

KOMPLIKASI PADA PASIEN *ATRIAL SEPTAL DEFECT* DEWASA DENGAN SURVIVALITAS ALAMI

Adhella Menur Naysilla

Dokter Umum RSUD Brigjen H. Hasan Basry, Kandangan,
Hulu Sungai Selatan, Kalimantan Selatan, Indonesia

ABSTRACT

The development of congenital heart disease management (PJB) causes patients to live an adult life now known as Congenital Heart Disease (GUCH) and Adult Congenital Heart Disease (ACHD). Patients with acute ureanotic ACHD with natural survival (no intervention measures in childhood) can suffer from complications of pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome. Complications can increase patient morbidity and mortality and worsen the quality of life. The patient may need corrective surgery and even a heart transplant. Some conditions that can not be administered by surgery cause the patient to take medication and in high lifetime medical surveillance. This case report discusses a 26-year-old male Banjar tribe coming with cough and breath with oxygen saturation of four extremities of 80%. Patients have a history of congenital heart disease with no intervention measures in childhood. Patients were diagnosed with sekundum ASD with severe pulmonary hypertension and Eisenmenger syndrome, secondary polycythemia PJB, and pulmonary TB in advanced stage 1 treatment. Diagnosis is obtained from anamnesis, physical examination, and investigation. ECG, radiology, laboratory, spirometry, and echocardiography Doppler. Patients care in ICU and treated with oxygenation, pulmonary vasodilators, diuretics, and iron supplementation and folic acid. Advanced pulmonary TB treatment. The patient underwent flebotomy 3 times. After treating 18 days, the patient showed a clinical improvement and was referred to the Ulin Hospital Banjarmasin for further examination and management.

Keywords : ACHD asianotik, ASD sekundum, pulmonary hypertension, Eisenmenger syndrome

ABSTRAK

Perkembangan tata laksana penyakit jantung bawaan (PJB) menyebabkan pasien dapat menjalani kehidupan remaja hingga dewasa yang kini dikenal dengan *Grown Up Congenital Heart Disease* (GUCH) dan *Adult Congenital Heart Disease* (ACHD). Pasien ACHD asianotik dengan survivalitas alami (tanpa tindakan intervensi pada masa anak) dapat menderita komplikasi berupa hipertensi pulmonal dan sindroma Eisenmenger. Komplikasi dapat meningkatkan morbiditas dan mortalitas pasien serta memperburuk kualitas hidup. Pasien dapat saja membutuhkan tindakan pembedahan korektif bahkan transplantasi jantung. Beberapa kondisi yang tidak dapat diperbaiki dengan pembedahan menyebabkan pasien harus mengonsumsi obat dan dalam pengawasan medis ketat seumur hidup. Laporan kasus ini membahas seorang laki-laki suku Banjar 26 tahun datang dengan batuk darah dan sesak napas dengan saturasi oksigen keempat ekstremitas 80%. Pasien memiliki riwayat penyakit jantung bawaan tanpa tindakan intervensi pada masa anak. Pasien didiagnosis dengan ASD sekundum disertai hipertensi pulmonal berat dan sindrom Eisenmenger, polisitemia sekunder PJB, dan TB paru dalam pengobatan kategori 1 fase lanjut. Diagnosis didapatkan dari anamnesis, pemeriksaan fisik, serta pemeriksaan penunjang berupa EKG, radiologi, laboratorium, spirometri, dan ekokardiografi *Doppler*. Pasien dirawat di ICU dan diterapi dengan oksigenasi, vasodilator pulmonal, diuretik, serta suplementasi besi dan asam folat. Pengobatan TB paru dilanjutkan. Pasien menjalani flebotomi sebanyak 3 kali. Setelah dirawat 18 hari, pasien menunjukkan perbaikan klinis dan dirujuk ke RSUD Ulin Banjarmasin untuk pemeriksaan dan tata laksana lebih lanjut.

Kata kunci : ACHD asianotik, ASD sekundum, hipertensi pulmonal, sindroma Eisenmenger

PENDAHULUAN

Insidensi individu remaja dan dewasa dengan penyakit jantung bawaan (PJB) terus meningkat setiap tahun akibat perkembangan teknik pembedahan dan

intervensi kateter serta membaiknya perawatan pada pasien PJB. Pasien PJB dapat bertahan hidup dan menjalani kehidupan remaja hingga dewasa yang kini dikenal dengan *Grown Up Congenital*

Heart Disease (GUCH) dan *Adult Congenital Heart Disease* (ACHD). Pada populasi Inggris didapatkan kurang lebih 150.000 pasien ACHD, sedangkan di Amerika Serikat mencapai 1.000.000 pasien. Pada negara berkembang sebagai contoh Mesir, didapatkan jumlah kasus PJB baru sekitar 15.200 pasien per tahun dan 70% di antaranya mencapai usia remaja hingga dewasa. Hal tersebut dikarenakan oleh faktor ketidakpedulian terhadap penyakit, sosial ekonomi, dan hasil dari tindakan intervensi.¹

