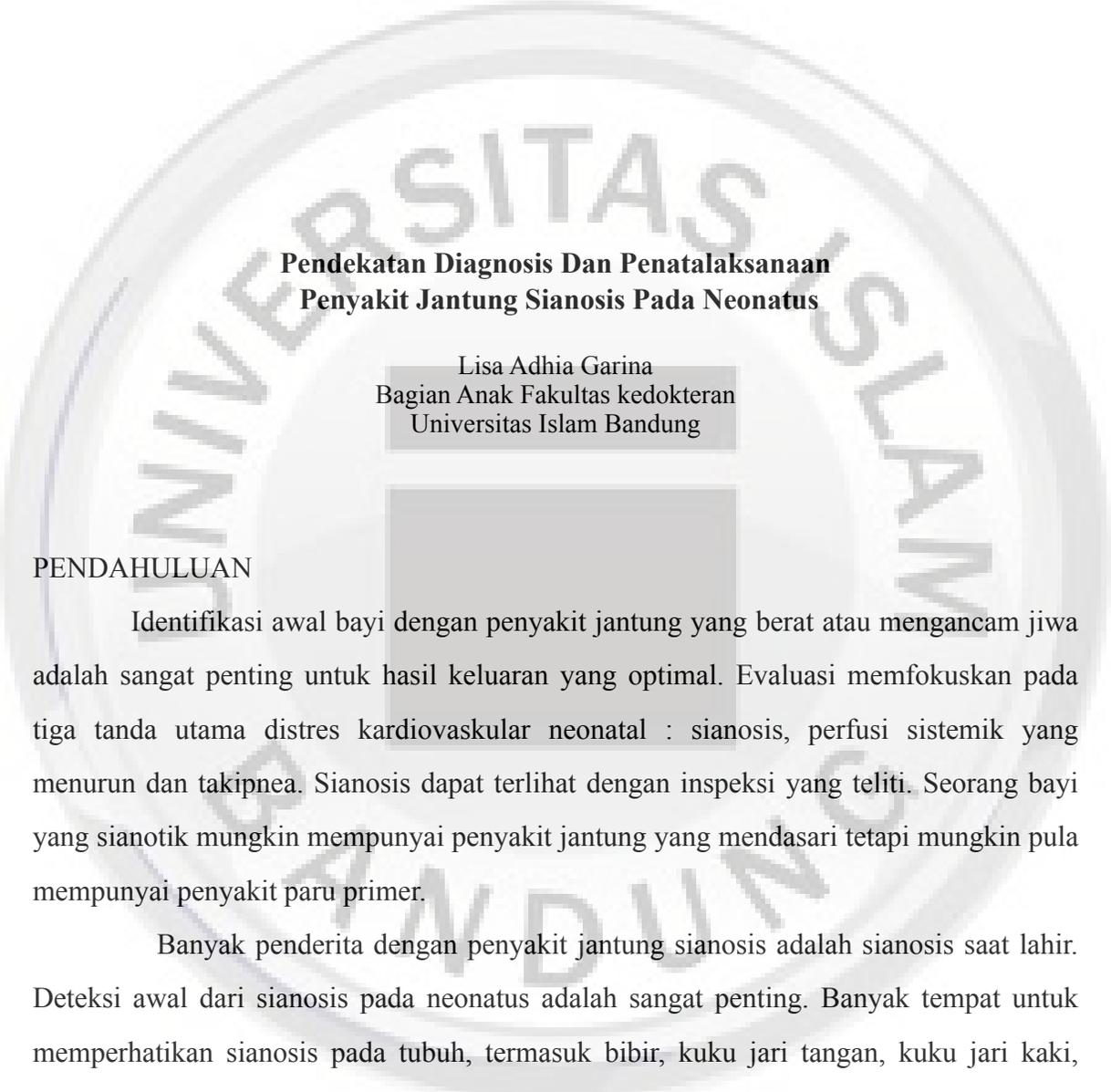
MAKALAH

**PENDEKATAN DIAGNOSIS DAN PENATALAKSANAAN
PENYAKIT JANTUNG SIANOSIS PADA NEONATUS**

Lisa Adhia Garina



**FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS ISLAM BANDUNG
DESEMBER 2013**



Pendekatan Diagnosis Dan Penatalaksanaan Penyakit Jantung Sianosis Pada Neonatus

Lisa Adhia Garina
Bagian Anak Fakultas kedokteran
Universitas Islam Bandung

PENDAHULUAN

Identifikasi awal bayi dengan penyakit jantung yang berat atau mengancam jiwa adalah sangat penting untuk hasil keluaran yang optimal. Evaluasi memfokuskan pada tiga tanda utama distres kardiovaskular neonatal : sianosis, perfusi sistemik yang menurun dan takipnea. Sianosis dapat terlihat dengan inspeksi yang teliti. Seorang bayi yang sianotik mungkin mempunyai penyakit jantung yang mendasari tetapi mungkin pula mempunyai penyakit paru primer.

Banyak penderita dengan penyakit jantung sianosis adalah sianosis saat lahir. Deteksi awal dari sianosis pada neonatus adalah sangat penting. Banyak tempat untuk memperhatikan sianosis pada tubuh, termasuk bibir, kuku jari tangan, kuku jari kaki, mukosa mulut, konjungtiva, dan ujung hidung. Ujung lidah adalah tempat yang baik untuk melihat adanya sianosis, tidak dipengaruhi etnis, dan sirkulasi tidak melambat seperti bagian perifer dari tubuh.

Sianosis adalah manifestasi tersering dari penyakit jantung simptomatik pada neonatus.¹

Sianosis adalah tanda fisik dengan karakteristik membran mukosa, bantalan kuku, dan kulit biru. Sianosis dapat terlihat jika terdapat konsentrasi absolut hemoglobin deosigenasi sedikitnya 3 g/dl.²

Sianosis seringkali tampak ketika saturasi oksigen arteri 85% atau kurang. Karena pada neonatus kadar hemoglobin seringkali lebih tinggi dan sirkulasi perifer lebih lambat, sianosis dapat terjadi saat saturasi oksigen lebih dari 90% pada kelompok umur tersebut.

3,4

Membedakan penyebab sianosis berupa kardial atau respiratorius pada neonatus adalah masalah klinis yang sering.

Seringkali sianosis terjadi tanpa disertai adanya gagal nafas karena disebabkan kelainan struktural kardiovaskuler sedangkan kelainan berat dari parenkim paru mengakibatkan sianosis yang disertai dengan gagal nafas.¹

Patofisiologi Sianosis ¹

Delivery oksigen jaringan harus mencukupi untuk metabolisme neonatus. Jumlah kebutuhan oksigen jaringan tergantung pada aliran darah, konsentrasi hemoglobin, dan saturasi oksigen. Saat lahir, penggunaan oksigen meningkat sampai tiga kali lipat untuk memenuhi energi untuk bernafas dan termolegulator, secara normal, aliran darah sistemik menjadi dua kali lipat dan saturasi oksigen arteri sistemik dan O₂ content meningkat sampai 25%. Bagaimanapun, konsumsi oksigen meningkat, delivery oksigen juga meningkat dan cadangan oksigen tetap banyak pada bayi normal. Pada penyakit jantung kongenital sianosis saturasi oksigen arterial sistemik tidak meningkat; pada kenyataannya menurun drastis segera setelah lahir, menyebabkan bayi berisiko untuk mendapatkan delivery oksigen sistemik inadkuat, yang mana jika tidak diatasi menyebabkan metabolisme anaerobik, asidosis metabolik, dan kematian.

