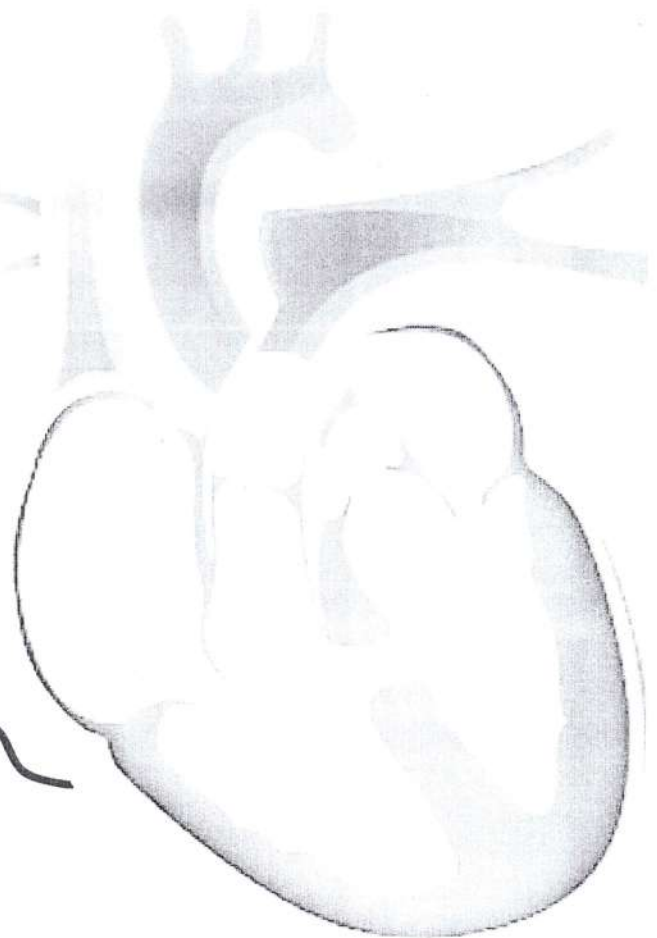


Penyakit Jantung Struktural

Editor:
Andrianto
Agus Subagjo



Departemen Kardiologi & Kedokteran Vaskular
Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga
2020

PENYAKIT JANTUNG STRUKTURAL



Editor

Dr. Andrianto dr., SpJP(K), FIHA., FAsCC

Agus Subagjo dr., SpJP(K), FIHA., FAsCC

Departemen - SMF Penyakit Kardiologi dan Kedokteran Vaskular
Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga - RSUD. Dr. Soetomo
Surabaya, 2020

Buku Penyakit Jantung Struktural

Editor :

- Dr. Andrianto dr., SpJP(K), FIHA., FAsCC
- Agus Subagjo dr., SpJP(K), FIHA., FAsCC

Reviewer :

- Prof. Dr. Soetojo, dr, SpBU (K)
- Prof. Purnomo Suryohudoyo dr, SpBK
- Dr. Joni Wahyuhadi, dr., Sp.BS(K)

©2020 Departemen - SMF Kardiologi dan Kedokteran Vaskular
Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga - RSUD. Dr. Soetomo Surabaya

281+ vii hal

ISBN 978-602-60317-2-3

Hak Cipta Dilindungi Undang-undang

Dilarang memperbanyak, mencetak, dan menerbitkan sebagian atau seluruh isi buku ini dengan cara dan bentuk apapun juga tanpa seizin penulis dan Departemen - SMF Kardiologi dan Kedokteran Vaskular Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga - RSUD. Dr. Soetomo, Surabaya

Diterbitkan pertama kali oleh :

Departemen - SMF Penyakit Kardiologi dan Kedokteran Vaskular
Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga - RSUD. Dr. Soetomo
Surabaya, 2020



KATA PENGANTAR

Puji syukur kami panjatkan kepada Tuhan Yang Maha Esa atas segala limpahan rahmat dan hidayah-NYA sehingga buku berjudul Penyakit Jantung Struktural dapat diselesaikan. Kami memberikan apresiasi dan ucapan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada para penulis dan segenap pihak yang berkomitmen dan berupaya sungguh-sungguh untuk menyelesaikan buku ini. Kontribusi para penulis sangat bermanfaat dalam rangka mengembangkan ilmu penyakit jantung dan pembuluh darah di tanah air, mengingat masih terbatasnya referensi khusus yang berbahasa Indonesia mengenai penyakit jantung struktural.