GUCH dan ACHD terdiri dari dua kelompok besar yaitu PJB dengan survivalitas alami dan PJB dengan riwayat terapi intervensi (pembedahan atau prosedur perkutan) saat anak-anak. Penelitian pola PJB dengan survivalitas alami selama 20 tahun di negara berkembang menyimpulkan bahwa *Atrial Septal Defect* / ASD merupakan defek yang paling banyak ditemukan dengan frekuensi relatif 53%, diikuti *Ventricle Septal Defect/VSD* (11%), *Tetralogy of Fallot* (11%), anomali aorta (7%), stenosis pulmonal (6%), dan anomali Ebstein (4%). Kebanyakan pasien datang dengan simtom yang paling sering berupa dispneu saat aktivitas. Angka ketahanan hidup ACHD dipengaruhi berbagai faktor seperti riwayat lahir, usia saat terdiagnosis, kompleksitas patologi, dan apakah dilakukan tindakan bedah atau tidak, serta jika mendapatkan tindakan bedah apakah paliatif atau korektif.²

ACHD dibayangi berbagai komplikasi terutama pada populasi dengan survivalitas alami. Pada ACHD asianotik dapat terjadi komplikasi berupa hipertensi pulmonal dan sindrom Eisenmenger. Pada ACHD sianotik dapat terjadi berbagai komplikasi akibat kondisi hipoksemia kronis berbagai sistem seperti komplikasi

hematologi berupa sindrom hiperviskositas, gangguan hemostasis berupa trombositopenia dan gangguan agregasi trombosit, komplikasi ginjal, pembentukan batu empedu, komplikasi orthopedi berupa osteoartropati hipertrofi, komplikasi neurologi berupa risiko emboli serebral dan abses otak, hingga komplikasi kulit berupa jerawat yang dapat menjadi *port d'entre* endokarditis infeksi. Komplikasi yang dapat muncul baik pada ACHD asianotik maupun sianotik yaitu aritmia, endokarditis infeksi, gagal jantung, hingga *sudden death*.³

Komplikasi dapat meningkatkan morbiditas dan mortalitas pasien serta memperburuk kualitas hidup. Pasien dapat saja membutuhkan tindakan pembedahan korektif bahkan transplantasi jantung. Beberapa kondisi yang tidak dapat diperbaiki dengan pembedahan menyebabkan pasien harus mengonsumsi obat dan dalam pengawasan medis ketat seumur hidup.

LAPORAN KASUS

Anamnesis dan Pemeriksaan Fisik

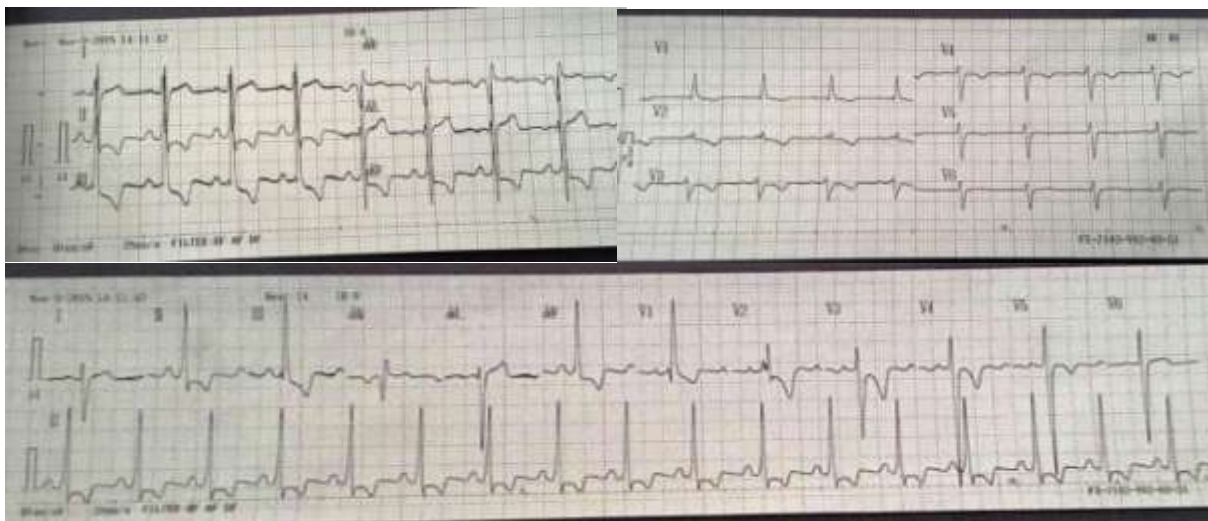
Seorang pria 26 tahun suku Banjar, bekerja sebagai guru, dirawat di RSUD Brigjen H. Hasan Basry, Kandangan, Kalimantan Selatan dengan keluhan batuk darah sejak 2 hari sebelum masuk rumah sakit. Batuk darah warna merah segar, sekitar 50 ml dengan frekuensi batuk 5-10 kali sehari. Pasien juga mengeluh sesak napas yang diperberat dengan aktivitas, pusing, badan terasa lelah, dan keluar keringat dingin. Tidak didapatkan demam, nyeri dada, mual, maupun muntah. Tidak ada keluhan buang air kecil maupun buang air besar. Pasien saat ini sedang menjalani terapi obat anti tuberkulosis dari puskesmas bulan ke-4. Saat usia 22 tahun pasien pernah berobat kedokter spesialis

jantung dan dikatakan jantung bocor, tetapi tidak melanjutkan pengobatan. Tidak ada riwayat biru saat lahir, tetapi terdapat riwayat ISPA berulang saat anak-anak.