Penyebab

Sianosis bukanlah suatu diagnosis, melainkan suatu gejala yang dapat disebabkan oleh bermacam-macam faktor baik jantung maupun non jantung. Perlu diingat bahwa semua neonatus pada menit-menit pertama setelah lahir tampak sianotik dan tidak membahayakan. Bila sianosis menetap disertai keadaan pasien yang cenderung memburuk, harus diwaspadai kemungkinan adanya :⁵

- Penyakit jantung bawaan
- Penyebab berasal dari paru : Respiratory distress syndrome : agenesis paru, sindrom aspirasi mekonium; Sirkulasi fetal persisten; Pneumonia; Hernia diafragma
- Penyebab sentral (hipoventilasi akibat perdarahan intrakranial/sepsis)
- Penyebab berasal dari kelainan darah (methemoglobinemia)

Sianosis secara klinis berhubungan dengan saturasi oksigen arteri normal (atau PO₂ arteri normal) yang disebut sianosis perifer. Sianosis perifer tampak sebagai akrosianosis atau karena paparan dingin dan secara klinis tidak sedikit yang berhubungan dengan syok sirkulasi. Sianosis sentral berhubungan dengan penurunan saturasi oksigen arteri dan mungkin juga terjadi karena depresi dari susunan syaraf pusat, penyakit paru, atau penyakit jantung bawaan sianotik (Tabel 1).³

Tabel 1. Penyebab dan Penemuan Klinis dari Sianosis Sentral³

Depresi Sistem Syaraf Pusat

Penyebab

- Asphyxia Perinatal
- Sedasi pada ibu
- Intrauterine fetal distress

Klinis

- Respirasi dangkal irreguler
- Tonus otot lemah
- Sianosis menghilang jika pasien diberi oksigen

Penyakit Paru-Paru

Penyebab

Penyakit Parenkim Paru (mis: *hyaline mambrane disease*, atelektasis)

Pneumothorax atau Efusi pleura

Hernia Diafragmatika

Persisten pulmonary hypertension of the newborn (atau *persistent fetal circulation syndrome*)

Klinis

Takipnea dan distress respirasi dengan retraksi dan grunting ekspirasi

Ronkhi dan/atau penurunan suara pernapasan pada auskultasi

X-Foto thorax mendukung

Pemberian oksigen memperbaiki atau meniadakan sianosis

Penyakit Jantung

Penyebab

Penyakit Jantung Bawaan Sianotik dengan pirau dari kanan ke kiri

Klinis

Takipneu tapi sering tanpa retraksi

Adanya Ronkhi atau suara nafas abnormal karena gagal jantung kongestif

Bising jantung mungkin tidak ditemukan jika penyakit jantung sianosis sudah berat

Bising kontinyu (pada PDA) dapat mengindikasikan penurunan aliran darah paru melalui duktus

X-Foto thorax menunjukkan kardiomegali, bentuk jantung abnormal, penurunan atau peningkatan

corakan vaskuler paru

Sedikit atau tidak ada peningkatan PO₂ dengan pemberian oksigen

Pendekatan Diagnostik Pada Neonatus dengan Sianosis

Anamnesis

Bayi baru lahir dengan PJB sianotik yang memberikan gejala dini mungkin mengalami sianosis, umumnya PJB dengan aliran paru berkurang akan lebih memberi gejala sianosis. Bayi prematur dengan apneu periodik seringkali juga memberi gejala sianosis, namun bila dirangsang menangis, sianosisnya akan menghilang. Pada sianosis sentral akibat PJB sianotik aktifitas fisik seperti minum dan menangis justru akan memperberat sianosisnya.⁶ Usaha fisik bertambah sehubungan dengan pemberian makan dan tangisan yang menaikkan konsumsi oksigen dan menurunkan aliran darah pulmonal, yang menyebabkan sianosis.⁷

Pemeriksaan Fisik

PJB sianotik pada bayi baru lahir mudah diduga bila terdapat sianosis sentral yang jelas tanpa gejala pernafasan. Bila sianosis disertai tanda distress pernafasan akan timbul kesulitan menentukan penyebab sianosis.⁶

Meskipun tidak terjadi sianosis, riwayat penyakit distress respiratori biasanya tidak didapatkan. Respon kemoreseptor terhadap hipoksemia lengkap sehingga takipnea ringan sering timbul, tetapi distress respiratori (misalnya retraksi, nafas cuping, rintihan) biasanya tidak ada karena ventilasinya normal. Sering terjadi bahwa bayi dipulangkan lebih cepat. Penting untuk mengenali sianosis ringan pada hari pertama atau kedua dari kelahiran karena hipoksemia berat sering belum tampak sampai setelah hari kepulangan. Sehingga pulse oksimetri harus dilakukan untuk menentukan saturasi oksigen. Bayi dengan penyakit jantung sianotik kongenital menunjukkan beberapa derajat desaturasi oksigen melalui oksimetri pulse setiap saat, sedangkan bayi normal memiliki saturasi normal saat tidur.⁷

Membedakan penyebab sianosis kardial atau respiratorius pada neonatus merupakan masalah klinis yang sering. Penyebab-penyebab pulmoner dari hipoksemia dan sianosis adalah akibat dari shunt intrapulmoner kanan ke kiri dan desaturasi vena pulmoner. Hipoksemia dan sianosis pada neonatus yang disebabkan oleh etiologi neurologis

khususnya karena hipoventilasi dan desaturasi vena pulmoner. Sianosis klinis tanpa adanya hipoksemia dapat timbul pada bayi-bayi dengan polisitemia atau methemoglobinemia. Bayi polisitemia tampak kemerahan karena kongesti vena pada ekstremitas distal.² Jika saturasi oksigen preduktus lebih tinggi dibanding pos duktus menunjukkan sianosis diferensial. Sianosis diferensial terlihat pada hipertensi pulmonal persisten, abnormalitas jantung kiri (hipoplasi arkus aorta, arkus aorta interuptus, koartasio aorta dan stenosis aorta kritis.

