



PENYAKIT JANTUNG BAWAAN (Congenital Heart Diseases)

**BAGIAN ILMU KESEHATAN ANAK
FK.UNISSULA
Semarang**



Skenario

Anak umur 1 tahun datang dengan keluhan batuk batuk & sesak napas, sejak kecil sering sakit batuk-batuk dikatakan dokter anak mudah sakit radang pernapasan mungkin alergi udara dingin. BB : 7.5 kg. BBL : 3 kg



MASALAH

- Kenapa sesak ?
- Kenapa batuk-batuk ?
- Kenapa sering batuk pilek panas ?
- Umur 1 tahun BB : 7.5 kg apakah normal ?



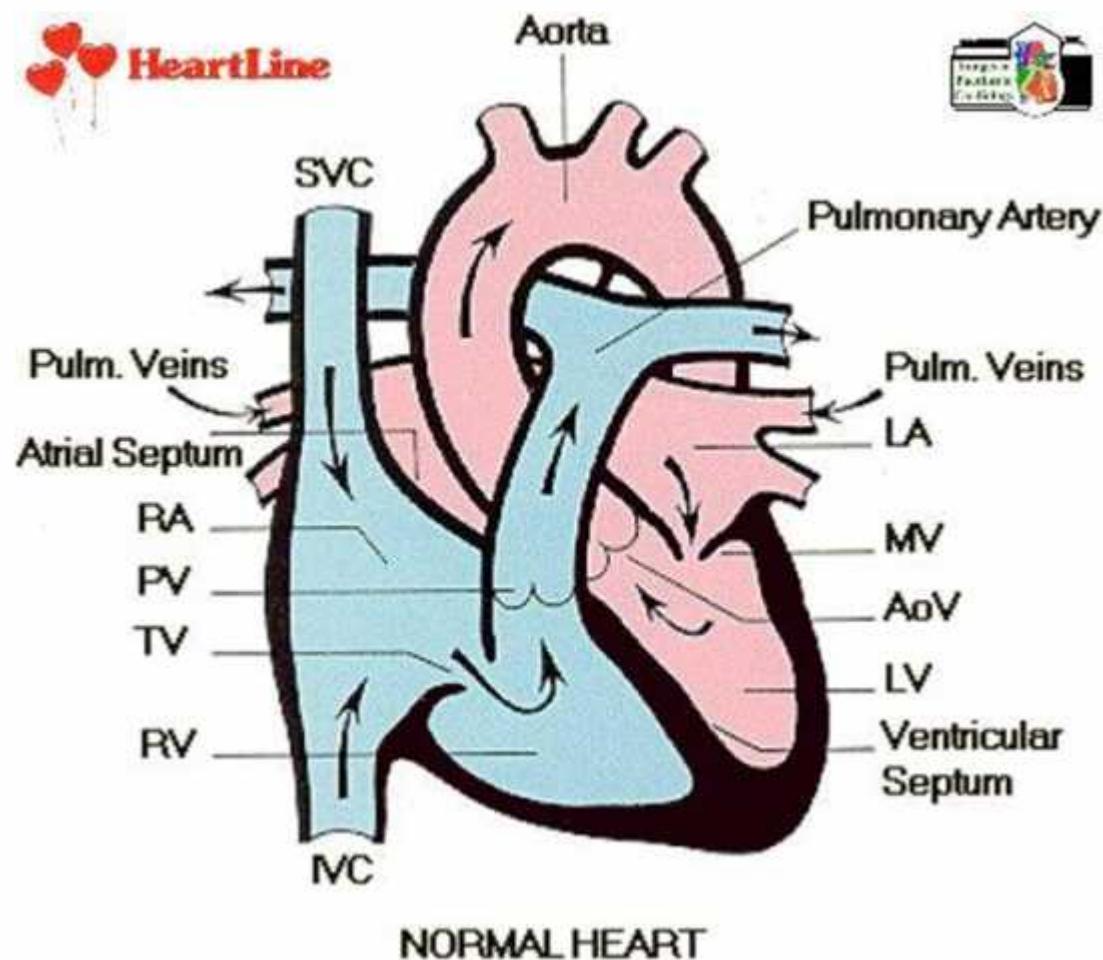
Sasbel

- Memahami sirkulasi janin & perubahannya kesirkulasi setelah lahir (pasca natal)
- Fisiologi pompa jantung normal
- Fisiologi sirkulasi pulmoner & sistemik normal, pengertian sirkulasi arteri & vena,
- Pengertian saturasi & desaturasi oksigen oleh Hb
- Perbedaan sianosis perifer & sentral
- fungsi pompa jantung dan vaskuler dalam mengatur cardiac output normal,
- Mekanisme kompensasi jantung
- Perbedaan patofisiologi PJB Asianotik & Sianotik