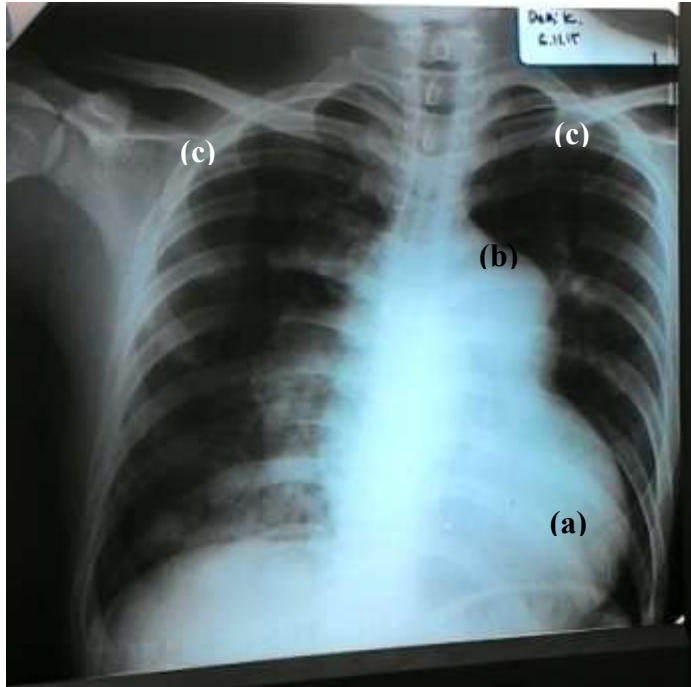
Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum pasien lemah dan tampak sianosis. Tekanan darah pasien 110/80 mmHg, laju jantung 88 kali/menit, laju respirasi 26 kali/menit, suhu 36,2°C, dan saturasi oksigen keempat ekstremitas 80%. Tidak didapatkan konjungtiva palpebra anemis maupun sklera ikterik. Tidak didapatkan hiperemis maupun sekret pada telinga, hidung, dan tenggorokan. Tidak didapatkan pembesaran kelenjar getah bening leher maupun peningkatan tekanan vena jugularis. Pada pemeriksaan paru tidak didapatkan *ronchi, rales*, maupun *wheezing* yang bermakna. Pada pemeriksaan jantung didapatkan kesan kardiomegali, iktus cordis bergeser ke laterosuperior pada sela iga ke III linea midklavikularis kiri, suara jantung 1 dan 2 reguler, dan didapatkan suara jantung 3 pada awal diastole di sela iga ke III linea parasternalis kiri. Tidak didapatkan bising jantung. Tidak didapatkan pembesaran hepar maupun lien. Pada keempat ekstremitas didapatkan jari tabuh dan tidak didapatkan oedema.

Pemeriksaan Penunjang

Pada pemeriksaan elektro kardiografi didapatkan kesansinus ritme dengan *right axis deviation* dan dilatasi ventrikel kanan. Pada pemeriksaan X-Foto Thorax PA didapatkan kesan kardiomegali disertai hipertensi pulmonal dan elongasio aorta. Pada pemeriksaan laboratorium darah didapatkan Hb 19,5 g/dL, Ht 58,2%, eritrosit 7.120.000/uL dengan morfologi normokrom normositik, leukosit 7.500/uL, trombositopenia 63.000/uL, GDS 83 mg/dL, ureum 25 mg/dL, kreatinin 1,19 mg/dL, SGOT 12 mg/dL, SGPT 9,7 mg/dL, CKMB meningkat 82 U/L, PPT 14,1 detik (kontrol 14,3), dan aPTT memanjang 46,7 detik (kontrol 31,1 detik). Pada pemeriksaan morfologi darah tepi didapatkan kesan polisitemia dengan trombositopenia. Pada pemeriksaan spirometri didapatkan fungsi paru mengarah pada penyakit paru restriktif (*forced expiratory volume* dalam 1 detik 1,71 L; *forced vital capacity* 1,71 L). Pada pemeriksaan ekokardiografi *Doppler* didapatkan kesan ASD sekundumpirau kanan ke kiri, regurgitasi trikuspid, dan dilatasi ventrikel kanan. Fungsi sistolik masih baik dengan EF: 83,3%. Didapatkan kesan hipertensi pulmonal berat.



Gambar 1. Hasil EKG pasien didapatkan irama sinus, HR 86x/menit, *right axis deviation*, gelombang P normal, interval PR 0,16 s, kompleks QRS 0,08 s, interval QT 0,36 s, R/S di V1 > 1 dan didapatkan RV *strain* di lead II,III,aVF,V1-5 mengesankan adanya dilatasi ventrikel kanan



Gambar 2. Hasil X-Foto Thorax PA didapatkan gambaran pembesaran jantung dengan (a)apex *rounded* (CTR 65%), (b)conus pulmonalis menonjol, dan didapatkan (c) gambaran *pruning* pembuluh darah pulmonal perifer. Kesandilatasi ventrikel kanan disertai hipertensi pulmonal



Gambar 3. Hasil ekokardiografi *Doppler* didapatkan (a) ASD sekundum 3,26 cm pirau kanan ke kiri, (b) regurgitasi trikuspid, dan (c) dilatasi ventrikel kanan dengan gambaran (d) ventrikel kiri *D-shaped*. Kesan hipertensi pulmonal berat secara kualitatif. EF sistolik 83%.

