

03788

BERKALA ILMU KEDOKTERAN (Journal of the Medical Sciences)

ISSN 0126 — 1312 CODEN: BIKEDW

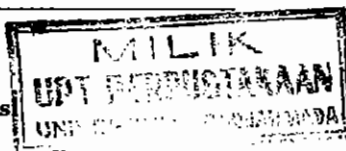
Diterbitkan oleh Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada

Jilid XXI

Desember 1989

Nomor 4

Tetralogi Fallot Penelitian Sebelum dan Sesudah Operasi



Oleh: A. Samik Wahab

Laboratorium Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada/
Rumah Sakit Umum Pusat DR. Sardjito, Yogyakarta

ABSTRACT

A. Samik Wahab — *Tetralogy of Fallot: Pre-and post-surgical case study*

Defects in the ventricular septum with obstruction to right ventricular outflow encompass a wide anatomic, physiologic and clinical spectrum. Large ventricular septal defects occur with pulmonic stenosis that varies from mild to severe to complete (pulmonary atresia). Small ventricular septal defects occur with mild to severe pulmonic stenosis. The most familiar and prevalent combination is tetralogy of Fallot with the incidence of approximately 0.4 to 0.6 per 1000 live births.

The following illustrates four cases of Fallot's tetralogy with a wide anatomic, physiologic and clinical variations. The first case is a small ventricular septal defect along with severe pulmonic stenosis, the fourth case, however, comprises a large VSD and pulmonary atresia, while in the others the anatomic variations are in between.

Hypoxic spells are important aspects of the history in Fallot's tetralogy. Spells are an alarming episode that should be treated as an emergency. Knee-chest position, squatting or sitting with legs drawn underneath can afford to relief dyspnea.

The best treatment, however, is surgical treatment, indicated in all patients with Fallot's tetralogy. The result of this surgical treatment up to now is very satisfactory.

Key Words: tetralogy of Fallot — pulmonic stenosis — ventricular septal defect — pulmonary atresia — bicuspid a. pulmonalis

Penyakit jantung kongenital merupakan suatu masalah yang sering terjadi pada anak. Pada beberapa penelitian insidensi penyakit jantung kongenital berkisar antara 7-8 promil dari bayi yang lahir hidup (Vichitbandha *et al.*, 1979; Yip, 1987). Tetralogi Fallot merupakan jenis penyakit jantung sianosis yang biasa ditemukan dengan frekuensi sekitar 8,38 persen di antara semua penyakit jantung kongenital (Vichitbandha *et al.*, 1979).

Tetralogi Fallot ini adalah penyakit jantung kongenital sianosis yang paling sederhana bila dibandingkan dengan penyakit jantung sianosis lain. Pada umumnya tetralogi Fallot ini didefinisikan sebagai suatu kelainan jantung yang mempunyai 4 kelainan anatomik, yaitu stenosis atau atresia a. pulmonalis, defek septum ventrikel (*ventricular septal defect* = VSD), hipertrofi ventrikel kanan dan dekstroposisi aorta atau sering disebut *overriding* aorta. Secara fisiologis atau bila dilakukan kateterisasi tetralogi Fallot ini merupakan kombinasi antara VSD dengan stenosis atau atresia a. pulmonalis, tekanan ventrikel kanan setinggi tekanan sistemik dan ada aliran darah (*shunt*) dari kanan ke kiri melalui defek (Nadas & Fyler, 1972). Dari empat kelainan anatomik yang ada ini sebenarnya hanya dua kelainan anatomik yang memegang peranan pada hemodinamik aliran darah, sedangkan hipertrofi ventrikel kanan dan dekstroposisi aorta hanya merupakan akibat saja dari adanya perubahan hemodinamik ini. Gejala-gejala klinis serta penanganan selanjutnya sangat tergantung pada besarnya VSD dan atau beratnya stenosis pulmonal.

Tujuan penelitian ini ialah untuk menunjukkan macam-macam tetralogi Fallot, gejala-gejala klinisnya serta macam-macam penanganannya, tergantung pada adanya variasi tersebut di atas. Juga hasilnya pasca-operasi dibandingkan dengan sebelum operasi.