Pada kesempatan ini, kami berharap kepada seluruh sivitas akademika di lingkungan Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga untuk aktif menjaga dan mengembangkan tradisi akademik antara lain melalui tulisan-tulisan ilmiah baik dalam jurnal, majalah ilmiah maupun buku ajar. Kami selalu memberikan kesempatan seluas-luasnya untuk membangun budaya akademik yang dapat berkontribusi untuk mengembangkan profesionalisme kedokteran.

Akhir kata, kami ucapkan selamat atas hadirnya buku ini, dan kami berharap semoga para penulis terus dapat menghadirkan karya-karya lain yang dapat memenuhi kebutuhan para pembaca di tanah air dan semoga pembaca mulai dari mahasiswa, para praktisi baik dokter umum maupun dokter spesialis terkait akan banyak mendapatkan manfaat setelah membaca buku ini.

Ketua Departemen-SMF Kardiologi dan Kedokteran Vaskular
FK UNAIR – RSUD Dr. Soetomo

Agus Subagjo, dr. SpJP (K) FIHA. FAsCC

PRAKATA

Penyakit Jantung Struktural, suatu terminologi yang pertama kali dikenalkan pada tahun 1999 oleh Martin Leon, merupakan sekelompok abnormalitas atau defek yang mengenai dinding, rongga atau katup jantung. Spektrum penyakit ini dapat meliputi penyakit miokardium, perikardium, endokardium dan katup serta penyakit jantung bawaan atau kongenital.

Membuat diagnosis dan tatalaksana secara menyeluruh penyakit jantung struktural tidaklah mudah. Apalagi dengan beragamnya kasus tetapi prevalensi masing-masing kasus yang tidak terlalu sering pada populasi membuat para praktisi tidak mudah meningkatkan kompetensi dalam tatakelola penyakit jantung struktural. Dengan hadirnya buku yang secara khusus membahas tentang penyakit jantung struktural ini kami berharap dapat membantu para pembaca agar lebih mudah memahami secara utuh mengenai penyakit jantung struktural.

Jamun demikian, dengan segala kerendahan hati kami menyadari bahwa buku ini masih jauh dari sempurna baik bentuk maupun isi. Oleh karena itu, kami sampaikan banyak terima kasih apabila para pembaca dapat memberikan masukan dan kritik yang membangun demi sempurnanya buku ini.

Tidak lupa pada kesempatan ini kami menyampaikan terima kasih dan penghargaan kepada seluruh pihak yang telah membantu menyelesaikan buku ini. Akhir kata, kami persembahkan buku ini kepada masyarakat kedokteran Indonesia dan semoga bermanfaat.

Tim Penulis

DAFTAR SINGKATAN

HCM	: Hypertrophic cardiomyopathy
IHSS	: <i>Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis</i>
HOCM	: <i>Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy</i>
MSS	: <i>Muscular Subaortic Stenosis</i>
MYH7	: <i>Beta-myosin Heavy Chain</i>
MYBPC	: <i>Myosin-Binding Protein C</i>
LVOT	: <i>Left Ventricle Outflow Tract</i>
SAM	: <i>Systolic Anterior Motion</i>
IVCD	: <i>Intraventricular Conduction Delay</i>
WPW	: <i>Wolf-Parkinson-White</i>
CMR	: <i>Cardiac Magnetic Resonance</i>
LGE	: <i>Late Gadolinium Enhancement</i>
ICD	: <i>Implantable Cardioverter Defibrillator</i>
PJS	: Penyakit Jantung Struktural
EKG	: Elektrokardiogram
MS	: Mitral stenosis
SLE	: <i>Systemic Lupus Erythematosus</i>
WHO	: <i>World Health Organization</i>
DCM	: <i>Dilated Cardiomyopathy</i>
HCM	: <i>Hypertrophic Cardiomyopathy</i>
RCM	: <i>Restrictive cardiomyopathy</i>
IE	: <i>Infective endocarditis</i>
CHD	: <i>Congenital Heart Disease</i>
ToF	: <i>Tetralogy of Fallot</i>
PDA	: <i>Patent Ductus Arteriosus</i>
ASD	: <i>Atrial Septal Defect</i>
PFO	: <i>Patent Foramen Ovale</i>
RVOT	: <i>Right Ventricular Outflow Tract</i>
CoA	: <i>Coarctation of the Aorta</i>
NYHA	: New York Heart Association
WPW	: <i>Wolff Parkinson White</i>