Diagnosis dan Tata Laksana

Diagnosis kerja berupa ASD sekundum dengan hipertensi pulmonal berat dan sindrom Eisenmenger, polisitemia sekunder dari PJB, dan TB paru dalam pengobatan kategori 1 fase lanjut. Pasien dirawat di ICU dan diterapi dengan pemberian oksigen NRM 6 liter/menit, IVFD RL 60 ml/jam, injeksi Ceftriaxon 1gtiap12 jam intravena, injeksi Asam Traneksamat 500 mgtiap8 jam intravena, injeksi Ranitidin 50 mgtiap12 jam intravena, Codein 3x30 mg per oral, Beraprost Natrium 3x20 mcg per oral, Ferrous sulphate 2x300 mg per oral, Asam folat 1x400 ug per oral, dan Furosemid 1x40 mg per oral. Pengobatan TB parukategori 1 fase lanjut berupa tablet 2FDC (*Fixed Dose Combination*; 150 mg Isoniazid (INH) dan 150 mg Rifampisin) yang dikonsumsi 3 tablet 3 kali seminggu dilanjutkan. Pasien menjalani flebotomi sebanyak 3 kali dengan total volume darah yang dikeluarkan 800 cc. Setelah dirawat 18 hari, pasien menunjukkan perbaikan klinis dan dirujuk ke RSUD Ulin Banjarmasin untuk pemeriksaan dan tata laksana lebih lanjut.

DISKUSI

Perjalanan Alamiah *Atrial Septal Defect*

ASD terdiri dari tiga tipe berdasarkan lokasi defek yaitu ASD sekundum dimana defek terjadi pada fossa ovalis (tipe inimenyumbang 60-70% dari semua kasus), ASD primum, dan ASD sinus venosus. Saat janin, akibat tingginya tekanan vaskuler pulmonal menyebabkan

terjadinyapirau kanan ke kiri unidireksional pada level atrial. Segera setelah lahir hingga beberapa bulan, dengan adanya penurunan fisiologis tekanan vaskuler pulmonal menyebabkan adanya pirau kiri ke kanan pada anak hingga remaja. Pirau melalui defek terjadi baik saat sistole maupun diastole, terbanyak saat fase diastole. Pada fase diastole, darah di tiap atrium memiliki 2 jalur alternatif yaitu mengikuti rute normal melalui katup atrioventrikuler ke ventrikel atau mengalir melalui ASD untuk mengisi ventrikel sisi satunya. Arah pirau yang melalui ASD selama diastole juga ditentukan oleh perbedaan instan pada kompliansi (respon penyesuaian/ distensi dinding ventrikel) dan kapasitas dari kedua ventrikel. Pada individu normal, ventrikel kiri memompa darah ke sirkulasi sistemik memiliki kerja yang lebih berat dibanding ventrikel kanan yang memompa darah ke paru sehingga secara fisiologis terjadi hipertrofi dinding ventrikel kiri dan menyebabkan kompliansi/ kesiapan ventrikel kiri untuk distensi jika ada tambahan volume lebih rendah dibanding ventrikel kanan.

Kondisi fisiologis tersebut yang juga menjelaskan aliran pirau pada pasien ASD cenderung mengisi ke ventrikel kanan yang lebih komplians. Seiring berjalannya waktu, *overload* volume pada ventrikel kanan menyebabkan ventrikel kanan semakin dilatasi dan terjadi peningkatan tekanan pulmonal. Hal tersebut menyebabkan ventrikel kanan menjadi tidak lagi komplians. Proses kronik tersebut

mendasari mengapa simtom ASD baru muncul ketika usia remaja hingga dewasa. Pasien remaja dan dewasa banyak mengeluhkan sesak napas saat beraktivitas karena adanya reduksi konsumsi oksigen maksimum akibat inefisiensi *preload* berkelanjutan pada ventrikel kiri (beban volume berlebih ke ventrikel kanan akibat adanya pirau sehingga *preload* ventrikel kiri berkurang dan sekaligus menyebabkan *overload* volume pada sirkulasi pulmonal). Kondisi tersebut akan semakin parah jika sudah adanya hipertensi pulmonal berat hingga terjadinya pirau berkebalikan (kanan ke kiri; sindrom Eisenmenger).¹

Indikasi operasi penutupan ASD adalah bila rasio aliran darah ke paru dan sistemik lebih dari 1,5.⁴ ASD kecil dengan diameter kurang dari 5 mm dan tanpa bukti *overload* volume ventrikel kanan tidak berpengaruh dan tidak membutuhkan upaya penutupan defek kecuali ditemukan embolisme paradoksikal atau tidak responsif dengan pemberian vasodilator pulmonal. Defek besar (>10 mm) dengan bukti *overload* volume ventrikel kanan yang sering ditemukan pada dekade ketiga kehidupan umumnya diupayakan ditutup untuk mencegah komplikasi jangka panjang seperti aritmia atrial, reduksi toleransi latihan, perubahan hemodinamik signifikan terkait regurgitasi trikuspid, pirau kanan ke kiri, gagal jantung kongestif, atau penyakit vaskuler pulmonal.⁵ Operasi elektif pada usia pra sekolah (3–4 tahun) kecuali bila sebelum usia tersebut sudah timbul gejala gagal jantung kongestif yang tidak teratasi secara medikamentosa. Penutupan ASD juga dapat dilakukan dengan memasang ASO (*amplatzer septal occluder*).⁶