Kasus 1

W. P. seorang anak wanita umur 7 tahun 8 bulan datang pada kami dengan keluhan sering sesak nafas dan biru-biru serta kalau berjalan sering istirahat jongkok. Kejadian ini teramati orang tuanya sejak anak berumur 5 tahun. Sejak kecil dilaporkan sering batuk pilek.

Pada pemeriksaan: kesadaran baik, status gizi 60% baku (Harvard P₅₀) dengan BB 16 kg dan TB 110 cm. Tensi 110/70 mmHg, nadi 100 x per menit, respirasi 24 x per menit. Desakan venosa jugularis (*Jugular Venous Pressure* = JVP) tidak meninggi. Suhu normal. Thorax: simetris, ada getaran (*thrill*) pada sela iga 2-3 linea parasternalis kiri (l.p.s. kiri). Suara jantung I (SI) dan II (SII) intensitasnya normal. Bising sistolik egeksi derajat IV/6 dengan titik maksimum pada sela iga 2-3 l.p.s. kiri. Bising pansistolik derajat III/6 dengan titik maksimum pada sela iga 3-4 l.p.s. kiri menjalar sepanjang sela iga 3-4. Pulmo, perkusi sonor dan auskultasinya vesikuler, tidak ada ronki. Pada abdomen hepar dan lien tidak teraba. Tidak ada asites maupun edema.

Pada elektrokardiogram: irama sinus normal, sumbu QRS +110°, frekuensi QRS 102 per menit. Interval PR: 0,14. R/S = 18/16, kesimpulan: hipertrofi ventrikel kanan. Pada pemeriksaan foto Röntgen toraks didapat bentuk jantung seperti sepatu, rasio kardiotoraks 0,56, vaskularisasi paru berkurang dan tidak tampak proses spesifik (tbc) pada kedua paru.

Pada pemeriksaan laboratorium, didapat kadar hemoglobin (Hb) 14,2 g/dl, hematokrit (Hmt) 46%, jumlah eritrosit 4 370 000/mm³ dan jumlah leukosit 11 600/mm³.

Pada pemeriksaan kateterisasi dan angiokardiografi yang dilakukan di Unit Jantung Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo didapat saturasi O₂ yang naik pada ventrikel kanan terutama dekat VSD = 79%, dan ada penurunan saturasi O₂ pada ventrikel kiri terutama dekat VSD = 95%. Tekanan darah di ventrikel kanan dan kiri hampir sama. Tampak ada hipertrofi dinding depan infundibulum dan trabeculoseptomarginalis. Katup pulmonal menyempit dan diameter batang a. pulmonalis $\pm \frac{1}{2}$ dari diameter aorta. *Overriding aorta* $\pm 30\%$. Ventrikel kiri besar, tetapi kontraksinya normal. Katup mitral, trikuspidal dan aorta normal. Tidak nampak ada kolateral. Dengan demikian disimpulkan adanya tetralogi Fallot, yaitu ada stenosis pulmonalis dengan penebalan dinding infundibulum anterior dan trabeculoseptomarginalis serta ada stenosis valvular, VSD terletak subaorta di daerah muskuler infundibulum. Juga ditemukan foramen ovale yang masih terbuka.

Selanjutnya dilakukan operasi koreksi, dengan menutup VSD dan mengadakan valvulotomi katup pulmonal serta mengadakan reseksi otot infundibulum.

Pada evaluasi pasca-operasi, anak tidak ada keluhan, keadaan umum baik, tensi 110/70 mmHg, nadi 100 x per menit. Respirasi 24 x per menit dan JVP tidak meninggi. Pada jantung ventrikel kanan dan kiri besar normal. SI dan SII normal. Bising sistolik tipe ejeksi derajat 3 pada sela iga 2-3 l.p.s. kiri. Bising protodiastolik derajat 2 di sela iga 2-3 l.p.s. kiri. Gambaran EKG, sinus takikardi, dengan frekuensi QRS 110 x per menit, sumbu QRS +60° dengan *Right Bundle Branch Block (RBBB)* inkomplet. Foto Röntgen toraks tidak dikerjakan lagi. Kesimpulan hasil operasi baik, hemodinamik baik. Sementara untuk mencegah terjadinya gagal jantung pasca-bedah penderita diberi digoksin, furosemid, Aspar K, dan roborantia.