Pemeriksaan analisa gas darah adalah untuk membedakan tipe dari sianosis (sentral atau perifer). Penilaian untuk membedakan sianosis sentral dengan perifer selain dengan pengamatan klinis juga dengan pemeriksaan PO₂ arterial, dengan satu tes yaitu menentukan respon PO₂ arterial dari inhalasi oksigen 100% disebut tes Hiperoksia (Tabel 2). Tes ini untuk membedakan sianosis disebabkan oleh penyakit jantung atau penyakit paru.³

Tabel 2. Interpretasi Tes Hiperoksia²

FiO ₂ = 0.21	FiO ₂ = 1	PaCO ₂
PaO ₂ (% saturasi)	PaO ₂ (% saturasi)	

Normal	70 (95)	>300 (100)	35
Penyakit Paru	50 (85)	>150 (100)	50
Penyakit Saraf	50 (85)	>150 (100)	50
Methemoglobinemia	70 (95)	>200 (100)	35
Penyakit jantung			
Sirkulasi paralel*	<40 (<75)	<50 (<85)	35
Percampuran dengan aliran	<40 (<75)	<50 (<85)	35
darah paru terbatas**	40-60 (75-93)	<150 (<100)	35
Percampuran tanpa aliran			
darah paru terbatas§			
	Preduktal		
	Paskaduktal	Bervariasi	35-50
Sianosis diferensial†	70 (95)	<40	Bervariasi 35-50
Sianosis diferensial-terbalik‡	(<75)	>50	
	<40 (<75)	(>90)	

Oksigen diberikan dengan Oxyhood atau Venturi kurang lebih selama 10 menit untuk mengisi kembali alveoli dengan oksigen. Kemudian pemeriksaan darah diulang : PaO₂ yang meningkat mencapai 300 mmHg menyingkirkan baik penyakit paru maupun penyakit jantung bawaan. Pada penyakit paru, PO₂ arteri dapat meningkat sampai > 100 mmHg. Pada penyakit jantung dengan pirau kanan ke kiri, PO₂ arterial tidak dapat mencapai 100 mmHg, dan meningkatnya tidak lebih dari 10-30 mmHg.³

Jika tes hiperoksia menunjukkan adanya pirau kanan ke kiri, maka pemeriksaan fisik, radiografik dada, dan elektrokardiogram dapat digunakan untuk membantu menggambarkan defek struktural dari jantung sampai echokardiografi definitif dapat dilakukan.²

Elektrokardiografi

Ekg tidak banyak membantu diagnosis penyakit jantung pada neonatus. EKG normal pada neonatus menunjukkan deviasi aksis QRS kekanan, sedangkan sebagian besar PJB sianotik menunjukkan deviasi kekanan pula atau tanpa hipertrofi ventrikel. Deviasi aksis ke kiri akan sangat membantu diagnosis, misalnya pada defek atrioventrikularis parsial atau komplit atau atresia trikuspid.⁶

Foto rontgen dada

Variasi normal ukuran jantung pada hari-hari pertama sangat besar, sehingga penentuan kardimegali pada neonatus sulit, lebih-lebih bila terdapat pembesaran kelenjar timus yang menghalangi bayangan jantung. Penting diperhatikan keadaan vaskularisasi paru apakah normal, meningkat atau berkurang.⁶

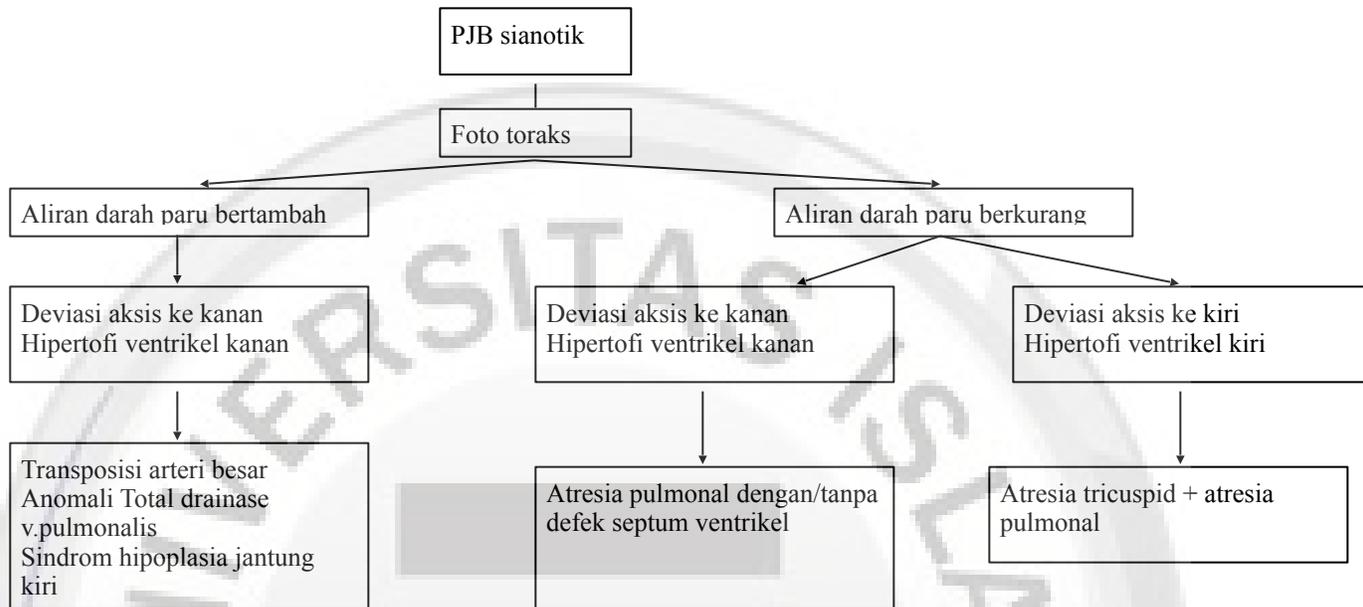
Echocardiografi

Ekokardiografi (M-mode, 2 dimensi) dan Doppler serta Doppler berwarna sangat menentukan diagnosis PJB. Cara ini mempunyai sensitivitas dan spesifisitas tinggi untuk diagnosis kelainan anatomik jantung dan pembuluh darah besar. Beratnya kelainan, derajat kebocoran maupun derajat obstruksi serta dapat memperkirakan penampilan jantung. Kateterisasi jantung dilakukan bila dengan echocardiografi tidak dapat ditegakkan diagnosis struktural maupun hemodinamik jantung dengan meyakinkan.⁶

Diagnosis

Diagnosis PJB sianotik pada neonatus dapat diduga dengan terdapatnya riwayat sianosis, pemeriksaan fisik menunjukkan sianosis, dengan atau tanpa bising, pemeriksaan foto toraks AP, dan kelainan EKG. Diagnosis dipastikan dengan echocardiografi dan Doppler; pada kasus tertentu kateterisasi dapat dilakukan bila akan dilakukan tindakan bedah atau intervensi lainnya.⁶

Bila echocardiografi tidak tersedia, maka riwayat sianosis, aliran darah paru pada foto dada, serta aksis QRS dan hipertrofi ventrikel dapat mempersempit diagnosis banding (Gambar 1).