Tindakan penutupan ASD tidak dianjurkan lagi bila sudah terjadi hipertensi pulmonal dengan penyakit

obstruktif vaskuler paru. ASD dengan hipertensi pulmonal dan pirau kanan ke kiri (atau resistensi vaskuler pulmonal > 14 Woods) merupakan kontraindikasi upaya penutupan defek. Namun, banyak pasien datang dengan hipertensi pulmonal intermediet dengan pirau bidireksional atau predominan kiri ke kanan. Rekomendasi untuk upaya penutupan defek pada kasus tersebut masih menjadi kontroversi karena keterbatasan data.^{1,4,5}

Kasus ASD dengan survivalitas alami hingga remaja dan dewasa secara sederhana dapat diklasifikasikan menjadi 3 sub grup yaitu ASD yang membutuhkan terapi intervensi primer saat usia dewasa, ASD yang tidak membutuhkan terapi intervensi tetapi membutuhkan monitoring ketat dan *follow up* klinis berkelanjutan, serta ASD yang memang tidak dapat diatasi dengan tindakan pembedahan, hanya bisa diterapi dengan transplantasi jantung. Atau pada pasien dengan risiko pembedahan yang lebih besar daripada risiko evolusi alami.

Komplikasi Pada Pasien ASD Dewasa dengan Survivalitas Alami

a. Hipertensi Pulmonal

Pirau kiri ke kanan seperti pada ASD akan meningkatkan aliran darah pulmonal. Kondisi tersebut merupakan penyebab hipertensi pulmonal dan hipertrofi ventrikel kanan pada usia dini. Jika situasi ini berlanjut maka hipertensi pulmonal akan menetap dan ireversibel, bahkan setelah tindakan pembedahan korektif. Arteri pulmonalis normal merupakan suatu struktur “*compliant*” dengan sedikit serat otot yang memungkinkan fungsi “*pulmonary vascular bed*” sebagai sirkuit yang *low pressure* dan *high flow*. Kelainan vaskuler pada hipertensi pulmonal mengenai arteri

pulmonalis kecil dengan diameter 4-10 mm dan arteriol berupa hiperplasia otot polos vaskuler, hiperplasia intima, dan trombosis *in situ*. Hipertensi pulmonal akan menyebabkan pengerasan pembuluh darah di dalam paru. Kondisi tersebut akan memperberat kerja jantung dalam memompa darah ke paru. Lama-kelamaan pembuluh darah yang terkena akan menjadi kaku dan menebal sehingga tekanan dalam pembuluh darah meningkat dan aliran darah juga terganggu. Proses tersebut akhirnya menyebabkan *strain* dan gagal jantung ventrikel kanan.⁷

Hipertensi pulmonal adalah suatu keadaan progresif yang ditandai dengan kenaikan Tekanan Arteri Pulmonal (TAP; *mean pulmonary arterial pressure/ mPAP*) ≥ 25 mmHg saat istirahat atau >30 mmHg yang diukur dengan kateterisasi jantung kanan/ RVC dengan rerata Tekanan Kapiler Pulmonar (*pulmonary-capillary wedge pressure/ PCWP*) atau Tekanan Akhir Diastolik Ventrikel Kiri (*left ventricular end-diastolic pressure/ LVEDP*) < 15 mmHg dan Resistensi Vaskular Pulmonar (*pulmonary vascular resistance*) > 3 Wood unit.⁷

Hipertensi pulmonal berkepanjangan mempunyai morbiditas dan mortalitas lebih tinggi daripada kondisi kausatifnya. Performa ventrikel kanan pasien ACHD yang harus menghadapi peningkatan *afterload* ventrikel kanan harus dipelihara. Faktor pemberat yang harus dihindari berupa hipoksemia, hiperkapnea, asidosis, ateletaksis, hiperinflasi, atau kompresi fisik pada paru.⁷

Manajemen hipertensi pulmonal termasuk modifikasi gaya hidup, terapi konvensional, dan terapi penyakit-spesifik. Evaluasi dilakukandengan berbagai

metode, termasuk penilaian kelas fungsional, toleransi latihan, ekokardiografi, dan kateterisasi jantung kanan. Pasien hipertensi pulmonal memiliki sirkulasi paru terbatas; peningkatan kebutuhan oksigen dapat memperburuk hipertensi paru dan gagal jantung kanan. Jika terdapat hipoksemia kronis, diperlukan oksigen tambahan termasuk terapi oksigen rawat jalan untuk mempertahankan saturasi oksigen arteri di atas 90%. Perbaikan klinis pasien dengan gagal jantung kanan dapat dicapai dengan terapi diuretik yang mengurangi *preload* ventrikel kanan. Digoksin dapat berguna karena bersifat simpatolitik terhadap aktivasi simpatik neurohormonal yang meningkat pada hipertensi pulmonal. Digoksin paling bermanfaat pada hipertensi pulmonal dengan atrial fibrilasi intermiten atau kronis.^{7,8}

