



# Tatalaksana dan Rujukan Awal Penyakit Jantung Bawaan Kritis

Ihsanul Amal,<sup>1</sup> Teddy Ontoseno<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Residen, Departemen/SMF Ilmu Bedah Toraks Kardiovaskular, <sup>2</sup>Professor, Divisi Kardiologi – Departemen/SMF Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga/RSU dr.Soetomo, Surabaya, Indonesia

## ABSTRAK

Penyakit jantung bawaan kritis adalah kelainan jantung yang memerlukan intervensi dini untuk bertahan hidup. Diagnosis dini disertai tatalaksana dan rujukan awal yang tepat berpotensi memperbaiki prognosis.

**Kata kunci:** Penyakit jantung bawaan, prostaglandin, sirkulasi tergantung duktus

## ABSTRACT

Critical congenital heart diseases are a group of heart defect which requires an early intervention for survival. An early diagnosis followed by appropriate initial management and referral is potentially lifesaving. Ihsanul Amal, Teddy Ontoseno. Management and Referral for Critical Congenital Heart Disease

**Keywords:** Congenital heart disease, ductus dependent circulation, prostaglandin

## PENDAHULUAN

Penyakit jantung bawaan (PJB) adalah kelainan jantung sejak bayi baru lahir. Angka kejadian PJB adalah 8 tiap 1000 kelahiran hidup atau kurang lebih 32000 bayi setiap tahun di Indonesia.<sup>1</sup> Pada awal masa kelahiran, PJB sering tidak menunjukkan gejala. Namun, pada kasus PJB kritis, kondisi gawat darurat dapat dialami bayi segera setelah lahir. Kemajuan di bidang diagnostik, perawatan intensif, kateterisasi intervensi, dan pembedahan telah memperbaiki kelangsungan hidup bayi dengan kelainan jantung yang sebelumnya *lethal*.<sup>2</sup> Akan tetapi, sebagian besar bayi dengan PJB kritis lahir di fasilitas yang tidak mempunyai sarana untuk tindakan segera. Oleh karena itu, tatalaksana dan rujukan sedini mungkin ke fasilitas yang memadai menjadi komponen penting untuk kelangsungan hidup pasien PJB, khususnya PJB kritis.

## KLASIFIKASI KLINIS

Berdasarkan kondisi klinis, PJB dapat diklasifikasikan menjadi 3 kategori, yaitu:

### 1) PJB Kritis

PJB kritis didefinisikan sebagai malformasi struktural jantung sejak lahir dan memerlukan intervensi segera dalam 1 tahun kehidupan.<sup>3,4</sup>

PJB kritis meliputi 25% kasus PJB. Kasus-kasus kelainan sianotik dan sirkulasi tergantung duktus, termasuk PJB kritis.<sup>3</sup>

Terdapat dua tipe sirkulasi tergantung duktus, yaitu sirkulasi sistemik tergantung duktus (lesi obstruktif jantung kiri) dan sirkulasi pulmonal tergantung duktus (lesi obstruktif jantung kanan). Kelainan tersebut memerlukan patensi duktus arteriosus untuk menjaga perfusi paru atau seluruh tubuh tetap terpenuhi. Secara alami, duktus arteriosus akan menutup secara fungsional dalam 10 – 15 jam setelah kelahiran melalui konstiksi otot polos lapisan medial. Penutupan anatomis duktus arteriosus akan terjadi setelah usia 2 – 3 minggu dengan

perubahan permanen lapisan endotel dan subintima.<sup>5</sup> Penutupan duktus arteriosus pada PJB dengan sirkulasi sistemik tergantung duktus akan menyebabkan kolaps sirkulasi dan gagal jantung berat. Sedangkan pada PJB dengan sirkulasi pulmonal tergantung duktus akan menyebabkan kolaps sirkulasi dan sianosis berat.<sup>6,7</sup>

### 2) PJB Klinis Signifikan

PJB kategori ini merupakan malformasi struktural jantung yang menimbulkan gangguan fungsi yang bermakna, tetapi kemungkinan perburukan tidak terlalu besar. Kelainan yang termasuk dalam kategori PJB klinis signifikan adalah *ventricular septal defect*