Kasus 2

S. K. seorang anak wanita umur 8 tahun datang dengan keluhan sejak satu tahun yang lalu kalau terlalu lelah menjadi biru, sesak nafas dan berdebar-debar. Pada saat lahir bibir berwarna kemerahan.

Pada pemeriksaan keadaan umum lemah, status gizi 60% baku (Harvard P₅₀) dengan berat badan 15 kg. Tinggi badan 110 cm. Tensi 100/70 mmHg. Nadi 116 x per menit. Suhu aksilla 36,5°C dan respirasi 28 x per menit. JVP tidak meninggi. Toraks: simetris, tidak ada getaran, SI dan SII intensitasnya normal. Pada pemeriksaan jantung terdengar bising sistolik ejeksi derajat 3/VI titik maksimum pada sela iga 2-3 l.p.s. kiri dan bising pansistolik derajat 3/VI titik maksimum di sela iga 3-4 l.p.s. kiri. Pada pulmo tidak ada kelainan. Hepar tidak membesar dan lien tidak teraba. Tidak ada asites maupun edema. Jari-jari berbentuk tabuh, dan kuku berbentuk gelas arloji.

Pada elektrokardiogram, irama sinus, dengan sinus takikardi, sumbu QRS -140°, frekuensi QRS 110 x per menit, ada gambaran P runcing (hipertrofi atrium kanan) dan gambaran hipertrofi ventrikel kanan (*pressure overload*). Pada pemeriksaan foto Röntgen toraks didapat cor berbentuk sepatu, rasio kardioraks 0,5, vaskularisasi paru berkurang.

Pada pemeriksaan laboratorium didapat Hb 17,3g/dl, Hmt 59%, jumlah eritrosit 4 955 000/mm³, jumlah leukosit 14 100/mm³.

Pada pemeriksaan kateterisasi dan angiokardiografi yang dilakukan di Rumah Sakit Harapan Kita di Jakarta didapat situs solitus, VSD besar, stenosis pulmonal infundibular dan anular. Katup arteria pulmonalis bikuspid. Pada aortografi letak a. coronaria normal, tidak ada insufisiensi katup aorta.

Selanjutnya dilakukan operasi koreksi total dengan menutup VSD besar dengan tambalan dakron. Otot infundibulum yang menebal direseksi seluas mungkin, katup a. pulmonalis dilebarkan. Anulus dilebarkan dan ditambah dengan perikardium.

Pada pasca-operasi terjadi komplikasi efusi pleura kanan dan perikarditis, ini diatasi dengan punksi cairan pleural; perikarditis diatasi dengan aspilet. Pada saat pulang anak dalam keadaan baik dan sementara diberi digoksin, furosemid, aldakton dan aspilet, untuk mencegah gagal jantung pasca-operasi.

Kasus 3

F. G. seorang anak laki-laki umur 2 ½ tahun datang dengan keluhan sejak 1 ½ bulan yang lalu sering kejang. Anak diketahui biru-biru sejak umur ± 1 bulan. Waktu lahir dengan BB 3 200 g, a term, spontan.

Pada pemeriksaan fisik, kesadaran baik, tampak sianosis. T 100/60 mmHg. Nadi 120 x per menit. Respirasi 28 x per menit. BB 8 kg, status gizi 60% baku (Harvard P₅₀), TB 75 cm. Toraks: simetris, pada cor aktivitas tidak meninggi, getaran negatif, iktus pada sela iga V linea medioclavicularis. Pada auskultasi S_I dan II intensitasnya normal. Bising pansistolik derajat III/6, titik maksimum pada sela iga 3-4 l.p.s. kiri. Paru-paru tak ada kelainan. Pada abdomen hepar teraba normal, lien tidak teraba, tidak ada asites. Pada anggota tidak ada edema. Ujung jari tampak biru, dengan jari tabuh. Bibir juga tampak biru.

Pada elektrokardiogram: irama sinus, sumbu QRS + 130°, frekuensi QRS 150 x per menit. P runcing, S di V6 lebih dari normal, interval PR 0,12. QRS = 0,06. R/S di VL = 1,8. Kesimpulan: hipertrofi atrium kanan dan hipertrofi ventrikel kanan. Foto Röntgen toraks tampak jantung membesar dengan rasio kardio-toraks = 55% dengan bentuk seperti sepatu. Segmen pulmonal cekung, vaskularisasi paru berkurang. Dari hasil pemeriksaan laboratorium didapat hasil Hb 14,6g/dl, Hmt 49%, jumlah leukosit 12 600.