Terapi antikoagulan pada hipertensi arteri pulmonal didasarkan pada adanya faktor risiko tromboemboli vena, seperti gagal jantung, gaya hidup sedentari, dan predisposisi trombofilik. Sebagian besar pedoman merekomendasikan antikoagulasi warfarin dititrasi dengan rasio normalisasi internasional (INR) dari 1,5-2,5.⁷

Obat untuk hipertensi pulmonal termasuk: *calcium channel blockers* (CCBs), prostanoids, antagonis endotelin, dan inhibitor *phosphodiesterase type 5*. Semua agen tersebut memiliki efek vasodilator paru dan khusus CCBs memiliki sifat antiproliferatif. Golongan prostanoid yang dapat digunakan berupa Epoprostenol dan Iloprost serta analognya Beraprost. Antagonis endotelin berupa Bosentan dan Ambrisentan. Inhibitor PDE-5 berupa Sildenafil dan Tadalafil.^{7,8}

b. Sindrom Eisenmenger

Istilah sindrom Eisenmenger digunakan untuk mendeskripsi penyakit

vaskuler pulmonal dan sianosis akibat adanya hubungan antara sirkulasi pulmonal dan sistemik seperti pada ASD. Sindrom Eisenmenger merupakan suatu kondisi patofisiologis adanya defek jantung kongenital yang awalnya menyebabkan pirau dari kiri ke kanan, kemudian memicu penyakit vaskuler pulmonal berat disertai hipertensi pulmonal dan akhirnya mengakibatkan aliran arah pirau berbalik sehingga menampilkan kondisi sianosis.⁹ Pada kondisi ini, penutupan defek jantung akan lebih berisiko daripada keuntungan yang diharapkan. Sindrom Eisenmenger merupakan spektrum paling ekstrim dari hipertensi pulmonal terkait PJB, berdasarkan sifat hemodinamiknya didefinisikan sebagai peningkatan resistensi vaskuler pulmonal hingga 12 Woods Units atau hingga rasio resistensi pulmonal-sistemik $\geq 1,0$.⁹

Sindrom Eisenmenger ditemukan pada 5-10% pasien ACHD, dapat ditemukan pada lesi terisolasi tanpa obstruksi pada jalur aliran keluar pulmonal seperti pada ASD dengan diameter >3 cm. Pada ASD, volume pirau dapat sangat besar sehingga menyebabkan dilatasi jantung kanan. Jika peningkatan resistensi vaskuler pulmonal terjadi pada dekade ke-3 atau 4, beban tekanan akan terus bertambah dan miokardium ventrikel kanan dapat terdekomposisi. Hal tersebut memperburuk sianosis dengan peningkatan pirau kanan ke kiri akibat peningkatan tekanan pengisian ventrikel kanan.⁹

Keterbatasan aktivitas dan dispneu dapat stabil selama bertahun-tahun, tetapi buruknya kapasitas aktivitas merupakan risiko rawat inap dan kematian. Pada studi di Eropa didapatkan rerata usia kematian pasien sindrom Eisenmenger dan PJB simpel adalah 32,5 tahun, sedangkan untuk

PJB tipe kompleks 25,8 tahun. Pasien sindrom Eisenmenger berisiko beberapa kondisi medis seperti dehidrasi, tindakan pembedahan baik kardiak maupun non kardiak, anestesi umum, anemia, infeksi rongga thoraks, ketinggian, administrasi intravena, dan obat vasodilator.⁹

Akibat hipoksemia kronik yang progresif lambat disertai sianosis sentral, pasien sindrom Eisenmenger dewasa dapat menderita berbagai gangguan multisistem dan kompleks seperti gangguan koagulasi (perdarahan dan embolisme paradoksikal), hemoptisis, disfungsi renal, osteoarthropati hipertrofi, aritmia, gagal jantung, *cerebrovascular accident*, abses otak, sinkop, penurunan kualitas hidup, dan kematian prematur.¹⁰

Polisitemia merupakan respon adaptif utama terhadap hipoksemia kronik dan dibutuhkan untuk oksigenasi jaringan adekuat. Massa sel darah merah dapat tiga kali lipat lebih besar dan volume darah melebihi 100 ml kg^{-1} . Sel darah putih umumnya normal dan platelet dapat saja normal atau lebih sering berkurang. Hipoksemia dan polisitemia berkaitan dengan hemostasis abnormal pada pasien ACHD. Etiologi yang mendasari berupa trombositopenia, disfungsi platelet, hipofibrinogenemia, percepatan fibrinolisis, dan defisiensi faktor. Pasien dapat menampilkan lebam spontan, epistaksis, dan hemoptisis. Pemanjangan waktu perdarahan, waktu trombin, dan waktu tromboplastin parsial dapat ditemukan. Aspirin, NSAID, dan heparin dapat mengeksaserbasi efek tersebut.¹⁰