Tabel . Gambaran klinis PJB kritis yang tergantung duktus arteriosus.<sup>6,7</sup>

Sirkulasi Sistemik tergantung Duktus Arteriosus	Sirkulasi Pulmonal tergantung Duktus Arteriosus
<b>Kolaps Sirkulasi + Gagal Jantung</b>	<b>Kolaps Sirkulasi + Sianosis</b>
<i>Hypoplastic left heart syndrome (HLHS)</i>	<i>TOF with pulmonary atresia (PA)</i>
<i>Critical aortic stenosis (AS)</i>	<i>Pulmonary atresia (PA)</i>
<i>Shone complex variants</i>	<i>Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS)</i>
<i>Coarctatio aorta (CoA)</i>	<i>Critical pulmonary stenosis (PS)</i>
<i>Interrupted aortic arch (IAA)</i>	<i>Tricuspid atresia, with PS/PA (with/without VSD)</i>
	<i>Univentricular heart with PA/PS</i>
	<i>Severe Ebsteins anomaly</i>
	<i>Complete transposition of the great arteries with intact ventricular septum (TGA/IVS)</i>

Alamat Korespondensi email: dr.ihsanulamal@gmail.com



(VSD), *complete atrioventricular septal defect* (AVSD), *atrial septal defect* (ASD), dan *tetralogy of fallot* (TOF) dengan anatomi arteri pulmonal yang baik.<sup>6</sup>

### 3) PJB Klinis Non-Signifikan

PJB yang termasuk dalam kategori ini adalah malformasi jantung secara anatomis tetapi tidak signifikan secara fungsional dan klinis. Kelainan tersebut antara lain VSD atau ASD kecil, dan stenosis pulmonal ringan, yang hanya terdeteksi dengan ekokardiografi dan sering tidak memerlukan terapi khusus.<sup>6</sup>

### GEJALA KLINIS

Gejala klinis PJB kritis bervariasi tergantung kelainan anatomisnya. Gejala klinis tersebut antara lain sianosis persisten, dispnea, atau edema paru akibat gagal jantung, dan kolaps sirkulasi. *Murmur* tidak selalu terdengar.<sup>6,7</sup>

#### 1) Sianosis

Sianosis terlihat jelas jika saturasi oksigen turun di bawah 80% atau konsentrasi hemoglobin ter-deoksigenasi sebesar 5 g/dL atau lebih. Sianosis sentral dapat terlihat di bibir, lidah, dan membran mukosa.<sup>8</sup> Sianosis sentral yang tidak membaik dengan pemberian oksigen 100% mengindikasikan adanya PJB sianotik. Sianosis sentral terjadi pada PJB kritis dengan aliran darah pulmonal berkurang dan bila terjadi pencampuran darah arteri-vena. Tes hiperoksia dengan pemberian oksigen 100% dapat dilakukan jika terdapat fasilitas analisis gas darah. Peningkatan kadar tekanan parsial oksigen dalam darah ( $pO_2$ ) lebih dari 220 mmHg menunjukkan adanya penyakit pernapasan; kadar  $pO_2$  antara 100 – 220 mmHg menunjukkan diperlukannya evaluasi adanya PJB sianotik; kadar  $pO_2$  kurang dari 100 mmHg menunjukkan adanya PJB sianotik.<sup>6</sup> Sianosis diferensial (sianosis tubuh bagian bawah tetapi tidak pada tubuh bagian atas) juga dapat merupakan gejala PJB kritis seperti pada *coarctatio aorta* atau *interrupted aortic arch*.<sup>8</sup>

#### 2) Dispnea

Kelainan dengan pirau besar dapat menunjukkan gejala dispnea, takipnea, kesulitan menyusu, rewel, dan distres. Dispnea dapat terjadi karena gagal jantung kongestif. Gagal jantung kongestif terjadi pada PJB kritis dengan obstruksi pada sisi kiri jantung dan bila terjadi peningkatan aliran darah pulmonal.<sup>7</sup> Pemeriksaan Ro toraks dapat

membantu membedakan penyebab dispnea pulmonal atau kardiovaskular; gambaran yang mengarah pada PJB antara lain kardiomegali, perubahan corakan vaskular paru, dan kongesti vena pulmonal.<sup>6</sup>