CVA	: <i>Cerebro Vascular Accident</i>
ARF	: <i>Acute Rheumatic Fever</i>
DRA	: <i>Demam Rematik Akut</i>
HLA	: <i>Human Leucocyte Antigen</i>
NSAID	: <i>Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs</i>
MR	: <i>Mitral Regurgitasi</i>
OS	: <i>Opening Snap</i>
TTE	: <i>Transthoracal Echocardiography</i>
TEE	: <i>Transesophageal Echocardiography</i>
PTMC	: <i>Percutaneous Trans Mitral Commisurotomy</i>
PMBC	: <i>Percutaneous Mitral Balloon Commisurotomy</i>
LVESD	: <i>Left Ventricle End Systolic Diameter</i>
RAAS	: <i>Renin Angiotensin Aldosteron Ssystem</i>
VAD	: <i>Ventricular Asist Device</i>
LVAD	: <i>Left Ventricular Asist Device</i>
CAR	: <i>Coxsackie-Adenovirus Receptor</i>
TNF	: <i>Tumor Necrosis Factor</i>
IRAK	: <i>Interleukin Receptor Associated Kinase</i>
SMAD	: <i>Mothers Against Decapentaplegic</i>
CMRI	: <i>Cardiac Magnetic Resonance Imaging</i>
ACC/AHA	: <i>American College of Cardiology/American Heart Association</i>
IABP	: <i>Intraaortic Balloon Pump</i>
ESC	: <i>European Society of Cardiology</i>
LVEF	: <i>left Ventricular Ejection Fraction</i>
PCWP	: <i>Pulmonary Capillary Wedge Pressure</i>
NYHA	: <i>The New York Heart Association</i>
IMA	: <i>Infark Miokard Akut</i>
PPD	: <i>Purified Protein Derivate</i>
MRI	: <i>Magnetic Resonance Imaging</i>
CMR	: <i>Cardiac Magnetic Resonance</i>
ASD	: <i>Atrial septal defect</i>
ERA	: <i>Endothelin Receptor Antagonist</i>
RBBB	: <i>Right Bundle Branch Block</i>
CMR	: <i>Cardiac Magnetic Resonance</i>

MDCTA	: <i>Multidetector Computed Tomographic Angiography</i>
CHD	: <i>Congenital Heart Disease</i>
ASD	: <i>Atrial Septal Defek</i>
CoA	: <i>Coarctation of Aorta</i>
ccTGA	: <i>Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries</i>
Ct	: <i>Cardiac Tomography</i>
ICE	: <i>Intracardiac Echocardiography</i>
PFO	: <i>Patent Foramen Ovale</i>
ASD	: <i>Atrial Septal Defect</i>
LVEDP	: <i>Left Ventricle End-Diastolic Filling Pressure</i>
CMR	: <i>Cardiac Magnetic Resonance</i>
VHD	: <i>Valvular Heart Disease</i>
AR	: <i>Regurgitasi aorta</i>
MS	: <i>Stenosis Mitral</i>
IE	: <i>Infective Endokarditis</i>
NBTE	: <i>Nonbacterial Thrombotic Endocarditis</i>
DIC	: <i>Disseminated Intravascular Coagulation</i>
SLE	: <i>Systemic Lupus Erythematosus</i>
DOMV	: <i>Double Orifice Mitral Valve</i>
PMV	: <i>Parachute Mitral Valve</i>
ARB	: <i>Angiotensin Receptor Blocker</i>
NVE	: <i>Native Infective Endocarditis</i>
PVE	: <i>Prosthetic Infective Endocarditis</i>
PS	: <i>Pulmonic stenosis</i>