Gambar 1. Skema garis besar diagnosis awal PJB sianotik pada masa neonatus berdasarkan manifestasi klinis, foto rontgen dada dan EKG.⁶

Menejemen dari sianosis pada neonatal dapat dilihat pada box 1.³

Box 1	Langkah untuk menentukan menejemen dari sianosis pada neonatus
	<ol style="list-style-type: none"> 1. X-Foto thorax. X-Foto thorax dapat menunjukkan pulmonal menyebabkan sianosis dan kepentingan dari masalah tersebut. Juga merupakan petunjuk ada atau tidaknya defek jantung dan tipe dari defek tersebut. 2. Analisa gas darah pada udara kamar. Analisa gas darah dalam udara kamar mengkonfirmasi atau meniadakan sianosis sentral. Peningkatan PO₂ menunjukkan adanya masalah pulmonal atau sistim saraf pusat. PH yang rendah terdapat pada sepsis, syok sirkulasi atau hipoksemia berat. 3. Tes Hiperoksia. Memeriksa analisa gas darah ketika pasien bernafas dengan pemberian oksigen 100% dapat membantu memisahkan penyebab sianosis berasal dari jantung atau dari pulmonal atau sistim saraf pusat. 4. EKG jika penyebab sianosis diduga dari jantung 5. Jalur arteri umbilikus. Jika angka PO₂ dari arteri preduktus (arteri radial kanan) lebih tinggi 10-15 mmHg dari pada arteri posduktus (arteri umbilikalis) hal ini menduga adanya piraui kanan ke kiri. 6. Prostaglandin E1. Jika defek sianosis yang diduga berdasarkan pada tes

Untuk menentukan sianosis dari defek jantung kongenital yang terjadi dengan PaO₂ kurang dari 50 mmHg pada tes hiperoksia, klinisi harus memeriksa radiografik dada. Jika kardiomegali masif terlihat, anomali Ebstein adalah diagnosis yang paling mungkin. Bila kardiomegali masif dapat disingkirkan, vaskularisasi pulmonal menjadi fokus infestigasi.² Tabel 3 dan 4 menunjukkan diagnosis banding dari defek jantung sianosis, berdasarkan tanda vaskuler paru dan EKG, dan selanjutnya mengurangi kemungkinan dengan temuan klinis yang lain.³

Tabel 3. Diagnosis Banding dari Sianosis pada Neonatus dengan peningkatan Vaskuler Paru ³

Kondisi	Temuan Klinis Penting Lain
RVH pada EKG	
D-TGA	<p>Sianosis berat saat neonatus bertambah besar</p> <p>Sering pada Laki-laki (3:1)</p> <p>BJ II tunggal</p> <p>Tanda dari Penyakit jantung kongestif</p> <p>Seringkali tanpa bising</p> <p>Bentuk jantung ” Egg shaped” dengan pinggang jantung menyempit (Rontgen)</p> <p>EKG : normal atau RVH</p>
TARVR dengan obstruksi	<p>Sering pada laki-laki (4:1)</p> <p>Ritme <i>Quadruple</i> atau <i>quintuple</i></p>

Sering tanpa bising

Ronkhi paru

Kongesti vena pulmonal atau edema paru pada rontgen

EKG : RVH, gelombang Q di V1

DORV dengan VSD subpulmonal

(Taussig-Bing anomali)

Mirip TGA (sianosis berat, tanda gagal jantung kongestif)

Bising sistolik di garis sternal lateral atas, grade 2-3/6

EKG : RVH, RAH

PPHN

Aspirasi mekonium atau aspixia saat lahir

Sering tanpa bising

Takipneu dan sianosis

Sering tanpa bising

Perbedaan PO₂ antara arteri preduktus dan postduktus

Kardiomegali ” *ground-glass*”, vaskuler normal atau gambaran paru patologi pada rontgen

EKG normal

LVH atau BVH pada EKG

Trunkus arteriosus persisten

(tipe 1)

Sianosis ringan

Bounding pulse

Klik ejeksi sistolik di apex

Pansistolik murmur pada VSD

Diastolik murmur pada regurgitasi

	katup trunkus
	Tanda gagal jantung kongestif
	Arkus aorta kanan pada rontgen
Ventrikel Tunggal (tanpa PS)	Sianosis ringan Tanda gagal jantung kongestif dan kardiomegali pada rontgen Bising sistolik keras sekitar garis sternal bawah EKG : <ol style="list-style-type: none"> 1. Tidak ada gelombang Q di prekordial atau gelombang Q di V4R atau V1 dan 2. Gambaran QRS (RS,rS, atau QR) lebih banyak di prekordial
TGA dan VSD	Sianosis ringan Tanda gagal jantung kongestif Bising sistolik keras dari VSD
Polysplenia syndrome	Sianosis ringan Hati di midline (pada palpasi, rontgen) Axis QRS superior dan axis P superior (EKG) EKG : RVH, LVH, atau tanpa hipertrofi

Tabel 4. Diagnosis Banding dari sianosis pada neonatus dengan Penurunan Vaskuler Paru ³

Kondisi	Temuan Klinis Penting Lain
RVH pada EKG	
TOF	Bising sistolik, grade 2-3/6 di garis sternal lateral atas

Bising kontinyu halus pada neonatus dengan TOF dengan atresia pulmonal

Segmen MPA cekung (atau bentuk jantung “*Boot-shaped*”) pada rontgen

Arkus aorta kanan pada rontgen

DORV dengan PS

Mirip dengan TOF

Bising sistolik sepanjang garis sternal lateral, grade 3-4/6

EKG : RVH, AV blok derajat 1

Sindroma asplenia

Hati di midline (pada perabaan, rontgen)

Axis QRS superior (EKG)

EKG : RVH atau LVH

Howell-Jolly body atau Heinz body pada hapusan darah

RBBB pada EKG

Anomali Ebstein

Ritme *triple* atau *quadruple*

Bising TR halus

Kardiomegali dengan gambaran paru oligemia (pada rontgen)

EKG : RAH, WPW syndrome, AV blok derajat 1

Atresia Trikuspid

Sianosis berat

Bising VSD atau PDA

Axis QRS superior (EKG)

Bentuk jantung ”*Boot-shaped*” (pada rontgen)

BVH pada EKG

TGA dan PS	Sianosis sedang Tanpa tanda gagal jantung kongestif Bising sistolik (pada pS) di garis sternalis lateral atas
Trunkus arteriosus persisten (tipe 11 atau III)	Sianosis berat Klik ejeksi sistolik Bising sistolik halus
Ventrikel tunggal dan PS	Pemeriksaan fisik seperti TOF Bising sistolik sepanjang garis sternal lateral

Jenis Penyakit Jantung Bawaan Sianotik

Dari segi patofisiologi penyakit jantung bawaan dapat dibagi atas 3 jenis : ⁵

1. Sirkulasi paru dan sirkulasi sistemik terpisah, biasanya sianosis sangat berat. Sebagai contoh adalah transposisi arteri besar (TAB)
2. Sirkulasi darah paru kurang, biasanya sianosis tampak berat, contohnya :
Atresia katub trikuspid, atresia katub pulmonal dengan septum ventrikel utuh, Tetralogy of Fallot, Anomali Ebstein
3. Percampuran sirkulasi pulmonal dengan sirkulasi sistemik, sianosis biasanya lebih ringan. Contohnya adalah *total anomalous pulmonary venous return* (TAPVR)

Neonatus dengan sianosis berat ⁵

Sianosis berat dapat ditemukan pada penyakit jantung bawaan yang sangat bervariasi dan kadang-kadang sangat kompleks.