Peningkatan viskositas darah pada kondisi sianosis tidak dapat dihindari akibat eritropoiesis sekunder. Kebanyakan kondisi eritropoiesis kompensata dengan Hb stabil tidak membutuhkan intervensi. Flebotomi terapeutik biasanya tidak

dibutuhkan kecuali kadar Hb lebih dari 20 g/ dL dan hematokrit lebih dari 65% atau pasien menampilkan simtom 'sindroma hiperviskositas' yang umumnya berupa nyeri kepala, konsentrasi berkurang, dan *fatigue*. Simtom ini umumnya dapat diperbaiki dengan mengeluarkan sedikitnya 250 ml darah dan harus disertai penggantian volume cairan dekstrosa atau salin. Sekali flebotomi tidak boleh melebihi 250-500 ml dan saat yang sama diganti dengan 750-1000 ml dekstrosa atau saline intravena. Flebotomi terapeutik di lain pihak dapat menstimulasi sumsum tulang untuk memproduksi sel darah merah. Flebotomi direkomendasikan tidak lebih dari 2-3 kali per tahun.^{5,10}

Flebotomi berulang akan mendepleksi simpanan besi dan menyebabkan defisiensi besi kronik sehingga harus dikoreksi. Namun, terapi defisiensi besi pada pasien dengan ketidakstabilan eritropoiesis akibat hipoksemia kronis dengan preparat besi oral cukup menantang karena dapat menghasilkan peningkatan cepat dan dramatis massa sel darah merah. Pemberian satu tablet Sulfat Ferrous (atau glukonat) direkomendasikan dengan disertai evaluasi berupa pemeriksaan kadar Hb 7-10 hari setelah pemberian dimana pemberian preparat besi harus dihentikan jika ada peningkatan dramatis dari jumlah sel darah merah.¹⁰

Gangguan hemostasis pada hipoksemia kronis yang paling sering terjadi adalah trombositopenia dan gangguan agregasi trombosit. Berkurangnya jumlah trombosit dan abnormalitas fungsi trombosit bersama defisiensi faktor pembekuan menyebabkan kecenderungan perdarahan pada pasien dengan hipoksemia kronis. Epistaksis, perdarahan gusi, menoragia, dan perdarahan pulmonal (dengan manifestasi

hemoptisis) sering ditemui. Kondisi tersebut menyebabkan penggunaan antikoagulan menjadi kontroversial dimana kejadian tromboembolik pada sirkulasi pulmonal terjadi kira-kira 20% pada pasien dengan hipoksemia kronis menjadi dasar penggunaan antikoagulan. Meskipun antikoagulan terbukti bermanfaat pada pasien hipertensi pulmonal idiopatik, tetapi belum ada studi prospektif pada populasi sindroma Eisenmenger sehingga tidak direkomendasikan penggunaannya.^{5,10}

Pada kasus ini didapatkan anamnesis dan pemeriksaan fisik yang mengarah pada ACHD asianotik dengan survivalitas alami yang mengalami komplikasi hipertensi pulmonal dan sindroma Eisenmenger. Batuk darah masif dapat merupakan manifestasi klinis hipertensi pulmonal berat atau akibat gangguan hemostasis sekunder dari kondisi hipoksemia kronis berupa trombositopenia serta gangguan koagulasi. Pasien tampak sianotik dengan tanda hipoksemia kronis berupa jari tabuh disertai saturasi oksigen keempat ekstremitas 80% sehingga didapatkan kesan sudah terjadi sindrom Eisenmenger. Konfirmasi dengan pemeriksaan penunjang menunjukkan bahwa pasien memiliki defek jantung bawaan berupa ASD sekundum 3,26 cm dengan pirau kanan ke kiri (sindrom Eisenmenger) dan didapatkan kesan hipertensi pulmonal berat. Pada pasien juga didapatkan polisitemia yang mungkin sekunder dari proses hipoksemia kronis.

Pengobatan untuk menurunkan resistensi pulmonal secara aktif berupa perbaikan oksigenasi. Hiperventilasi akan menginduksi alkalosis respiratorik dan menimbulkan vasodilatasi pulmoner. Selain itu, pemberian oksigen pada sindroma Eisenmenger saat tidur dapat

mengurangi polisitemia. Pada pasien ini diberikan analog prostasiklin berupa Beraprost sebagai agen vasodilator pulmonal. Tujuan utama penggunaan vasodilator adalah mengurangi resistensi arteri pulmonalis dan meningkatkan curah jantung tanpa menyebabkan hipotensi sistemik yang simptomatik. Vasodilator juga mengurangi *overload* pada ventrikel kanan sehingga dapat meningkatkan curah jantung ventrikel kanan. Flebotomi dilakukan karena pasien menunjukkan gejala sindroma hiperviskositas. Pemberian tablet besi dan asam folat dimaksudkan untuk memperbaiki kualitas sel darah merah pada kondisi polisitemia. Pasien dirujuk ke rumah sakit pusat rujukan untuk pemeriksaan dan tata laksana lebih lanjut. Pemeriksaan penunjang berupa kateterisasi jantung diharapkan dapat dilakukan pada pasien ini dimana tujuannya adalah untuk mengetahui fisiologi vaskuler dan menilai reaktivitas vaskuler pulmonal terhadap substansi vasoaktif seperti oksigen, *nitric oxide*, dan prostasiklin sehingga dapat menjadi pertimbangan untuk terapi dengan substansi vasoaktif, intervensi kateter, dan tindakan pembedahan. Kateterisasi juga dapat membedakan pasien hipertensi pulmonal ireversibel dengan reversibel.