DAFTAR ISI

Kata Pengantar	i
Daftar Singkatan	ii
Definisi, Klasifikasi & Epidemiologi Penyakit Jantung Struktural <i>Alisia Yuana Putri, Budi S. Pikir</i>	1
Pemeriksaan Dasar Penyakit Jantung Struktural <i>Meity Ardiana, Ayu Ariestha Kesumaningputri, Djoko Soemantri</i>	14
Pemeriksaan Penunjang Invasif Dan Non-invasif Pada Penyakit Jantung Struktural <i>J. Nugroho Eko Putranto, Irma Kartikasari</i>	26
Demam Rematik Akut <i>Rossi Amrilla, Anindita Primiari, Esti Hindariati</i>	36
Penyakit Katub Mitral <i>R. Moh. Budiarto, Feranti Meuthia</i>	47
Penyakit Katup Aorta <i>Nadya Luthfah, Achmad Lefi</i>	57
Penyakit Katup Trikuspid <i>Rerdin Julario, Ahmad Surya Darma, Rochmad Romdoni</i>	77
Penyakit Jantung Katup Non Rematik <i>Agus Subagjo, Aussie Fitriani Ghaznawie</i>	90
Kardiomiopati Dilatatif <i>Nia Dyah Rahmianti, Drastis Mahardiana, Muhammad Aminuddin</i>	105
Kardiomiopati Restriktif <i>I Gde Rurus Suryawan, Diah Masita C</i>	124
Kardiomiopati Hipertrofik <i>Andrianto, Indah Sukmawati</i>	133
Miokarditis <i>Bambang Herwanto, Ahadi</i>	143
Penyakit Perikardium <i>Andrianto, Galih Rakasiwi Soekarno</i>	158
Endokarditis Infeksiosa <i>I Gde Rurus Suryawan, Ayu Diajeng S.N.</i>	172
Klasifikasi, Aspek Klinis Dan Psikososial Pada Penyakit Jantung Bawaan Dewasa <i>Anudya Kartika Ratri, Amelia Arindanie, R. Mohammad Yogiarto</i>	191

Atrial Septal Defect	
<i>Budi Baktijasa, Isnaini</i>	201
Defek Septum Ventrikel	
<i>Yudi Her Oktoviono, Wisnu Sakulat</i>	212
Stenosis Pulmonal	
<i>Aldi, Widorini, Iswanto Pratanu</i>	222
Tetralogy of Fallot	
<i>Ratih, Iman Haryana, Teddy Ontoseno</i>	232
Koarktasio Aorta	
<i>Rossi Amrilla, Mahrus A Rahman, Yusri Yusran</i>	246
Anomali Ebstein	
<i>Andrianto, Revi Adheriyani</i>	255
Patent Ductus Arteriosus	
<i>Muhammad Yusuf, Ahmad Faizal Amir</i>	266

ANOMALI EBSTEIN

Andrianto, Revi Adheriyani

PENDAHULUAN

Penyakit jantung kongenital merupakan kelainan bawaan terbanyak pada manusia, yang terjadi pada 0.7 dari 100 kelahiran hidup. Insiden penyakit jantung kongenital saat ini telah mengalami penurunan karena berbagai kemajuan yang dicapai dalam diagnosis prenatal. Angka harapan hidup penderita penyakit jantung kongenital juga mengalami peningkatan dalam 3 dekade berturut-turut. Kini, lebih dari 85% bayi yang lahir dengan penyakit jantung kongenital dapat bertahan hingga usia dewasa. Penurunan mortalitas tersebut dapat terjadi karena perkembangan diagnostik, terapi non-bedah dan bedah, serta perawatan intensif.¹