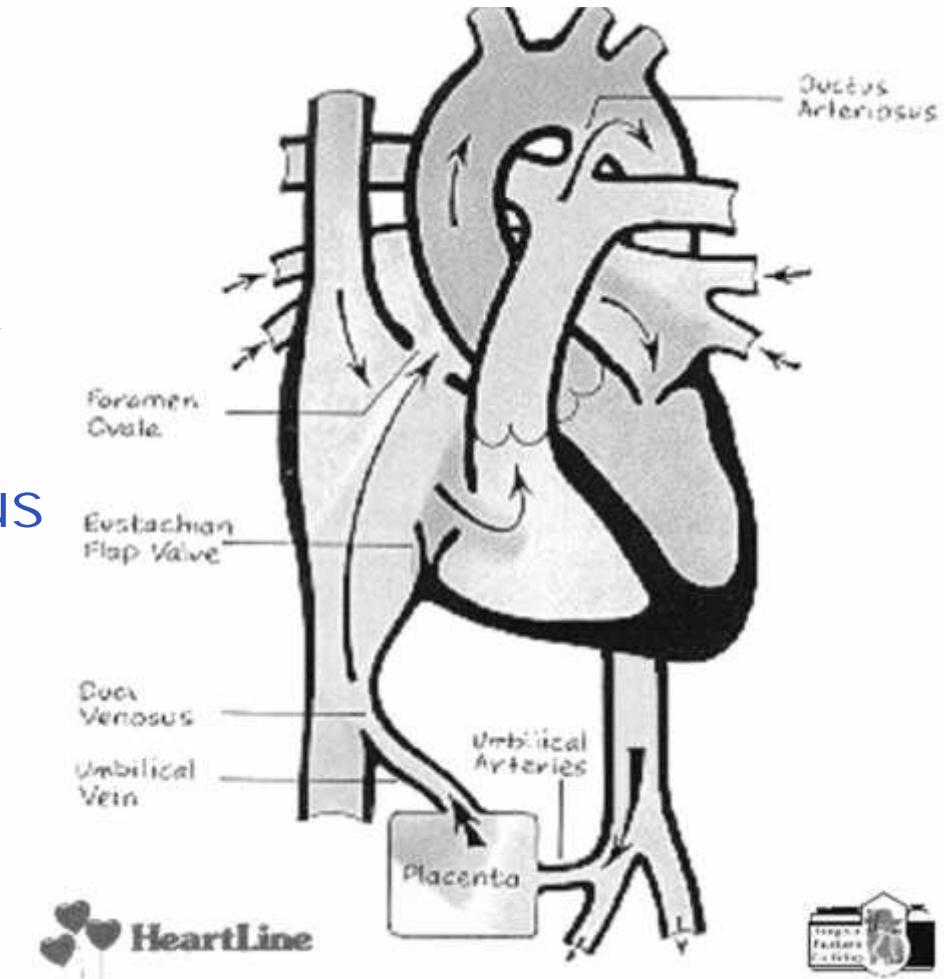
PAHAM DULU FISIOLOGI JANTUNG NORMAL

Aliran darah jantung normal



Sirkulasi janin

- 4 pirau (shunt):
- plasenta,
 - duktus venosus,
 - foramen ovale,
 - duktus arteriosus



Perubahan sirkulasi setelah lahir:

- ❖ hilangnya sirkulasi plasenta, muncul sirkulasi paru
- ❖ peningkatan SVR sistemik
- ❖ penutupan duktus venosus
- ❖ penurunan PVR (pulmonary Vascular resistance)
- ❖ peningkatan tek.LA, penurunan tek RA
 → penutupan for.ovale
- ❖ peningkatan saturasi oksigen arterial
 → penutupan duktus arteriosus



Duktus arteriosus

Penutupan duktus arteriosus :

- saturasi oksigen arterial
- Prostaglandin E2
- maturitas bayi baru lahir

Konstriksi otot polos duktus :

- peningkatan saturasi oksigen
- penurunan sumber PGE 2 dari plasenta dan paru
- adanya indomethacin (inhibitor PGE2)

Keterlambatan penutupan :

- Hipoksia (asfiksia), asidosis, penyakit paru bayi baru lahir
- peningkatan PGE 2
- dataran tinggi (high altitude)

Prematur :

- otot polos duktus < respon
- sirkulasi PGE2 masih tinggi
- penutupan terlambat

Penyakit jantung Anak

Penyakit Jantung Bawaan

PJB Asianotik

- Defek Septum Ventrikel
- Defek Septum Atrium
- Duktus Arteriosus Persisten
- Stenosis Pulmonal
- Stenosis Aorta
- Koarktasio Aorta
-

PJB Sianotik

- Tetralogi Fallot
- Transposisi Arteri Besar
- DORV
- Anomali Ebstein
- Atresia Pulmonal
- Atresia trikuspid

Penyakit Jantung Didapat

Demam Reumatik Akut

Penyakit Jantung Reumatik Kronik

Penyakit Jantung Didapat Non-Reumatik

- Perikarditis
- Miokarditis
- Endokarditis
- Tamponade jantung
- Kardiomiopati

Keterlibatan jantung pd peny. sistemik

Penyakit jantung paru

Penyakit jantung koroner

Penyakit jantung hipertensi

Penyakit Jantung Bawaan

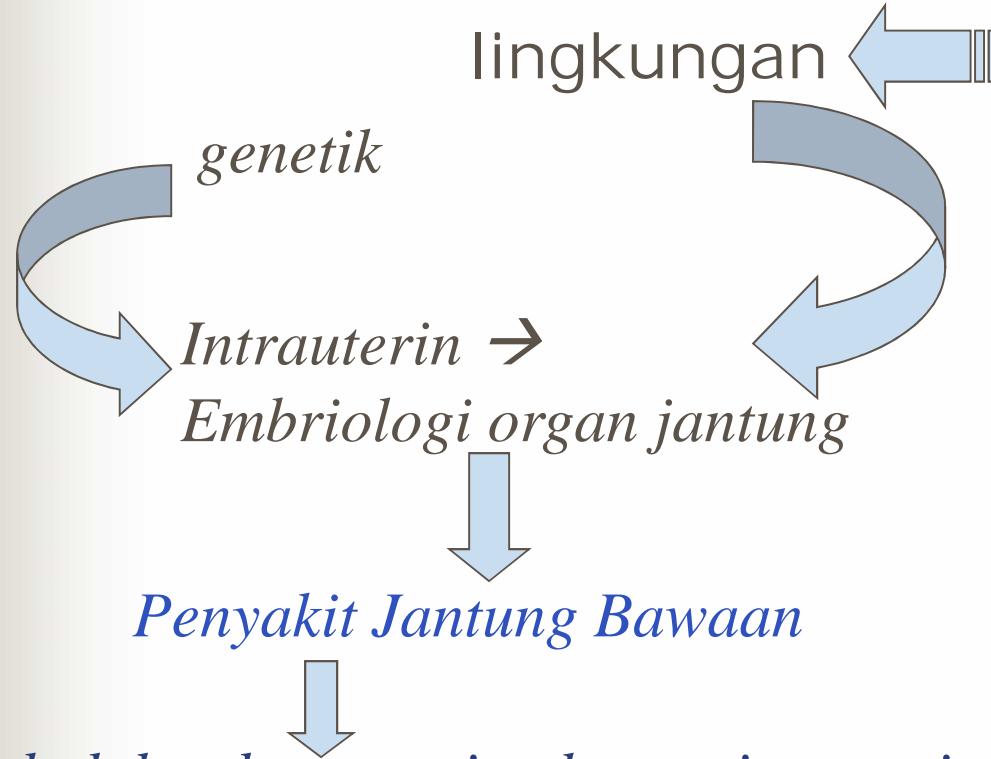
PJB Asianotik

- Defek Septum Ventrikel
- Defek Septum Atrium
- Duktus Arteriosus Persisten
- Stenosis Pulmonal
- Stenosis Aorta
- Koarktasio Aorta