1. Sianosis berat dengan vaskularisasi paru bertambah atau normal
Transposisi arteri besar (TAB) dengan septum ventrikel utuh

Anatomi : Aorta keluar dari ventrikel kanan, sedangkan arteria pulmonalis keluar dari ventrikel kiri. Dengan demikian terdapat peredaran darah paru yang terpisah dari peredaran darah sistemik. Biasanya terdapat satu atau lebih defek dibawah ini yang menyertainya :

- Paten foramen ovale
- Defek septum atrium (DSA)
- Defek septum ventrikel (DSV)
- Duktus arteriosus persisten (DAP)

Pada pasien dengan septum ventrikel utuh hubungan peredaran darah paru dan peredaran darah arterial tergantung pada duktus arteriosus. Pada waktu lahir sering tampak normal kecuali sianosis ringan dan takipneu ringan tanpa distres nafas karena duktus arteriosus masih terbuka. Bila duktus arteriosus menutup, pencampuran darah terganggu dan dengan cepat sianosis bertambah, distres nafas menjadi lebih berat disertai asidosis dan gagal jantung

2. Sianosis berat dengan vaskularisasi paru berkurang

Atresia katub trikuspid^{1,5}

- Anatomi dan Fisiologi

Pada Atresia Trikuspid, katub trikuspid bentuknya tidak normal, menyebabkan katub menjadi kaku dengan oklusi total pada aliran masuk ke ventrikel kanan. Akibatnya, seluruh darah vena sistemik melalui foramen ovale ke atrium kiri dan ventrikel kiri.. Sebagian besar, terdapat defek septum ventrikel, ventrikel kanan mengecil karena aliran darah dari ventrikel kiri melalui defek septum ventrikel dan ventrikel kanan ke arteri pulmonalis didalam kandungan. Arteri besar seringkali normal, tetapi d-TGA dapat terjadi dengan prosentase yang sedikit. Setelah duktus arteiosus menutup percampuran darah hanya tergantung pada DSV sehingga sianosis bertambah.

- Klinis

Pada pemeriksaan fisik tampak sianosis dan saturasi oksigen sama pada semua ekstremitas. Takipneu dapat terjadi, tetapi gagal nafas tidak terjadi. Pulsus perifer dan perfusinya normal. Impuls ventrikel kanan menurun. Trill (berasal dari pembatasan defek septum ventrikel) adalah pathognomonic dari atresia trikuspid pada bayi baru lahir dengan sianosis. Bunyi jantung pertama normal. Tidak terdapat bunyi jantung lain atau klik. Bunyi jantung kedua tergantung defek. Seringkali tunggal bila aliran melalui defek septum ventrikel dan katub pulmonal besar, tetapi denyut jantung meningkat saat lahir, bunyi jantung kedua terpecah sulit terdiksi. Jika arteri besar berubah, aorta sebagai komponen bunyi jantung kedua mungkin terdengar keras. Bising mungkin terdengar sebagai akibat aliran yang melalui defek septum ventrikel atau adanya obstruksi aliran keluar dari ventrikel kanan. Terdapat bising pansistolik yang kasar khas untuk DSV

- Pemeriksaan Penunjang

Elektrokardiogram seringkali menunjukkan pembesaran atrium kanan dan penurunan kontraksi ventrikel kanan pada semua defek, tetapi axis inferior dengan lengkung normal searah jarum jam pada sindroma hipoplastik jantung kanan, superior (0° - 60°) dengan berlawanan arah jarum jam pada atresia trikuspid. Sumbu QRS deviasi ke kiri dan tanda hipertrofi ventrikel kiri. Bayi dengan atresia trikuspid dan d-TGA memiliki penurunan deviasi axis kekiri (0° - $+90^{\circ}$) daripada arteri besar normal. X-foto thorax menunjukkan gambaran penyempitan mediastinum pada transposisi arteri dan mediastinum normal pada keadaan normal.

Pada foto rontgen besar jantung tampak normal dengan segmen pulmonal cekung, vaskularisasi paru berkurang.

Echocardiografi adalah definitif dan memperlihatkan tidak adanya jaringan katub trikuspid pada cekungan atrioventrikuler yang memisahkan atrium kanan dari ventrikel kanan. Aliran melalui foramen ovale (atau defek septum atrium

sekundum) kedalam atrium kiri dan seringkali langsung dari katub eustachian besar pada ventrikel kanan. Ukuran atrium, adanya defek septum ventrikel, ukuran ventrikel kanan dan aliran keluar ventrikel kanan, hubungan dengan arteri besar, dan duktus arteriosus paten seluruhnya harus dievaluasi.

Atresia katub pulmonal dengan septum ventrikuler utuh ⁵

Pada penyakit ini katub pulmonal tidak terbentuk. Ventrikel kanan biasanya kecil dengan dinding menebal. Katub trikuspid sering mengalami hipoplasia. Karena septum ventrikel utuh bayi biasanya sianotik sejak lahir dan sirkulasi pulmonal tergantung pada duktus arteriosus. Pada auskultasi bunyi jantung I normal dan bunyi jantung II tunggal. Terdapat bising kontinyu berasal dari DAP di sela iga II kiri. Kadang-kadang terdengar bising holosistolik berasal dari regurgitasi katub trikuspid. Pemeriksaan EKG menunjukkan dilatasi atrium kanan dan tanda-tanda hipertrofi ventrikel kiri. Pada foto rontgen didapatkan kardiomegali dengan pembesaran atrium kanan. Juga terdapat hipovaskularisasi paru.

Anomali Ebstein ⁵

Pada penyakit katub trikuspid berpindah kearah apeks sehingga ventrikel kanan sangat kecil dan atrium kanan sangat besar. Seperti pada atresia katub pulmonal dengan septum ventrikel utuh bayi dengan anomali Ebstein sudah sianotik sejak lahir. Pada waktu lahir duktus arteriosus masih terbuka sehingga terjadi pirau dari aorta ke dalam arteri pulmonalis. Apabila terjadi regurgitasi katub trikuspid, tekanan atrium kanan meningkat sehingga terjadi pirau dari atrium kanan ke atrium kiri yang menimbulkan sianosis.