Anomali Ebstein adalah suatu penyakit jantung kongenital yang terjadi pada 1 dari 200.000 kelahiran (hanya 1% dari seluruh kasus penyakit jantung kongenital).^{2,3} Kelainan ini pertama kali diperkenalkan oleh Wilhelm Ebstein pada tahun 1866. Studi *case control* menunjukkan adanya faktor genetik keluarga serta faktor reproduktif yang terkait dengan Anomali Ebstein. Diduga, Anomali Ebstein berkaitan dengan gemelli serta paparan ibu hamil terhadap obat-obatan tertentu seperti benzodiazepin, lithium, atau virus.^{2,4,5,6}

Anomali Ebstein ditandai dengan adanya malformasi katup trikuspid dan ventrikel kanan.^{6,7} Malformasi katup trikuspid dan ventrikel kanan yang dimaksud meliputi: (1) perlekatan katup trikuspid pada miokard (akibat kegagalan delaminasi); (2) perubahan letak anulus yang fungsional menuju ke arah anterior dan apikal; (3) dilatasi ventrikel kanan yang mengalami atrialisasi dengan berbagai derajat pembesaran dan penipisan dinding; (4) redundansi, fenestrasi, dan pemendekan daun katup trikuspid anterior; (5) dilatasi *atrioventricular junction* kanan (anulus katup trikuspid yang sesungguhnya); (6) disfungsi ventrikel.⁷ Sebagai konsekuensinya, jantung kanan terbagi menjadi 3 komponen, yakni: atrium kanan yang sesungguhnya, ventrikel kanan yang fungsional, serta zona peralihan yang secara anatomis merupakan ventrikel namun bersifat secara fungsional sebagai atrium kanan (*atrialized right ventricle/ARV*).⁸

Abnormalitas anatomis dan fungsional pada Anomali Ebstein akan menyebabkan regurgitasi katup trikuspid sehingga terjadi dilatasi atrium kanan dan ventrikel kanan, serta aritmia atrial maupun ventrikuler.⁷ Konsekuensi logis dari abnormalitas komponen jantung kanan ini adalah terjadinya penurunan kapasitas pompa ventrikel kanan, sedangkan fungsi ventrikel kiri pada umumnya tidak terlalu terganggu. Meski demikian, banyak penderita Anomali Ebstein mengalami *septal bowing* akibat peningkatan volume jantung kanan sehingga terjadi penurunan volume diastolik ventrikel kiri.⁹

ANATOMI

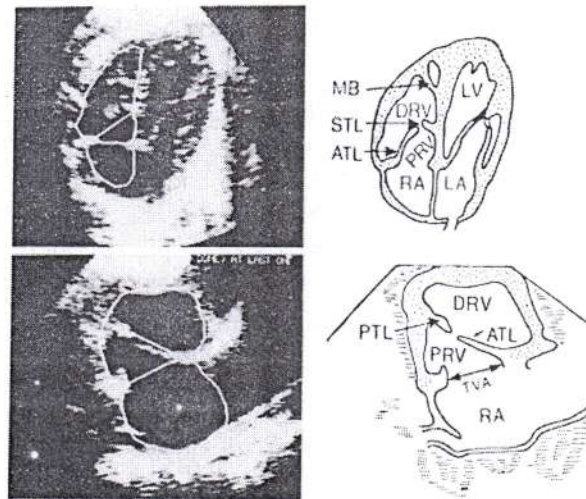
Katup Trikuspid — Pada Anomali Ebstein, terjadi malformasi daun katup trikuspid dengan deskripsi sebagai berikut:

- a. Daun katup anterior merupakan daun katup terbesar, berbentuk seperti layar, memiliki fenestrasi multipel, dan biasanya melekat pada anulus katup trikuspid (bukan pada muskulus papilaris, namun pada miokard)