Pada pemeriksaan kateterisasi dan angiokardiografi yang dilakukan di Rumah Sakit Harapan Kita Jakarta didapat saturasi O₂ menurun di ventrikel kiri dan aorta, dan saturasi O₂ naik pada ventrikel kanan dekat defek septum. Tekanan di ventrikel kanan meningkat. Kateter dari atrium kanan dapat masuk ke atrium kiri lewat defek septum atrium tipe sekunder (*Atrial Septal Defect* = ASD II). Dari angiokardiografi tampak bahwa defek septum ventrikel terletak subaortik, aliran darah dari ventrikel kanan ke ventrikel kiri melalui defek. Infundibulum septum menebal dan tampak ada stenosis katup pulmonal dan bikuspid. Arteriae coronariae normal dan katup aorta juga normal. Kesimpulan bahwa pada penderita ini ada VSD subaortik, stenosis valvular dan infundibular (Tetralogi Fallot) dan ASD II, sehingga diagnosisnya pentalogi Fallot.

Selanjutnya dilakukan operasi koreksi total dengan melakukan reseksi infundibulum, menutup VSD dengan dakron, melakukan valvulotomi pada katup pulmonal yang bikuspid, menambal a. pulmonalis dengan tambalan perikardium, ASD II juga ditutup dengan jahitan langsung.

Pasca-operasi tidak ada masalah yang berarti, ada sedikit insufisiensi katup pulmonal, sedikit stenosis pulmonal. Tidak ada insufisiensi katup aorta. Sementara masih diberi terapi digoksin, furosemid, aldakton, dan roborantia; terapi ini diteruskan sampai sekitar 2-3 bulan. Empat bulan kemudian dilakukan pemeriksaan lagi dengan hasil keadaan umum makin membaik, berat badan selama 4 bulan pasca-operasi naik 4 kg. Pada jantung masih terdengar bising proto-mesosistolik derajat II-III/6. Paru, abdomen tidak ada kelainan, tidak ada edema. Pada elektrokardiogram pasca-operasi, irama sinus, frekuensi QRS 75 x per menit, dan ada bentuk RSR' di VI. Kesimpulan pasca-operasi adalah bahwa pada penderita ada insufisiensi katup pulmonal ringan.

Kasus 4.

T. B. seorang anak laki-laki umur 3 tahun datang dengan keluhan sejak umur 7 bulan tampak biru-biru terutama kalau menangis, kalau jalan sering berhenti untuk jongkok. Waktu lahir berat badannya 2 500 g, lahir a term, spontan.

Pada pemeriksaan keadaan umum tampak sianosis, status gizi 62% baku dengan BB 9 kg, TB 90 cm. Tensi 90/60 mmHg. Nadi 116 x per menit. Respirasi 32 x per menit, suhu aksiler 36° C. JVP tidak meninggi. Toraks: simetris, tidak ada getaran. Cor: aktivitas meningkat, SI intensitasnya normal SII intensitasnya meningkat, tunggal. Bising pansistolik derajat III/6 dengan titik maksimum pada sela iga 3-4 l.p.s. kiri. Paru tidak ada kelainan. Abdomen: hepar, lien tidak teraba. Tidak ada asites maupun edem. Ujung jari sianosis dan berbentuk tabuh.

Pada elektrokardiogram: irama sinus, sumbu QRS +137°, frekuensi QRS 150 x per menit, gelombang P normal, lebar QRS normal, R/S di VI = 30/1. S di V6 lebih dari normal. Kesimpulan hipertrofi ventrikel kanan. Pada pemeriksaan foto Röntgen toraks didapat bentuk jantung seperti sepatu, segmen pulmonal cekung, rasio kardiotoraks = 55%, segmen aorta sangat membesar. Vaskularisasi paru berkurang dan tidak tampak proses spesifik.

Pada pemeriksaan laboratorium didapat kadar Hb 19,8 g/dl, Hmt 59%, jumlah leukosit 21 800/mm³.