PJB Sianotik

- Tetralogi Fallot
- Transposisi Arteri Besar
- DORV
- Anomali Ebstein
- Atresia Pulmonal
- Atresia trikuspid

Penyakit Jantung Bawaan



Tumbuh kembang optimal sesuai potensinya

- *Hidup*
- *bermain*
- *mandiri aktifitas sehari-hari*
- *manusia produktif dengan segala keterbatasannya*

Faktor risiko:
Infeksi
Paparan noninfeksi
: teratogenik, polutan,
ibu perokok
penyakit ibu



Tahapan Diagnosis Penyakit Jantung Anak

**Tahap 1 : Evaluasi klinis : Riwayat penyakit /anamnesis
Pemeriksaan fisis**

Tahap 2: Pemeriksaan penunjang sederhana:

**EKG
Foto toraks**

Tahap 3: Ekokardiografi

**Tahap 4: Kateterisasi Jantung: pengukuran hemodinamik
Kardioangiografi**

ANAMNESIS RIWAYAT PENYAKIT

→ Antenatal, postnatal s/d sekarang

Keluhan :

- Sesak (nafas cepat, berkeringat, sering berhenti saat minum)
- gangguan pola makan-minum
- Debaran jantung cepat
- hambatan aktifitas/cepat lelah
- ISPA berulang
- gangguan tumbuh-kembang
- Edema pada ekstremitas bawah
- sianosis
- posisi squatting (bila lelah berjongkok)
- Spel hipoksik (serangan sianotik)



Keluhan :

- kapan timbulnya
- mulai umur berapa timbulnya
- lama dan frekuensinya
- menetap/timbul saat apa
- faktor yang memperberat/memperingan
- dibandingkan dengan teman sebaya dalam aktifitas sehari-hari, pertumbuhan dan perkembangannya
- pernah didiagnosa penyakit jantung: obat-obat yang pernah diminum



Gagal jantung kiri :
Takipneu, dispneu,
Wheezing, batuk malam

Gagal jantung kanan:
edema ekstremitas, hepatomegali perabaan lunak-tepi tumpul

Pirau dari kiri-kanan → aliran darah ke paru-paru berlebihan → ISPA
bawah berulang



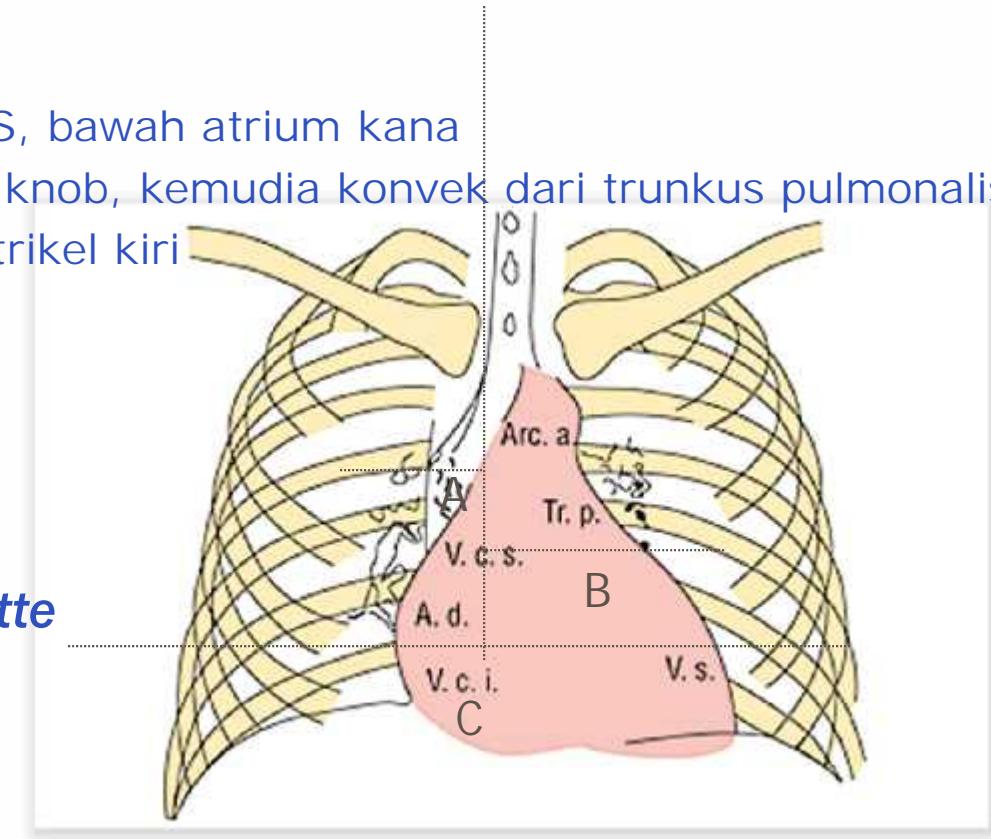
PEMERIKSAAN FISIK KARDIOVASKULER

Baca buku prak.pem fisik anak

PEMERIKSAAN PENUNJANG

x.foto thorax PA

- Struktur ekstrakardiak (tulang, paru, diafragma, parenkim paru)
- Struktur kardiovaskular (posisi jantung, ukuran jantung, bentuk jantung, aortalambung, hepar)
- Vaskularisasi paru
- sisi kanan : atas oleh VCS, bawah atrium kana
- sisi kiri : atas oleh Aortic knob, kemudian konveksi dari trunkus pulmonalis, bawah oleh ventrikel kiri



- CTR > 55 % (A+B/C)
- perhatikan *cardiac Silhouette*

Penilaian bentuk jantung dari X-foto thorak

- Dilatasi jantung → memperbesar cardiac silhouette → kardiomegali
- Dilatasi ventrikel kiri → apex bergeser ke kiri dan kebawah
- dilatasi ventrikel kanan → apex bergeser ke kanan
- vaskularisasi pulmoner → PBF

Tanda : a.pulmonalis membesar me luas > 1/3 lateral, sampai ke apeks paru, \varnothing ext.a.pul kanan