Auskultasi menunjukkan adanya bising mid diastolik dan presistolik yang berasal dari aliran darah melalui katub trikuspid yang abnormal. Gambaran EKG menunjukkan gelombang P yang tinggi, PR memanjang dan RBBB dengan voltase rendah. Foto rontgen menunjukkan pembesaran jantung ringan sampai berat, vaskularisasi paru berkurang.

Dextroposisi Sindrom (Termasuk Tetralogy of Fallot)¹

- **Anatomi dan Fisiologi**

Pada sebagian kelompok dari defek dengan obstruksi aliran keluar ventrikel kanan adalah berhubungan dengan ketidaklurusan bagian anterior jalan keluar septum ventrikel dari septum trabekuler, menyebabkan obstruksi aliran keluar ventrikel kanan. Tetralogy of Fallot adalah umum untuk defek ini dan karakteristiknya adalah displacement anterior dari infundibuler atau outlet septum, outlet defek septum ventrikel besar dan lebih anterior, dan menyempitnya aliran keluar ventrikel kanan. Dekstroposisi dari aortic root dan overriding katub aorta bervariasi (15%-90%). Aorta tetap berhubungan dengan ventrikel kiri, terbukti dengan katub aorta tetap berhubungan dengan katub mitral. Tipe stenosis pulmonal dengan variabel yang tinggi dan dapat terjadi pada subvalvar, valvar, dan/atau supravalvar. Pada situasi ekstrim, terdapat atresia pulmonal. Jadi arteri pulmonalis dapat berasal dari berbagai sumber. Untuk mengetahui sumber yang mungkin dari aliran darah pulmonal, harus lebih memperhatikan embriologi dari vaskuler bed pulmonal. Arteri pulmonal sentral dan duktus arteriosus berasal dari jaringan arkus aorta ke enam. Arteri pulmonal perifer berasal dari sumber embriologi yang berbeda, plexus kapiler dari embrionik paru-paru. Pada keadaan normal, arteri pulmonal sentral menyerbu parenkim paru dengan pembuluh intersegmental aorta desenden, seperti arteri bronkial. Arteri pulmonalis sentral terdapat pada segmen paru-paru melalui sinyal inhibitor yang mencegah hubungan dengan arteri intersegmental. Apabila terjadi atresia katub pulmonal tanpa defek septum ventrikel, jaringan arkus aorta berkembang baik dan arteri pulmonalis sentral berkembang normal karena mereka menerima darah melalui duktus arteriosus. Bagaimanapun, dektroposisi berkembang sebagian karena abnormalitas saat embrional arkus aorta, arteri pulmonalis sentral seringkali hipoplasia dan mungkin tidak berhubungan dengan setiap segmen paru-paru.

Tidak adanya hubungan antara arteri pulmonalis sentral dan vaskuler bed bagian bawah pada segmen paru-paru, menghambat sinyal, dan hubungan lain

terbentuk. Umumnya, pembuluh intersegmental berasal dari aorta desenden, langsung, pembuluh darah aortopulmonal kolateral, menghubungkan segmen paru-paru. Kadang-kadang, pembuluh darah tersebut tidak berkembang dan pembuluh kolateral tidak langsung berasal dari pembuluh darah kepala dan leher mensuplai segmen paru-paru. Pada keadaan lain, arteri pulmonalis sentral yang kecil dapat terisi dengan darah dalam retrograd dari hubungan perifer diminutiva, tetapi hubungan sentral tidak ada. Pada kasus jarang, arteri koronaria berhubungan langsung dengan arteri pulmonal yang sesungguhnya, yang kemudian secara normal mengisi parenkim paru-paru.

- **Klinis**

Aliran darah pulmonal meningkat tajam sedangkan tahanan vaskuler paru menurun setelah lahir pada bayi dengan obstruksi berat dan terdapat paten duktus arteriosus. Bayi ini akan sianosis yang sifatnya sementara, tidak seluruhnya, dan tidak segera menghilang saat istirahat. Tipenya, selama jam pertama kehidupan bayi tersebut tampak sianosis hanya pada saat menangis atau saat menetek. Setelah jam pertama dan beberapa hari, duktus arteriosus akan mulai menutup dan sianosis menjadi jelas.

Pada pemeriksaan fisik derajat sianosis bervariasi dan bayi akan takipneu, tanpa gagal nafas. Karena hanya ada satu outlet dari jantung ke tubuh, saturasi oksigen arterial bagian atas & bawah tubuh adalah sama, penemuan tersebut dapat membantu membedakan bayi dengan dekstroposisi dari bayi baru lahir dengan d-TGA. Pulsus normal atau meningkat apabila aliran darah pulmonal banyak. Pemeriksaan jantung menunjukkan impuls prekordial normal sampai meningkat dan bunyi jantung II tunggal. Bising sistolik pada obstruksi aliran keluar di apeks jantung ada bila aliran keluar paru paten dan bising sistolik atau bising kontinyu terdengar baik di atas paru saat alirannya melalui pembuluh kolateral.

Pemeriksaan fisik normal kecuali terdapat defek jantung pada sindrom spesifik.

- **Pemeriksaan Penunjang**

Elektrokardiogram normal di hari-hari pertama kehidupan dan ventrikel kanan yang dominan dengan gelombang T tinggi dan dominan gelombang R pada prekordium kanan. Gambaran elektrokardiogram pada bayi normal dengan gelombang T inverted selama minggu pertama kehidupan, gelombang T tinggi terjadi karena tekanan sistolik ventrikel kanan sisa saat sistemik. X-foto thorax menunjukkan pembesaran ventrikel kanan tanpa kontur MPA, gambaran "Boot shaped". Penurunan vaskularisasi sentral sering terjadi, tetapi tidak sepenting penurunan aliran darah pulmonal. Aliran darah pulmonal tidak tergantung pada ukuran dari pembuluh sentral; tergantung pada pengisian vascular bed perifer. Tidak adanya defleksi kekanan dari trakea atau knob aorta kesisi kiri, dan aorta descendens disisi kanan tulang belakang tampak arkus aorta kanan pada gambaran X-foto thorax.

Echocardiogram menunjukkan anatomi jantung dari outlet defek septum ventrikel dengan overriding aorta yang bervariasi pada defek septum ventrikel. Anatomi dari jalan keluar ventrikel kanan dan katub pulmonal, anatomi arteri pulmonal sentral, hubungan defek septum ventrikel muskuler, anatomi arteri koronaria, letak arkus aorta, dan anatomi duktus arteriosus harus diperiksa. Pada atresia pulmonal, penting untuk menentukan anatomi dari duktus arteriosus. Apabila terdapat duktus arteriosus, mungkin berhubungan dengan satu paru-paru. Jika tidak terdapat katub pulmonal, duktus arteriosus dapat ada atau tidak ada. Bagaimanapun, neonatus dengan atresia pulmonal dan defek septum ventrikel seringkali memerlukan kateterisasi jantung untuk memastikan definisi anatomi.