- b. Daun katup posterior dan septal mengalami rudimenter akibat kegagalan delaminasi (pemisahan jaringan katup dari miokard). Apabila ada, ujung bebas katup secara umum mengalami perubahan letak ke arah posterior dan inferior dari *atrioventricular junction*, mendekati ke arah *right ventricular outflow tract* (RVOT) dan apeks, serta melekat pada miokard.
- c. Anulus trikuspid seringkali mengalami dilatasi dan disertai dengan inkompetensi katup sehingga menyebabkan aliran darah dari ventrikel kanan mengalami regurgitasi menuju atrium kanan selama fase sistolik.
- d. Inkompetensi katup trikuspid yang disertai dengan penurunan penurunan fungsi dari atrium kanan yang mengalami dilatasi mengakibatkan penurunan aliran darah pulmonal dan sianosis, bergantung dari derajat defek yang ada.^{6,10}

Ventrikel Kanan — Katup trikuspid pada Anomali Ebstein membagi ventrikel kanan menjadi 2 ruang, yaitu:

- a. Segmen proksimal yang disebut *ARV* Segmen ini memiliki kemampuan kontraksi yang lemah sehingga menyebabkan curah ventrikel yang rendah dan *pooling* darah pada ARV.
- b. Segmen distal yang berukuran kecil dan pada beberapa kasus hanya terdiri dari *right ventricular outflow tract* (RVOT).^{6,10} Di bawah ini adalah visualisasi dari Anomali Ebstein (Gambar 1).¹¹



Gambar 1. Anomali Ebstein¹¹

DRV: *distal right ventricle*, PRV: *proximal right ventricle*, MB: *moderator band*, STL: *septal tricuspid leaflet*, ATL: *anterior tricuspid leaflet*, RA: *right atrium*, LV: *left ventricle*, LA: *left atrium*

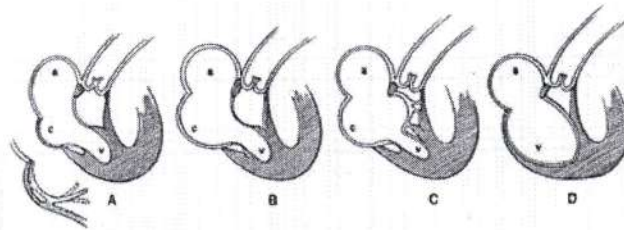
Atrium Kanan

Atrium kanan pada Anomali Ebstein mengalami pembesaran akibat perubahan letak katup trikuspid ke arah bawah sehingga terjadi akumulasi ukuran atrium kanan dari atrium kanan yang sesungguhnya dan penambahan segmen ARV. Selain itu, ARV memiliki dinding yang tipis sebagaimana segmen distal ventrikel kanan. Hal ini menyebabkan atrium kanan mudah mengalami dilatasi dan pada akhirnya akan

menyebabkan pengosongan atrium kanan yang tidak efisien menuju ventrikel kanan. Adanya regurgitasi trikuspid juga menjadi alasan dari terjadinya pembesaran atrium kanan. Malformasi pada Anomali Ebstein menyebabkan inkompetensi dan regurgitasi katup sehingga menyebabkan volume darah yang tinggi dalam atrium setiap kontraksi. Volume atrium kanan yang tinggi menyebabkan pembesaran segmen proksimal atrium kanan. Disamping itu, segmen proksimal atrium kanan tersebut harus mengkompensasi segmen distal atrium yang inkompeten.⁴

KLASIFIKASI

Pada tahun 1988, Carpentier dkk memperkenalkan metode klasifikasi Anomali Ebstein sebagai berikut: Tipe A. Volume ventrikel kanan yang sesungguhnya masih cukup; Tipe B. Terdapat komponen ARV yang besar namun daun katup trikuspid anterior masih bergerak dengan bebas; Tipe C. Daun katup trikuspid anterior bergerak dengan sangat terbatas sehingga menyebabkan obstruksi signifikan dari RVOT; Tipe D. Atrialisasi yang hampir menyeluruh dari ventrikel kanan sehingga hanya menyisakan komponen infundibular yang kecil (Gambar 2).²