> \varnothing interna trachea

- Prominent MPA (main pulmonary artery) bentuk konveks → ↑ aliran a.pulmonalis pada ASD, VSD, hipertensi pulmonal
 - Tonjolan terlokalisis antara AK dan A.pulmonalis → tipikal DAP
 - *Doble density* diantara cekung konvek a.pulmonalis dengan tepi superior ventrikel kiri → ok terangkatnya cabang trachea kiri → dilatasi atrium kiri
 - peningkatan vaskularisasi par + dilatasi atrium → piaru tk.atrium

- MPA konkaf → Boot-shaped (TOF, Atresia trikuspid)
pembesaran atrium kiri (LA) → prominen LAA (left atrial appendage)
lokasi antara MPA dengan LV
- Dilatasi aorta → bulging di AA (aorta ascendens) atau prominen Aortic Knob (AK) AA nampak penonjolan di segmen cardiac silhouette kanan atas
AK penonjolan segmen cardiac silhouette kiri atas , Ak membentuk angka 3 → Coartatio Aorta

Gambaran radiologi jantung

→ Perhatikan Cardiac silhouette



Normal



PDA



© Fleckhandbones.com Forbes & Jackson: Color Atlas and Text of Clinical Medicine 3E

Prominen MPA

VSD besar



Ebstein anomaly



TOF (Boot shaped)

Fleckhandbones.com: A Clinical Guide to Common Chest Diseases.
Version 1.0 (2014). Copyright © 2014 Fleckhandbones Solutions. ESB
(ESB) (e-mail: esb@fleckhandbones.com) 9781453600000 by ESB



PEMERIKSAAN PENUNJANG

ELEKTROKARDIOGRAFI

Irama

Denyut

Interval : PR, QRS, QTc

Aksis gelombang P, gelombang QRS

Pembesaran atrium (gel P)

Kekuatan septum (gel.q)

Hipertrofi ventrikel

Repolarisasi ventrikel (ST-T wave)

KATETERISASI JANTUNG

- mengukur tekanan jantung
- saturasi oksigen
- dari masing-masing ruang jantung
- derajad obstruksi, lokasi, besarnya pirau

EKOKARDIOGRAFI

- Anatomi intrakardiak
- Derajad kelainan
- Fungsi sistolik, diastolik ventrikel
- Pola aliran darah abnormal dalam jantung & pembuluh darah

PENYAKIT JANTUNG BAWAAN ASIANOTIK

- 75 % PJB
- Klasifikasi berdasarkan patofisiologi/hemodinamik :
 - a. pirau kiri→kanan (diastolic overload: DSV, DAP, DSA)
 - b. obstruksi jantung kanan :SP
 - c. obstruksi jantung kiri : stenosis katup aorta, koarktasio aorta, SM
- Klasifikasi berdasarkan aliran darah pulmonal :
 - a. sirkulasi pulmonal normal
 - b. sirkulasi pulmonal meningkat
-



Penentuan Tatalaksana dengan mempertimbangkan faktor :

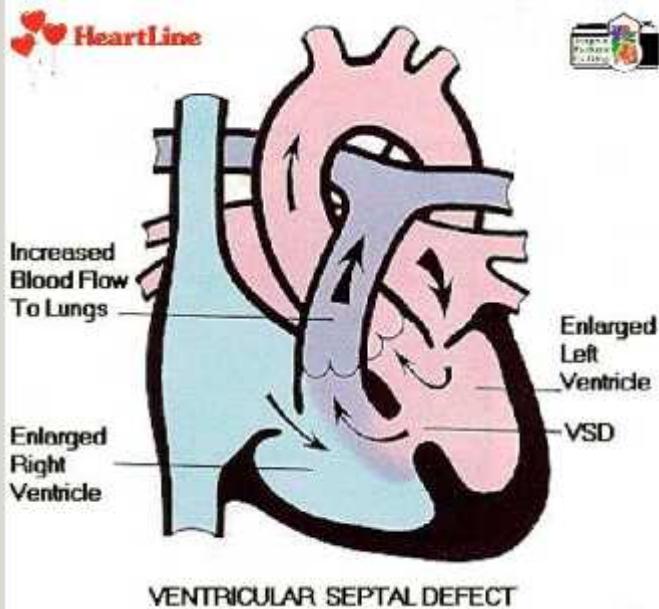
- perjalanan alamiah
- jenis defek
- tingkat keberhasilan operasi
- prognosis pasien

Anatomi, hemodinamik, perjalanan alamiah → tatalaksana

Keputusan : a. tidak perlu terapi medik

- b. medikamentosa
- c. intervensi
- d. bedah korektif

Defek Septum Ventrikel



Gejala dan tanda Klinis

- Gangguan pertumbuhan
- Takipneu, retraksi,
- Bising holosistolik pm.LS kiri SIC 3-4 penjalaran prekordial

Menurut Soto, dkk Klasifikasi:

- Perimembran
- Muskuler
- Subarterial

Komplikasi

- Gagal jantung
- Endokarditis



HEMODINAMIK

- resirkulasi darah kaya oksigen menuju ke kapiler paru
- 3 konsekuensi pirau tingkat ventrikel:
volume overload VS,
sirkulasi pulmonal >>,
perubahan curah jantung kiri
- volume overload → dilatasi, hipertrofi ventrikel kiri