#### 3) Kolaps sirkulasi.

Gejala kolaps sirkulasi dapat terjadi pada PJB kritis dengan sirkulasi tergantung duktus. Syok terjadi saat duktus arteriosus mulai menutup. Neonatus dengan sirkulasi sistemik tergantung duktus akan mengalami dispnea progresif, akral dingin dan lembap, asidosis, syok, dan oliguria karena gangguan perfusi ginjal. Neonatus dengan sirkulasi pulmonal tergantung duktus akan mengalami sianosis berat tanpa peningkatan usaha napas (*quiet tachypnea*), asidosis, dan distres napas.<sup>2,6,7</sup>

#### 4) Murmur.

*Murmur* pada anak sering sulit dibedakan apakah fisiologis atau patologis. Terdapat 6 tanda *murmur* yang mengarah patologis yaitu: *murmur* pansistolik, intensitas 3/6 atau lebih, *punctum maximum* di parasternal kiri atas, kualitas kasar, klik midsistolik awal, dan suara jantung kedua abnormal.<sup>9</sup>

*Murmur* yang segera terdengar setelah lahir pada umumnya menandakan adanya obstruksi pada jalan keluar ventrikel. *Murmur* terdengar jelas segera setelah lahir pada TOF atau stenosis pulmonal kritikal dengan septum ventrikel intak (*critical PS/IVS*). *Murmur* dapat tidak terdengar pada *simple TGA* dan atresia pulmonal dengan defek septum ventrikel (PA/VSD).<sup>7</sup>

#### DETEKSI DINI

Pemeriksaan *pulse oxymetry* pada neonatus merupakan metode non-invasif, relatif murah, dan mudah dilakukan untuk deteksi dini PJB kritis. Setiap bayi yang lahir diperiksa dengan *pulse oxymetry* pada tangan kanan dan salah satu kaki. Jika kondisi klinis stabil, pemeriksaan dilakukan setelah bayi berusia 24 jam atau lebih, untuk menghindari hasil positif palsu.<sup>4</sup>

Hasil pemeriksaan disebut negatif bila saturasi ( $SpO_2$ ) tangan kanan dan salah satu kaki  $\geq 95\%$  atau terdapat selisih  $\leq 3\%$ . Bila hasil negatif, tidak diperlukan pemeriksaan lebih lanjut. Hasil pemeriksaan positif bila dijumpai  $SpO_2 < 90\%$  atau terdapat selisih  $> 3\%$  antara ekstremitas atas dan bawah. Neonatus dengan hasil pemeriksaan *pulse oxymetry* positif harus

diperiksa lebih lanjut dengan ekokardiografi untuk menegakkan atau menyingkirkan kemungkinan PJB kritis.<sup>4,7</sup>

### DIAGNOSIS

Diagnosis awal PJB kritis dapat ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Pemeriksaan penunjang dasar yang penting adalah foto *x-ray* toraks dan elektrokardiografi, Pemeriksaan penunjang tidak boleh menunda proses tatalaksana dan rujukan ke fasilitas yang lebih memadai pada kondisi darurat.

#### 1) Foto x-ray toraks

Foto *x-ray* toraks dapat digunakan untuk evaluasi penyebab kongenital lain atas distres napas pada neonatus, seperti hernia diafragma atau *congenital cystic adenomatous malformation* (CCAM).<sup>8</sup> Adanya gambaran kardiomegali, bentuk jantung khas, corakan paru meningkat (*plethora*) atau menurun (oligemia) dapat mengarahkan diagnosis ke PJB tertentu. Kardiomegali adalah salah satu gambaran terjadinya gagal jantung. *Plethora* tampak pada PJB dengan aliran pulmonal meningkat, misal trunkus arteriosus atau TAPVR. Oligemia tampak pada PJB dengan aliran pulmonal menurun, misal pada TOF atau atresia pulmonal. Bentuk jantung seperti sepatu *boot* sesuai dengan TOF/PA dan variannya. Bentuk jantung "*egg on string*" terlihat pada TGA. Bayangan atrium kanan yang sangat besar sesuai dengan *Ebstein anomaly*.<sup>6,7,8</sup>