Dari pemeriksaan kateterisasi dan angiokardiografi tampak ada VSD besar, tekanan ventrikel kanan = tekanan ventrikel kiri, vena pulmonalis bermuara di atrium kiri. Otot infundibulum hipertrofi. Batang arteria pulmonalis kecil padanya tidak tampak aliran, *overriding aorta* kurang dari 50%. Kesimpulan: Tetralogi Fallot dengan atresi batang a. pulmonalis, ada foramen ovale patens, ada ductus arteriosus patens, ada kolateral dari aa. brachiales ke paru kanan.

Selanjutnya dilakukan operasi koreksi total dengan melakukan reseksi otot infundibulum, menutup VSD dengan dakron, ASD ditutup dengan jahitan langsung dan pengikatan ductus arteriosus patens, batang a. pulmonalis disambung langsung pada ostium ventrikel kanan sebelah distal dengan pericardium anterior.

Pada pasca-operasi terjadi komplikasi efusi pleura kanan, diatasi dengan punksi cairan tiap 2 jam serta fisioterapi. Terjadi infeksi pada luka operasi dan terjadi endokarditis bakterial, biakan darah tumbuh bakteri *Enterobacter aerogenosa*. Diterapi dengan amikin intravena selama 30 hari. Sebelum pulang gigi diekstraksi. Sementara waktu pulang diberi terapi digoksin, furosemid, aldakton dan roborantia untuk mencegah gagal jantung.

DISKUSI

Seperti di atas disebutkan bahwa kelainan anatomik pokok pada tetralogi Fallot adalah stenosis atau atresia pulmonalis dan VSD. Gejala klinik subjektif maupun objektif sangat tergantung dari variasi kedua kelainan di atas. Stenosis pulmonal dapat ringan, sedang, besar dan sangat besar, sehingga hampir menyerupai ventrikel tunggal.

Bila tetralogi Fallot itu merupakan kombinasi dari stenosis pulmonal yang sedang dan VSD sedang, mungkin penderita pada waktu bayi belum tampak sianosis, karena stenosis pulmonal masih sedemikian, sehingga obstruksi pada a. pulmonalis masih belum berat sekali, dan tekanan di ventrikel kanan masih lebih rendah dari tekanan ventrikel kiri (atau aorta), sehingga *shunt* masih dari kiri ke kanan. Makin besar si anak, otot-otot infundibulum sekitar a. pulmonalis makin menebal, sehingga terjadi pula stenosis infundibulum, dan tekanan di ventrikel kanan makin besar, sampai melebihi tekanan ventrikel kiri; akibatnya darah akan mengalir dalam *shunt* dari kanan ke kiri. Kejadian ini tampak pada kasus 1.

Dengan adanya kelainan yang sedang ini semua gejala klinis yang berupa sianosis, kadar Hb atau persentase volume eritrosit (Hmt) dan pembesaran otot ventrikel kanan juga tidak terlalu berat, artinya sedang-sedang saja. Gagal jantung jarang terjadi pada tetralogi Fallot, karena meskipun ada bendungan pada a. pulmonalis yang berakibat naiknya tekanan ventrikel kanan, kenaikan tekanan ini dapat disalurkan melalui *shunt*, sehingga tidak memberatkan beban ventrikel kanan. Oleh karena itu meskipun ada sedikit keterbatasan dalam melakukan kegiatan, kegagalan jantung hampir tidak pernah terjadi pada masa anak (Nadas & Fyler, 1972).

Pada kasus 2 dan 3 ada variasi antara besarnya VSD dan beratnya stenosis a. pulmonalis, sehingga gejala klinisnya tampak lebih berat. Malahan pada kasus 3, anak umur 2½ tahun telah mulai kejang-kejang karena serangan hipoksi. Keadaan ini merupakan indikasi untuk segera diambil tindakan operasi.