HEMODINAMIK

defek DSV besar



aliran paru



tekanan a.pulmonalis



Hipertensi pulmonal



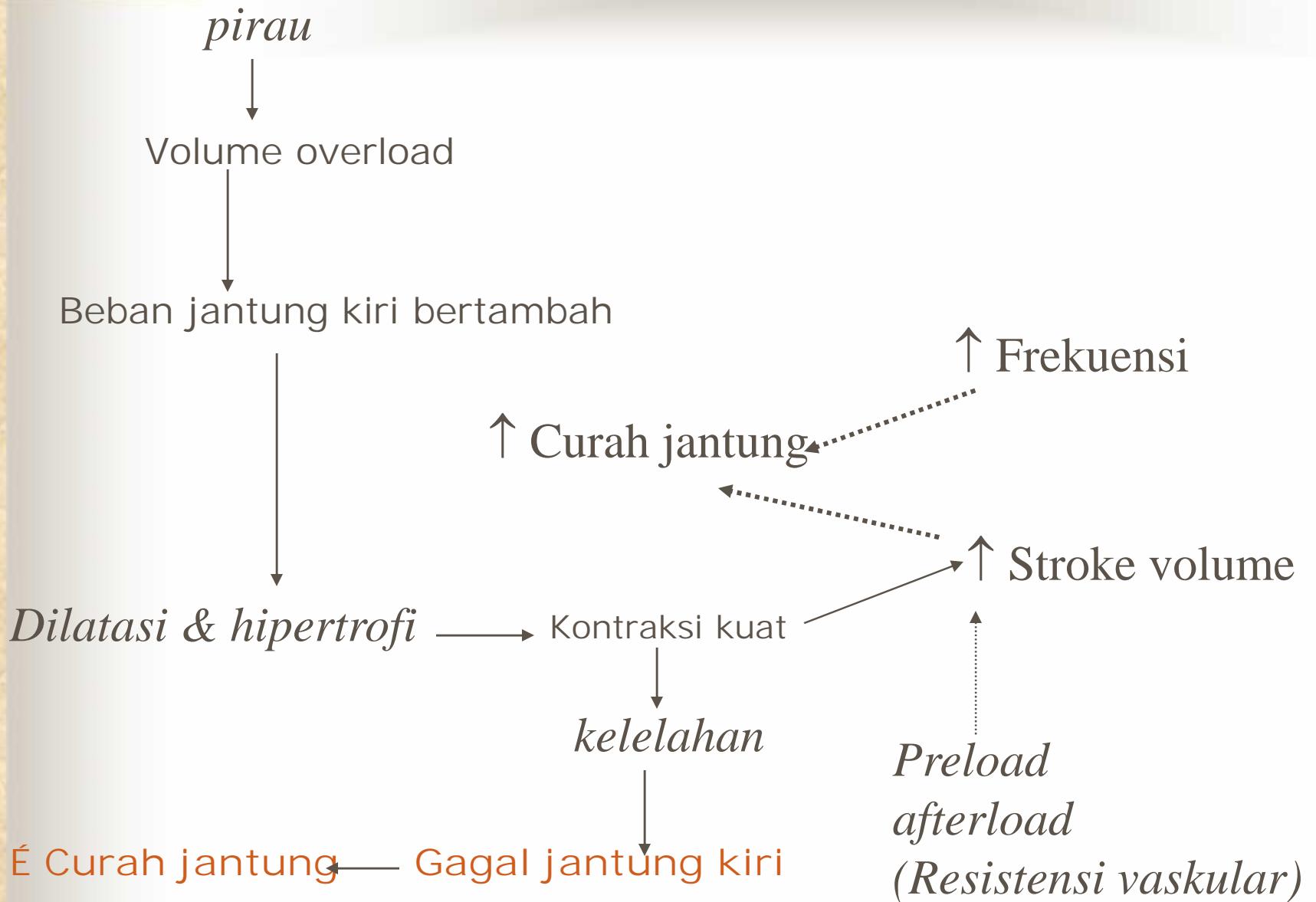
tahanan paru



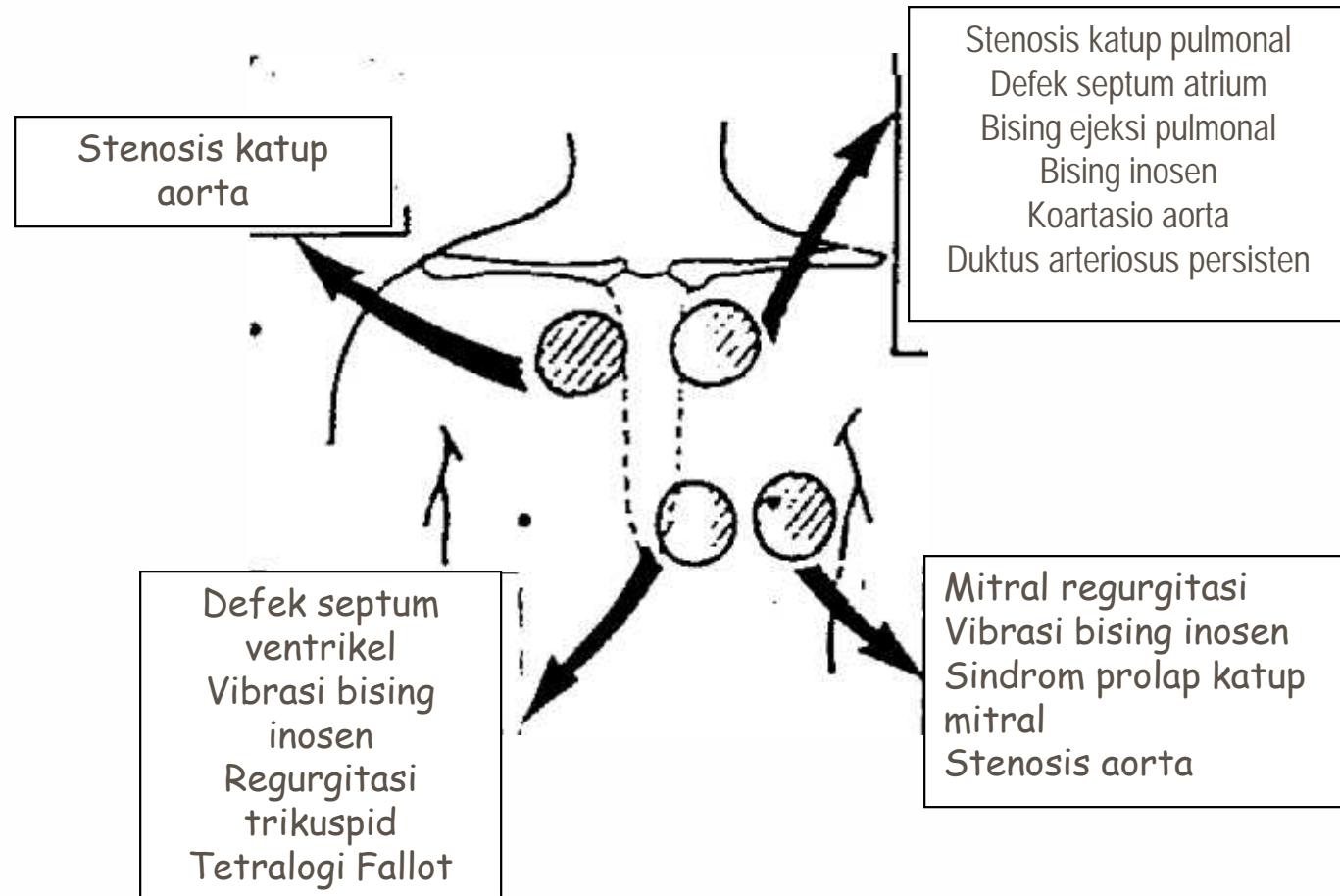
umur, ketinggian,
Ht, tk aktivitas

tahanan paru tinggi pada
neonatus s/d umur 8-12
minggu manifestasi pirau baru
nampak saat bayi mulai besar