Neonatus dengan sianosis sedang ⁵

Sianosis sedang berasal dari jantung biasanya disebabkan oleh pencampuran darah dari sirkulasi paru dan sirkulasi sistemik pada suatu daerah tertentu.

Contohnya adalah :

1. Ventrikel tunggal (*single ventricle*)
2. Trunkus arteriosus
3. TAPVR (*Total anomalous pulmonary venous return*)

TAPVR (*Total anomalous pulmonary venous return*)⁵

Pada penyakit ini vena pulmonalis tidak bermuara pada atrium kiri melainkan kedalam vena kava superior, vena kava inferior atau ke dalam sinus koronarius. Sirkulasi pulmonal bercampur dengan sirkulasi sistemik di dalam atrium kanan sehingga terjadi overload volume ventrikel kanan. Kemudian darah mengalir ke jantung kiri melalui DSA. Dalam perjalanannya dengan cepat tahanan paru turun, aliran darah paru bertambah sehingga dapat terjadi gagal jantung. Auskultasi dapat mirip dengan DSA yaitu biding sistolik tipe ejeksi terdengar maksimum di sela iga II kiri. Bunyi jantung II terdengar split dengan P2 mengeras. EKG menunjukkan pembesaran atrium kanan dan ventrikel kanan. Pada foto rontgen didapatkan pembesaran atrium kanan disertai hipertrofi ventrikel kanan. TAPVR merupakan penyakit jantung bawaan dengan basis jantung melebar sehingga jantung membentuk gambaran angka 8 pada foto rontgen.

Serangan Sianotik.⁶

Serangan sianotik merupakan keadaan darurat yang sering terjadi pada pasien dengan PJB sianotik, khususnya Tetralogy of Fallot. Serangan sianotik ditandai oleh suatu periode menangis, bernafas cepat dan dalam (hiperpneu), sianosis makin bertambah, bising jantung menghilang, pasien terlihat lemas, dan bila berlanjut dapat terjadi kejang atau penurunan kesadaran. Bila keadaan tersebut tidak ditanggulangi baik dapat menyebabkan kematian.

Serangan sianotik perlu dibedakan dengan kejang nafas (*breath holding spells*). Pada serangan sianotik pasien bernafas lebih cepat dan dalam, sedangkan pada kejang nafas, sianosis akan terlihat setelah bayi menangis lama dengan menahan nafas. Pada serangan sianotik terjadi penurunan PO₂ arteri dan

peningkatan PCO₂ yang mengakibatkan PH darah menurun. Asidosis ini akan menstimulasi pusat nafas dan mengakibatkan hiperpneu. Akibatnya pompa negatif dinding toraks akan lebih efisien yang mengakibatkan aliran balik vena sistemik meningkat. Pada keadaan terdapatnya lubang yang menetap atau tahanan yang menetap pada jalan keluar ventrikel kanan, adanya peningkatan aliran vena sistemik pada ventrikel kanan tersebut perlu dikeluarkan melalui aorta, hal ini menyebabkan penurunan saturasi O₂ arteri selanjutnya. Kejadian diatas juga dipikirkan akibat adanya peningkatan obstruksi jalan keluar ventrikel kanan akibat spasme otot infundibular.

Serangan sianotik umumnya terjadi pagi hari setelah bangun tidur. Serangan ini terjadi pada bayi barusia kurang dari satu tahun. Seringnya serangan sianotik yang terjadi merupakan indikasi untuk dilakukan operasi.

Pengobatan ⁶

Prinsip penanganan ditujukan untuk memutus rantai urutan patofisiologi terjadinya serangan sianotik, salah satu atau lebih penanganan dibawah ini dapat dilakukan:

1. Posisi *Knee chest* dan memeluk bayi dalam serangan sianotik. Hal ini akan menyebabkan terperangkapnya darah yang berasal dari kaki, dan menyebabkan penurunan aliran balik vena sistemik, dan membantu membuat bayi menjadi tenang. Posisi ini juga akan menyebabkan meningkatnya resistensi vaskular sistemik dengan menurunkan aliran darah arteri melalui arteri femoralis.
2. Pemberian Morphin sulfat dengan dosis : 0,1 – 0,2 mg/kg secara SC atau IV, akan menolong menekan pusat nafas dan menghilangkan hiperpneu.
3. NaHCO₃ perlu diberikan dengan dosis : 1 meq/kg IV untuk mengoreksi asidosis dan menghilangkan stimulasi pusat pernafasan yang menyebabkan asidosis.
4. Pemberian Oksigen dapat memperbaiki saturasi oksigen (tetapi perannya sedikit)

5. Vasokonstriktor seperti : fenilefrin dengan dosis 0,02 mg/kg IV meningkatkan resistensi vaskuler sistemik
6. Propranolol telah digunakan dengan hasil baik pada beberapa kasus, dengan dosis : 0,01 – 0,025 mg/kg IV, mekanismenya belum jelas, kemungkinan mengurangi spasme infundibulum, tetapi lebih mungkin karena aktivitasnya di perifer, menstabilkan reaktivitas vaskular arteri sistemik sehingga mencegah penurunan mendadak resistensi vaskular sistemik
7. Ketamin; 1-3 mg/kg IV pelan-pelan, obat ini bekerja dengan meningkatkan resistensi vaskuler sistemik dan juga sebagai sedatif.

Serangan sianotik lebih sering terjadi pada pasien dengan anemia relatif. Oleh karena itu dalam tata laksana jangka panjang, bila terdapat anemia relatif perlu diberikan pengobatan (biasanya dengan preparat besi, disamping diet adekuat)

Tatalaksana medis : 5,8

Pengobatan suportif

- Bayi harus dijaga tetap hangat
 - Hipoksia, hipoglikemia, dan asidosis harus dikoreksi
 - Bila terdapat polisitemia berat perlu dilakukan transfusi tukar parsial dengan plasma
 - Pengobatan suportif terhadap distress pernafasan di unit perawatan intensif sering diperlukan pada kasus yang berat
1. Pemberian cairan dan memperbaiki asam – basa
Mempertahankan hidrasi dan keseimbangan asam basa merupakan hal pertama yang harus dilakukan. Pada umumnya selama hari pertama diperlukan 60 ml/kg/hari. Pemberian elektrolit pada awal tidak dianjurkan, jadi cukup diberikan glukose 10% saja. Pemeriksaan analisa gas darah arteri harus dilakukan dan bila terdapat asidosis metabolik perlu diberikan koreksi dengan bikarbonat. Bila fasilitas monitor tersedia,

maka koreksi penuh perlu diberikan, dan pemeriksaan analisis gas darah arteri perlu diulang sesuai dengan indikasi.

2. Oksigen

Pada sindrom sianosis pemberian oksigen 40% sangat menolong. Selain itu oksigen merupakan vasodilator paru, sehingga dapat memperbaiki sirkulasi paru yang dapat mengurangi sianosis.