Serangan hipoksi ini merupakan serangan yang menakutkan, yang secara klinis bervariasi dari hiperpnea, hipoksi, anoksia paroksismal atau serangan sinkope. Serangan ini dimulai dari bertambah cepatnya dan dalamnya respirasi secara progresif yang pada puncaknya terjadi hiperpnea, sianosis yang berat, lemas, dan sinkope, kadang-kadang terjadi kejang, serangan iskemia otak dan meninggal. Serangan ini sering terjadi pada saat bangun tidur dan tidak tergantung pada beratnya sianosis. Ada yang berpendapat bahwa serangan ini ada kaitannya dengan kontraksi otot infundibulum, yang karenanya aliran darah yang akan ke a. pulmonalis tersumbat dan pindah ke aorta, sehingga saturasi O₂ yang ke otak berkurang secara mendadak (Wood, 1954; Shinebourne *et al.*, 1975). Diduga juga bahwa naiknya curah jantung yang mendadak pada saat makan,

menangis atau bangun tidur memacu secara mendadak pusat pernafasan yang menjadi sangat peka sesudah tidur lama, sedangkan infundibulum akan makin berkontraksi bila terjadi penambahan darah venos yang mendadak. Akibatnya saturasi O_2 arterial berkurang, dan ini terjadi pula di otak (Stegg & Hordof, 1975).

Pada anak yang sudah besar serangan hipoksi ini dapat dikurangi dengan melakukan posisi jongkok (*squatting*). Dengan posisi ini dispnea yang terjadi selama berjalan berkurang, saturasi O_2 arteria sistemik naik dan aliran darah a. pulmonalis bertambah, serta curah jantung ventrikel kiri bertambah (Guntheroth *et al.*, 1968). Pada anak yang belum dapat jalan, hipoksia ini dapat diatasi dengan posisi lutut-dada (*knee-chest position*), atau duduk bersila (Perloff, 1987).

Bila serangan hipoksia ini tidak teratasi dengan cara-cara di atas, anak harus segera dirawat nginap, untuk selanjutnya diberi O_2 , morfin secara i. m. 0,2 mg/kg BB. Bila penderita asidosis diberi bicarbonas natricus. Dapat juga diberi propanolol 0,2 mg/kg BB. Pada penderita dengan sianosis ringan tetapi sering terjadi serangan hipoksia, perlu diberi propanolol oral 1 mg/kg BB per hari (Vichitbandha *et al.*, 1979).

Penyelesaian yang paling baik untuk tetralogi Fallot ini adalah operasi koreksi total. Prinsipnya adalah menutup defek septum baik septum ventrikel (pada tetralogi Fallot) maupun septum atrium (pada pentalogi Fallot). Bila defek kecil, dapat dijahit langsung, tetapi defek besar biasanya ditambal dengan bahan sintetik, yaitu dakron. Pada valvula yang stenosis dilakukan valvulotomi, bila terjadi penebalan infundibulum, dilakukan reseksi dan bila terjadi pengcilan atau atresi a. pulmonalis, dapat dilebarkan dengan ditambah dengan perikardium atau bahan sintetik dakron.

Hasil operasi cukup baik, anak pasca-operasi tumbuh lebih cepat, berat badannya naik 1 kg per bulan selama tiga bulan berturut-turut. Kemampuan fisik maupun otak bertambah.

KEPUSTAKAAN

- Guntheroth, W. G., Morgan, B. C., Mullins, G. L., & Baum, D. 1968 Venous return with knee-chest position and squatting in tetralogy of Fallot. *Am. Heart J.* 75(3):313-20.
- Nadas, A. S., & Fyler, D. C. 1972 *Pediatric Cardiology*, 3rd ed. W. B. Saunders Co., London.
- Perloff, J. K. 1987 *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*, 3rd ed. W. B. Saunders Co., London.
- Shinebourne, E. A., Anderson, R. H., & Bowyer, J. J. 1975 Variations in clinical presentation of Fallot's tetralogy in infancy. *Br. Heart J.* 37(9):946-53.
- Stegg, C. N., & Hordof, A. 1975 The haemodynamic effects of supraventricular tachycardia in ventricular septal defect with pulmonary outflow tract obstruction. *Am. Heart J.* 90(2):245-51.
- Vichitbandha, P., Maghanemi, U., & Parnsingha, T. 1979 Fallot's tetralogy: Current concepts in diagnosis & management. *Mother & Child* 7(4):27-31.
- Wood, P., Magidson, O., & Wilson, P. A. O. 1954 Ventricular septal defect with a note on acyanotic Fallot's tetralogy. *Br. Heart J.* 16(3):387-94.
- Yip, W. 1987 Congenital heart disease in Southeast Asian infants. Part I. Clinical diagnostic evaluation. *J. Paediat. Obstetr. Gynecol.* 13(6):5-12.