Penjalaran bising jantung pada berbagai tipe defek PJB



Duktus Arteriosus Persisten

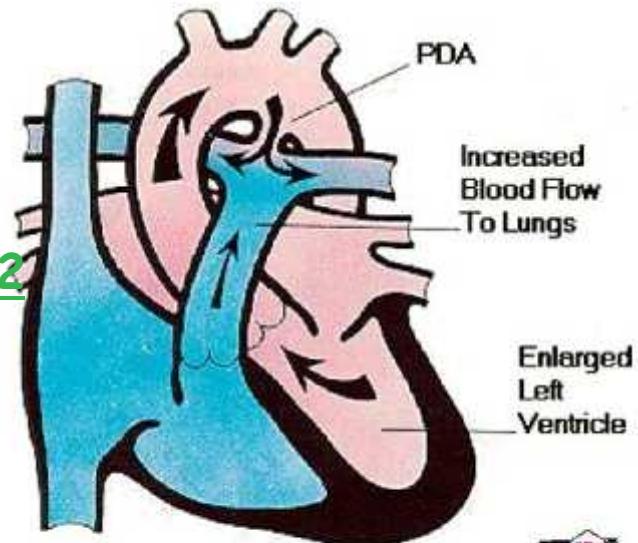
Gejala dan tanda Klinis

- Gangguan pertumbuhan
- Takipnea, retraksi pernapasan
- Tekanan nadi lebar
- Bising kontinyu p.m LPS SIC 1-2
dijalarkan ke subklavikula

Komplikasi

- Gagal jantung

- N menutup dalam 10-15 jam setelah lahir
- Jika tak menutup dalam 2 mg pertama → menetap
- 36 % kasus pada BBLR < 2000gr
- 12% kasus BBLR BB > 2000 gr

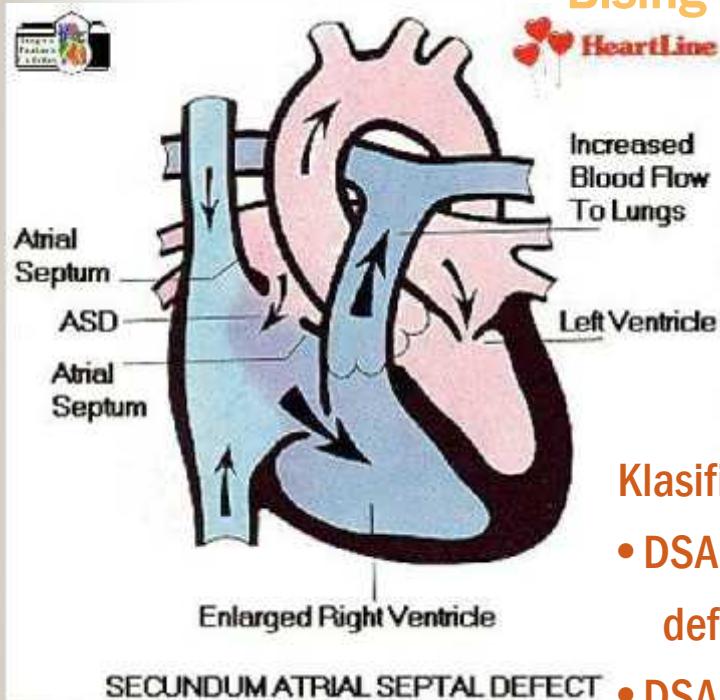


PERSISTENT DUCTUS ARTERIOSUS

Defek Septum atrium

Gejala dan tanda Klinis

- Pada defek ringan → tumbuh kembang N
- Defek besar → Tumbuh kembang terhambat
- Bising ejeksi sistolik karena PS relatif



Komplikasi

- Gagal jantung

Klasifikasi :

- DSA sekundum sekitar fossa ovalis atau defek sinus venosus
- DSA primum : bagian bawah septum atrium, ada cleft katup anterior dari katup mitral
- Defek septum atrioventrikular

berat

PENYAKIT JANTUNG BAWAAN SIANOTIK

Patofisiologi kebiruan (sianosis) pada mukosa dan kulit

- ↑ hemoglobin tereduksi ($HbCO_2$) → dengan pulse oxymetri → SaO_2 rendah
- kadar Hb tereduksi dalam pembuluh darah perifer sekitar 5g/100ml
- Hb tereduksi karena desaturasi darah arterial atau ekstraksi O₂ di jar.perifer
- derajad kebiruan dipengaruhi kadar Hb
- nampak sangat jelas pada kondisi : saturasi O₂ tinggi pada polisitemia, saturasi O₂ lebih rendah pada anemia

Sianosis ok desaturasi darah arterial → Sianosis sentral

Sianosis pada saturasi oksigen arterial yg normal → sianosis perifer
(kegagalan perfusi jaringan perifer)