SIMPULAN

Individu dengan penyakit jantung bawaan dapat bertahan hidup dan menjalani kehidupan remaja hingga dewasa baik dengan survivalitas alami, maupun dengan riwayat terapi intervensi yang kini dikenal dengan *Grown Up Congenital Heart Disease* (GUCH) dan *Adult Congenital Heart Disease* (ACHD). Populasi ini memiliki kebutuhan medis maupun tindakan bedah khusus akibat dari sifat alami dan kompleksitas lesi terutama pada ACHD dengan

survivalitas alami. Hampir seluruh pasien ACHD dengan survivalitas alami akan datang ke berbagai tingkat fasilitas kesehatan akibat residu, sequele, dan komplikasi dari penyakitnya yang bersifat progresif selama kehidupan dewasa dan membutuhkan perawatan khusus.

Tantangan paling besar adalah transisi perawatan dari anak-anak yang harus dioptimalisasi dan terstruktur dengan baik untuk menghindari putusnya perawatan, kelanjutan perawatan usia dewasa, serta apabila pasien ACHD datang dengan komplikasi dan kondisi kritis. Kondisi fisiologis dan patofisiologis populasi ACHD cukup sulit dipahami oleh kardiologis tanpa pelatihan khusus terkait kardiologi pediatri. Penempatan pasien populasi ini juga cukup membingungkan baik pada kondisi rawat inap maupun rawat jalan. Pelayanan pediatri tidak sesuai lagi untuk pelayanan berkelanjutan bagi pasien ACHD, tetapi di sisi lain pelayanan kardiologi dewasa umumnya belum siap untuk menangani pasien ACHD. Pelayanan komprehensif spesifik berupa ACHDU (*Adult Congenital Heart Diseases Unit*) telah dikembangkan di Eropa dan Amerika Utara.¹²

Masalah yang dihadapi di Indonesia terkait populasi ACHD lebih kompleks dan rumit. Keterlambatan diagnosis dan terapi penyakit jantung bawaan baik akibat masih kurangnya pelayanan kardiologis komprehensif di tingkat daerah, belum familiarnya tenaga medis terkait populasi ini dan pengetahuan terkait penanganannya, rendahnya pengetahuan dan ekonomi pasien, maupun belum efektifnya sistem penapisan penyakit jantung bawaan serta belum maksimalnya sistem rujukan dan rujuk balik, menyebabkan ACHD dengan survivalitas alami dapat sering ditemui dalam praktik.

Adapun pasien yang sukses menjalani tindakan intervensi saat masa anak-anak memiliki risiko untuk *loss to follow up* dan dapat saja datang sebagai pasien ACHD dengan berbagai komplikasi. Populasi ACHD utamanya dengan survivalitas alami membutuhkan pengawasan dan evaluasi medis rutin seumur hidup. Populasi unik ini berhak mendapatkan pelayanan kesehatan yang optimal untuk memecahkan masalah baik secara kuratif, rehabilitatif, maupun paliatif demi mencapai kualitas hidup yang baik. Pada kasus ini dapat dikatakan pasien datang dalam kondisi ‘terlambat’ dengan sudah terjadinya sindroma Eisen menger. Namun, optimalisasi terapi paliatif dan edukasi diharapkan dapat meningkatkan kualitas hidup pasien. Pengalaman ini dapat menjadi *entry point* untuk peningkatan pengetahuan populasi ACHD, pelayanan kardiologi kritis pada pasien ACHD yang datang dengan komplikasi, dan upaya pencegahan berbagai komplikasi utamanya pada pelayanan kesehatan kardiologi di daerah.

UCAPAN TERIMA KASIH

dr. Arman DwiDharma, Sp.PD, dr. IsaAnsori, Sp.P, dr. Dodhit Yutanto, Sp.JP

DAFTAR PUSTAKA

1. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF Jr. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult: part I: shunt lesions. *Circulation*. 2008;26;117(8):1090-1099.
2. Hannoush H, Tamim H, Younes H, Arnaout S, Gharzeddine W, Dakik H. Patterns of congenital heart disease in unoperated adults: a 20-year experience in a developing country. *Clin Cardiol*. 2004;27(4):236-240.
3. Borghi A, Ciuffreda M, Quattrociochi M, Preda L. The grown-up congenital cardiac patient. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2007;8(1):78-82.
4. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult. *Circulation*. 2006;114:1645-1653.
5. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Conolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2008;118:714-833. Madiyono B, Djer MM. Tatalaksana penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatri*. 2000;2(3):155-162.
6. Madiyono B, Djer MM. Tatalaksana penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatri*. 2000;2(3):155-162.
7. Galie` N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30: 2493–2537.
8. Hartawan INB, Winaya IBA. Hipertensi pulmonal pada anak. *Maj. Kedokt. Ind*. 2008;58(3):86-93.
9. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, Eicken A, Trindade PT, Hager A, Oechslin E, Niwa K, Lang I, Hess J. The adult patient with Eisenmenger syndrome: a medical update after Dana Point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. *Curr Cardiol Rev*. 2010;6(4):343-355.

10. Puspitasari F, Harimurti GM. Hiperviskositas pada penyakit jantung bawaan sianotik. *J Kardiologi Indones*. 2010;31:41-47.
11. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med*. 1998;128:745–755.
12. Ruiz O. Congenital heart disease in adults: residua, sequelae, and complications of cardiac defects repaired at an early age. *Rev Esp Cardiol*. 2003;56(1):73-88.