3. Prostaglandin E1 (PGE1)

Untuk mencegah penutupan duktus arteriosus perlu diberikan PGE1, yang merupakan obat lini utama dalam tata laksana bayi baru lahir dengan PJB sianotik. PGE1 diberikan secara infus konstan dengan dosis 0,025-0,1 ug/kgbb/menit. Dosis rendah 0,025 ug/kg/ mnt dapat dimulai segera pada periode perinatal jika diagnosis kelainan fetal telah ditegakkan sebelumnya, dosis tinggi (0,1 ug/kg/mn) jarang dibutuhkan segera setelah lahir. Pada keadaan dimana pemeriksaan kardiologis lengkap tidak dapat segera dilakukan, infus PGE1 secara empiris dapat diberikan dengan dosis permulaan 0,1 ug/kg/mnt sampai efek terapeutik tercapai kemudian diturunkan menjadi 0,05 - 0,025 ug/kgbb/menit tanpa akan kehilangan efek terapeutiknya. Obat ini akan bekerja dalam 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, duktus yang terbuka lebar dapat memperbaiki sirkulasi paru sehingga sianosis akan berkurang. Pada PJB dengan sirkulasi sistemik yang tergantung duktus, duktus yang terbuka akan menjamin sirkulasi sistemik lebih baik. Pada transposisi arteri besar, meskipun bukan merupakan lesi yang tergantung duktus, duktus yang terbuka akan memperbaiki percampuran darah. Efek samping PGE1 meliputi apne, hipotensi dan koagulasi intravaskular (Tabel 3) . Oleh karenanya pada penggunaan PGE1, harus tersedia alat untuk intubasi dan bantuan ventilasi mekanik.

Tabel 3. Efek Samping Potensial dari Pemberian PGE1.²

	% >2 kg	% <2 kg
Kardiovaskular		
hipotensi, gangguan irama atau vasodilatasi perifer	16	36
Sistem saraf pusat	16	16
kejang atau peningkatan temperatur		
Pernafasan	10	42
apnu atau hipoventilasi		
Metabolik	3	5
hipoglikemia atau hipokalsemia		
Infeksi		
sepsis atau infeksi luka	3	10
Gastrointestinal		
diare atau enterokolitis nekrotikan	4	10
Hematologi		
PIM, hemoragi atau trombositopenia	3	5
Renal		
gagal ginjal atau insufisiensi ginjal	1	3

4. Obat Inotropik

Obat yang terpilih adalah dopamin atau dobutamin, atau kombinasi keduanya. Kedua obat tersebut merupakan inotropik yang poten, mula kerja dan lama kerjanya singkat (sehingga dosisnya dapat dititrasi) dan dapat memperbaiki hipotensi.

Pada dosis rendah (2-4 mikrogram/Kg/menit) dopamin memperbaiki aliran darah ginjal, sehingga bermanfaat untuk mengurangi retensi cairan. Pada dosis 5-10 mikrogram/Kg/menit, efek inotropiknya baik, namun efek perbaikan aliran darah

ginjalnya hilang. Pada dosis yang lebih tinggi dopamin menyebabkan takikardia dan vasokonstriksi sistemik.

Dobutamin merupakan inotropik yang poten, kurang menyebabkan takikardia, dan dengan dosis terapi tidak mempunyai efek vasokonstriksi sistemik. Dobutamin tidak mempunyai efek vasodilatasi renal.

5. Transfusi darah.

Bayi baru lahir dengan sianotik akan meburuk bila kadar hemoglobin kurang dari 15 g/dl atau hematokrit kurang dari 45%. Oleh karena itu transfusi perlu diberikan untuk mempertahankan kadar hemoglobin >15g/dl dan hematokrit >45%

6. Bantuan respirasi

Gagal nafas sering terjadi pada neonatus dengan PJB kritis, sehingga sering diperlukan penggunaan resprasi mekanik. Kadang-kadang dipakai vasodilator pulmonal untuk mengatasi hipertensi pulmonal persisten.

7. Tindak lanjut

- Septostomi atrium dengan balon (*Ballon atrial septostomy*)

Merupakan prosedur untuk merobek septum atrium menggunakan balon Rashkind. Saat ini sering dilakukan pada kasus atresia trikuspid, anomali total drainase vena pulmonalis, atresia mitral, atresia pulmonal dengan septum ventrikel utuh guna memperbaiki komunikasi interatrial.

- Tindakan bedah

Dibedakan bedah paliatif dan bedah korektif. Bedah paliatif bersifat sementara, untuk mencegah perburukan selama bedah korektif belum dapat dilakukan. Tindakan bedah paliatif pada PJB kritis dengan sindroma sianosis adalah pembuatan pintasan Blalock-Taussig (asli atau modifikasi) untuk menjamin aliran darah ke paru. Dengan tindakan ini biasanya pasien

akan stabil, sianosisnya berkurang. Pintasan ini dipertahankan sampai tindakan bedah yang lebih definitif dapat dilakukan.

Daftar Pustaka

1. Artman M, Mahony L, Teitel DF. Neonatal cardiology. USA. The McGraw-Hill Co.; 2002 : 73-122
2. Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected Congenital heart disease. In : Wernovsky G, Rubenstein SD. eds. Clinics in Perinatology, Cardiovascular Disease in the newborn. Philadelphia; 2001. 28(1) :91-136
3. Park MK. The pediatrics cardiology handbook. Ed 4th St Lois: Mosby 2002 Victoria BE. Cyanotic newborn. In : Gessner IR, Victoria BE, eds. Pediatric cardiology. A problem oriented approach. Philadelphia: WB Saunders Co; 1993: 97-110
4. Management of the neonate with symptomatic congenital heart disease. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, 2001;84:F 141-145.
5. Poerwodibroto S. Diagnosis penyakit jantung bawaan kritis pada neonatus. Dalam; Putra ST, Roebiono PS. editor. Penyakit jantung pada Anak : Tatalaksana dan intervensi penyakit jantung bawaan kritis pada bayi dan anak. Jakarta: Simposium Nasional III Kardiologi Anak. 1998: 135-146.

6. Sastroasmoro S. Diagnosis dan tatalaksana kegawatan kardiovaskular pada bayi dan anak. Dalam; Putra ST, Roebiono PS.editor. Penyakit jantung pada Anak : Dasar-dasar diagnosis dan tatalaksana penyakit jantung pada anak. Jakarta:Forum ilmiah kardiologi anak indonesia. 1996: 206-226.
7. Victoria BE. Cyanotic newborn. In : Gessner IR, Victoria BE, eds. Pediatric cardiology. A problem oriented approach. Philadelphia: WB Saunders Co; 1993: 97-110.
8. Sastroasmoro S., Rahayuningsih SE.Talaksana medis neonatus dengan penyakit jantung bawaan kritis. Dalam; Putra ST, Roebiono PS.editor. Penyakit jantung pada Anak : Tatalaksana dan intervensi penyakit jantung bawaan kritis pada bayi dan anak. Jakarta: Simposium Nasional III Kardiologi Anak. 1998: 147-156.