Sianosis sentral

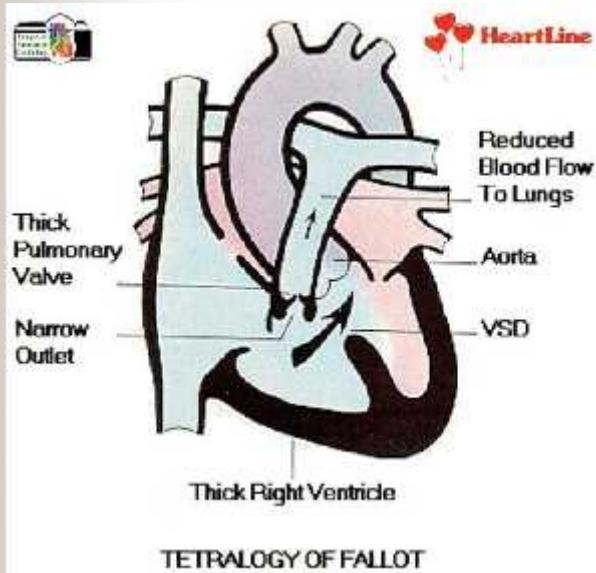
Dengan tes hiperoksi: pemberian O₂ 100%



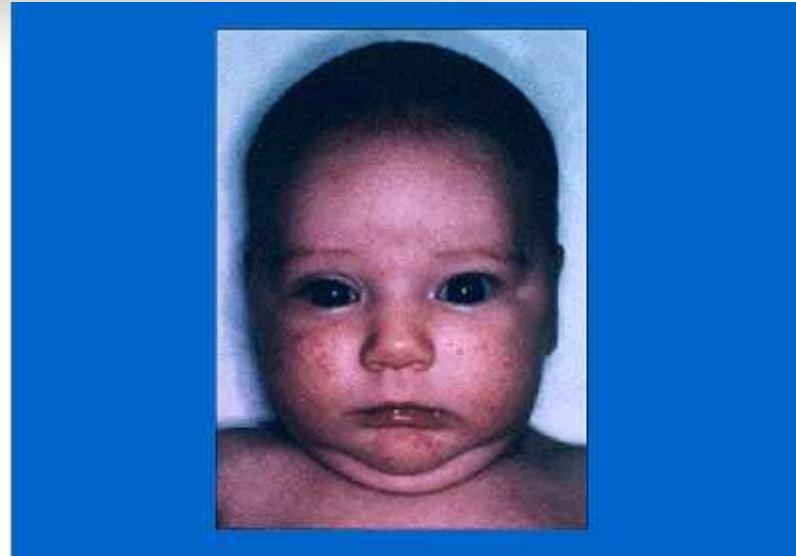
Sianosis tidak berkurang

Tetralogy of Fallot

Insiden 10 % dari kasus PJB



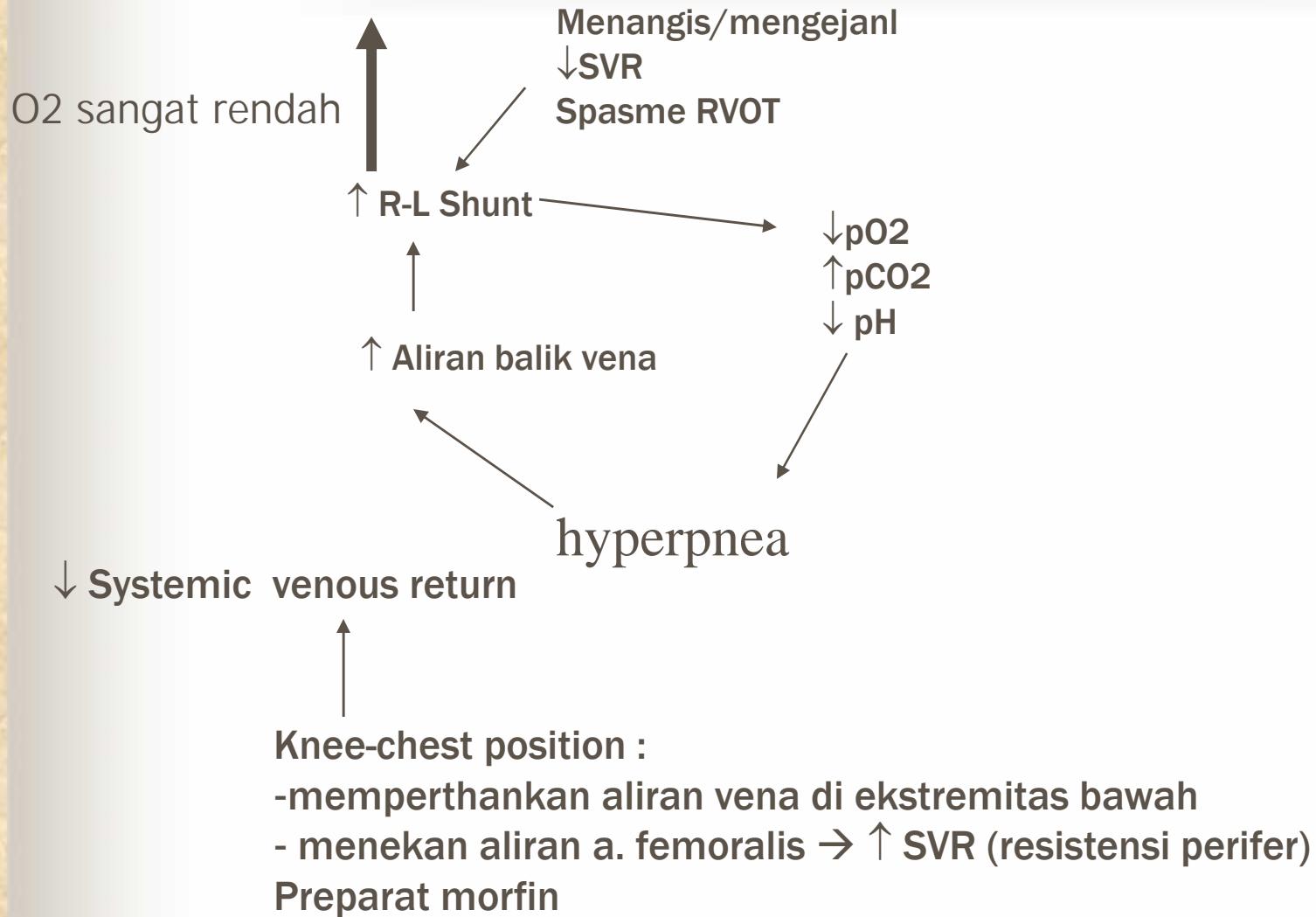
- VSD
- RVH
- Pulmonary stenosis
- Overriding aorta