#### 2) Elektrokardiografi (EKG)

Elektrokardiografi dapat membantu menegakkan diagnosis PJB. Deviasi aksis ke kiri dapat dijumpai pada atresia trikuspid dan defek septum atrioventrikular (AVSD). Adanya gelombang P pulmonal yang besar sesuai dengan gambaran anomali Ebstein. Deviasi aksis ke kanan disertai gambaran hipertrofi ventrikel kanan merupakan manifestasi TOF dan variannya.<sup>6,8</sup>

### TATALAKSANA DAN RUJUKAN AWAL

Stabilisasi bayi PJB kritis dan persiapan yang baik dibutuhkan dalam proses rujukan ke rumah sakit dengan fasilitas intervensi kateterisasi dan pembedahan.

Data yang harus dikumpulkan oleh dokter yang merujuk dan diterima oleh dokter di tempat rujukan adalah:<sup>2</sup>



- Riwayat penyakit
- Kondisi saat ini
- Penilaian tanda vital: patensi jalan napas, laju pernapasan, nadi, tekanan darah, perfusi.
- Penilaian neurologis: tingkat kesadaran, *Glasgow Coma Scale* (GCS), kejang.
- Pemeriksaan laboratorium (darah): analisis gas darah, glukosa, elektrolit
- Pemeriksaan radiologis penunjang jika ada
- Terapi yang telah diberikan

**1) Tatalaksana Umum**

Tatalaksana umum bertujuan mengoptimalkan kondisi hemodinamik dan respiratoris. Hal-hal yang dilakukan antara lain:<sup>1,2,9</sup>

- Mempertahankan suhu lingkungan yang hangat, misalnya dengan membedong atau menempatkan neonatus dalam inkubator, untuk mengurangi kebutuhan oksigen.
- Patensi jalan napas dijaga dengan mengatur posisi kepala dan bila perlu intubasi endotrakeal dini dan ventilasi mekanik.
- Perbaikan oksigenasi hati-hati untuk menghindari penutupan ductus arteriosus, dengan mempertahankan saturasi oksigen antara 75-85%.
- Penilaian status perfusi meliputi kesadaran, pulsasi nadi sentral dan perifer, *capillary refill time*, dan produksi urin. Status perfusi yang buruk menandakan syok atau kolaps sirkulasi.
- Memberikan cairan parenteral dan mengatasi gangguan asam basa segera setelah mendapatkan akses vena yang baik. Asidosis metabolik berat harus

dikoreksi dengan 4,2% natrium bikarbonat (2 mEq/kg/dosis) diberikan intravena sangat lambat, setara dengan 2-4 mL/kg/dosis.

- Kadar hemoglobin dipertahankan, dengan target di atas 15 g/dL pada neonatus
- Tatalaksana gagal jantung dengan pemberian inotropik dan diuretik jika terdapat tanda gagal jantung
- Koreksi kelainan irama dengan atropin 0,02-0,03 mg/kg pada bradiaritmia dan lidokain bolus 0,5-1 mg/kg dosis awal, selanjutnya 0,02-0,3 mg/kg/min pada takiaritmia.
- Usahakan ekokardiografi segera untuk menegakkan diagnosis.
- Infus prostaglandin E segera untuk membuka dan mempertahankan patensi ductus arteriosus.
- Pasien dapat dirujuk setelah tindakan tatalaksana awal, tim transport siap mendampingi dan RS rujukan siap menerima. Kondisi pasien pada saat akan dirujuk harus dikomunikasikan kepada dokter di RS rujukan.
- Komunikasi, informasi, dan edukasi tentang kondisi pasien dan tatalaksana selanjutnya kepada orang tua sangat penting.