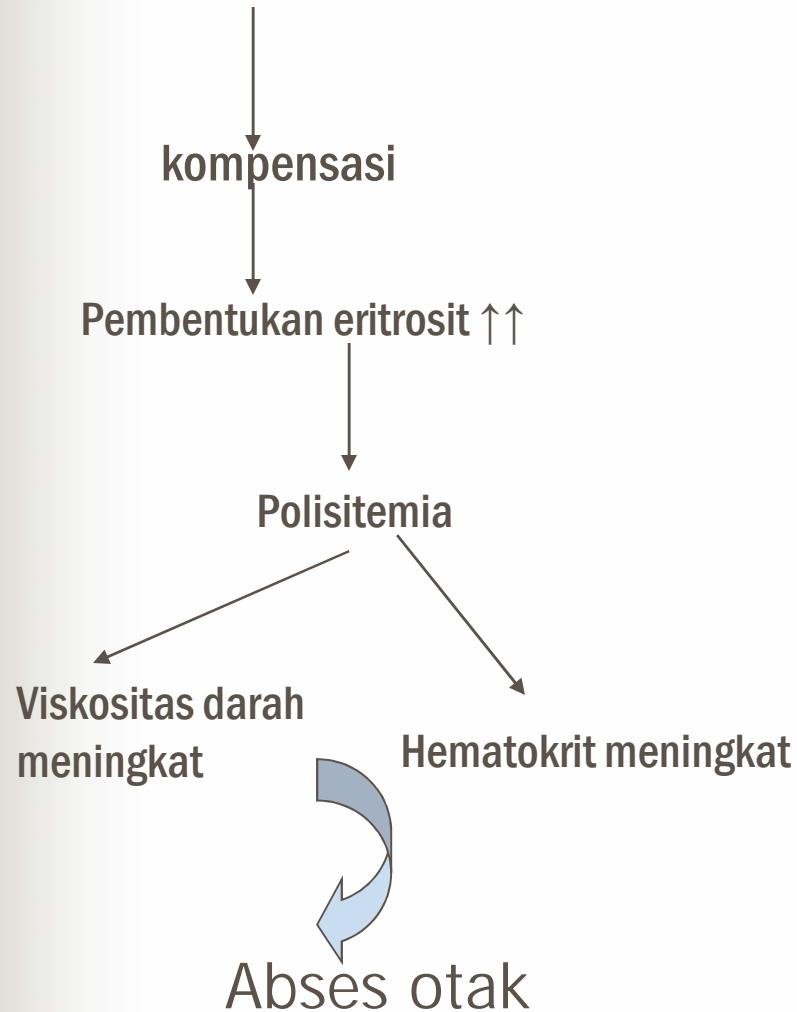
Gejala dan tanda Klinis

- sianosis
 - takipnea
 - jari tabuh
 - serangan sianotik
 - squatting
 - polisitemia
 - Bisisng ejeksi sitolik LSKiri SIC 1-2
- ## Komplikasi
- serangan sianotik
 - Abses otak

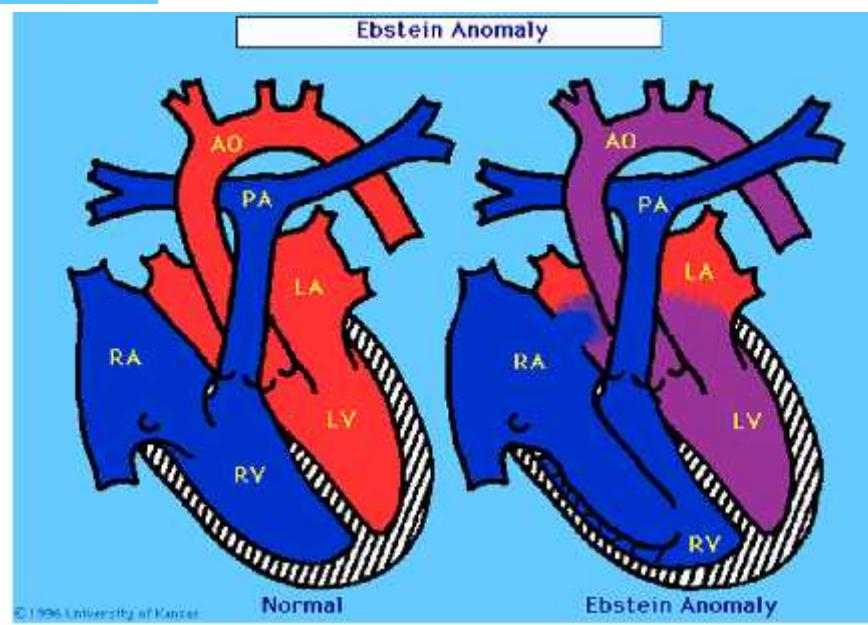
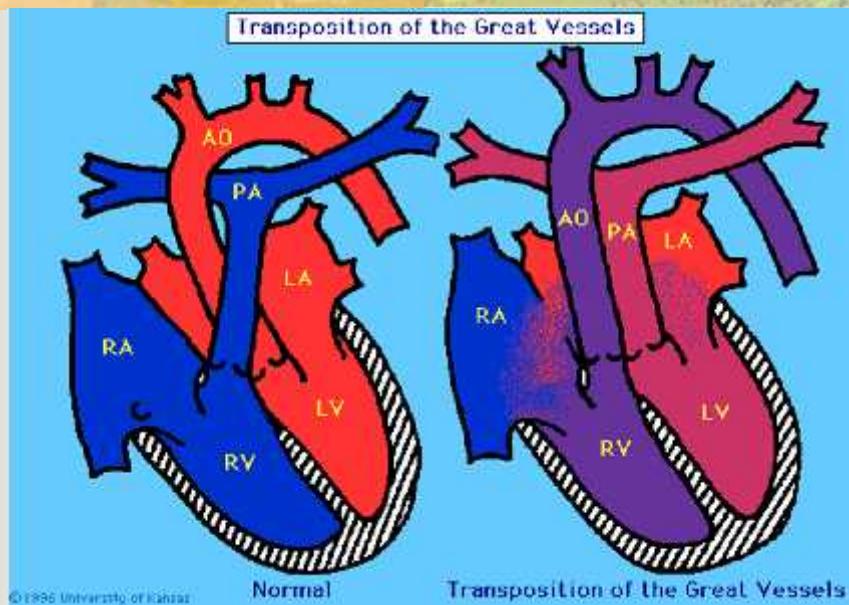
Hypoxic spell (serangan sianotik)



Desaturasi darah arterial kronik



Jenis kelainan lain dari PJB Sianotik





TERIMAKASIH

Selamat belajar

Tetaplah Memberi harapan kelangsungan hidup pada keluarga PJB