**2) Prostaglandin E (PGE)**

Prostaglandin E (PGE) diberikan secara infus intravena untuk membuka kembali ductus arteriosus yang sudah menutup secara fungsional dan mempertahankannya tetap terbuka. Terbukanya ductus arteriosus akan meningkatkan curah jantung dan memperbaiki keadaan asidosis metabolik akibat hipoksemia berat atau kolaps sirkulasi.<sup>10</sup>

PGE harus diberikan pada bayi sianosis yang terus memberat dengan dugaan penyebab PJB dengan sirkulasi pulmonal tergantung ductus serta pada bayi dengan asidosis metabolik dan syok dengan dugaan penyebab PJB dengan sirkulasi sistemik tergantung ductus.<sup>7,10</sup> Dosis awal PGE 5 nanogram/kg/menit, dapat dinaikkan 5 nanogram/kg/menit sesuai keperluan hingga 50 nanogram/kg/menit.<sup>7</sup> Efek samping utama apnea harus diawasi ketat. Efek samping lain adalah *jitteriness*, kejang, demam, *flushing*, dan diare yang dapat mereda dengan pengurangan dosis.<sup>7,10</sup>

Preparat yang umum diberikan adalah alprostadil (PGE1). Jika tidak tersedia preparat injeksi, preparat oral prostaglandin dapat diberikan 10 – 65 microgram/kg/dosis tiap 2 jam dengan pemantauan efek samping sangat ketat.<sup>10</sup>

**SIMPULAN**

Penyakit jantung bawaan (PJB) kritis merupakan salah satu kelompok penyakit yang memiliki mortalitas tinggi pada neonatus dan anak jika tidak segera terdiagnosis dan mendapat terapi paliatif ataupun definitif. Untuk terapi berupa intervensi kateterisasi dan atau pembedahan, sering harus dirujuk ke fasilitas kesehatan yang lebih tinggi. Tindakan tatalaksana awal, ketersediaan obat-obatan seperti prostaglandin, dan persiapan rujukan yang baik sangat penting dalam menjamin keselamatan pasien PJB kritis hingga mencapai rumah sakit rujukan.

**DAFTAR PUSTAKA**

1. Djer M, Madiyono B. Tatalaksana penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatri*, Vol. 2, No. 3, Desember 2000 .p. 155 – 62
2. Kuch B, Orr R. Chapter 2: Triage and transport of infants and children with cardiac disease. *Critical care of children with heart disease: Basic medical and surgical concepts*. London: Springer – Verlag; 2010 .p. 13 – 21.
3. Zeng Z, Zhang H, Liu F, Zhang N. Current diagnosis and treatments for critical congenital heart defects (Review). *Exp Ther Med*. 2016;11(5):1550–4.
4. Chamsi-Pasha MA, Chamsi-Pasha H. Critical congenital heart disease screening. *Avicenna J Med*. 2016;6:65-8.
5. Park MK. Chapter 8: Fetal and prenatal circulation. *Park’s pediatric cardiology for practitioners*. 6<sup>th</sup> Edition. Philadelphia: Elsevier; 2014 .p. 287 - 8.
6. Yun SW. Congenital heart disease in the newborn requiring early intervention. *Korean J Pediatr*. 2011;54(5):183–91.
7. Clarke E, Kumar M. Evaluation of suspected congenital heart disease in the neonatal period. *Current Paediatrics* 2005;15:523–31.
8. Strobel A, Lu L. The critically ill infant with congenital heart disease. *Emerg Med Clin N Am*. 2015;33:501–18.
9. Luca AC, Holoc AS, Subotnicu M, Iordache C. Clinic and therapeutic aspects in ductus dependent congenital heart defects – Part 1. *Romanian Journal of Pediatrics* [Internet]. 2015. Available from: [http://rjp.com.ro/articles/2015.3/Pedia\\_Nr-3\\_2015\\_Art-2-en.pdf](http://rjp.com.ro/articles/2015.3/Pedia_Nr-3_2015_Art-2-en.pdf)
10. Sharma M, Sasikumar M, Karloopia SD, Shahi BN. Prostaglandin in congenital heart disease. *MJAFI*. 2001;57:134 – 8.