Gambar 2. Klasifikasi Anomali Ebstein oleh Carpentier (Han K Park, 2008)¹²

KELAINAN JANTUNG LAIN YANG MENYERTAI

Abnormalitas struktural yang sering menyertai Anomali Ebstein antara lain: *Atrial Septal Defect* (ASD), *Patent Foramen Ovale* (PFO), stenosis atau atesia pulmonalis, *Ventricular Septal Defect* (VSD), Koartasio.^{6,13} Sekitar 50% penderita Anomali Ebstein memiliki kelainan berupa PFO atau ASD.¹⁴

Gangguan konduksi juga seringkali dijumpai akibat adanya jalur asesori, pembesaran atrium kanan dan ventrikel kanan.¹⁵ Diperkirakan, 25% penderita Anomali Ebstein memiliki satu atau lebih jalur asesori atrioventrikular (misalnya: sindroma *Wolff-Parkinson-White*).¹⁴ Gangguan konduksi akibat kelainan struktural ini menyebabkan sulitnya kontrol aritmia pada penderita Anomali Ebstein sehingga tidak jarang penderita datang dengan perburukan klinis atau bahkan jatuh dalam kondisi pre-sinkop, sinkop, dan kematian mendadak. Mekanisme re-entri antrioventrikuler adalah mekanisme aritmia yang paling sering dijumpai pada penderita yang berusia <35 tahun.¹⁵

PRESENTASI KLINIS

Gejala

Abnormalitas hemodinamik utama yang menyebabkan gejala klinis pada penderita Anomali Ebstein adalah regurgitasi trikuspid. Pada umumnya, severitas klinis yang muncul terkait dengan derajat regurgitasi dan adanya sianosis akibat komunikasi interatrial (PFO atau ASD).¹⁶ Pada

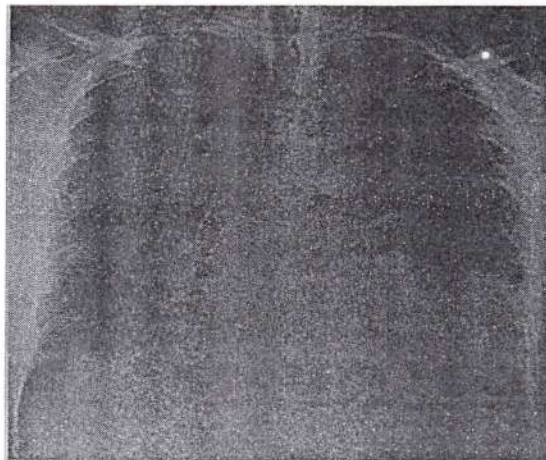
populasi Anomali Ebstein dewasa, penderita seringkali datang dengan keluhan lelah, debar-debar (yang disertai dengan *dizziness*, sinkop, dan kejang), atau sianosis.^{6,13,16,17} Instabilitas elektrik berupa re-entri supraventrikular takiaritmia atau atrial fibrilasi cenderung terjadi secara rekuren dan resisten terhadap terapi farmakologis. Hal ini berbeda dengan populasi penderita bayi dan anak yang pada umumnya datang dengan presentasi gagal jantung kanan.¹⁶

Auskultasi

Suara jantung pertama dan kedua biasanya jauh terpisah karena komponen trikuspid dan pulmonal yang tertinggal. Beberapa pasien menunjukkan *prominent high-pitched presystolic* atau *atrial gallop* akibat distensi yang mendadak dari *supravalvular outflow chamber* yang tipis dari ventrikel kanan. Murmur sistolik pada area trikuspid lebih jelas terdengar selama inspirasi dalam dengan intensitas yang bervariasi sesuai dengan derajat inkompetensi katup trikuspid. Murmur ini terjadi karena adanya turbulensi selama fase sistolik ventrikel kanan yang mengakibatkan *ballooning* mendadak dari daun katup trikuspid anterior yang besar dan mengalami malformasi. *Diastolic rumble* dan presistolik murmur mungkin disebabkan karena adanya stenosis katup trikuspid yang ada secara anatomis maupun fungsional akibat volume aliran diastolik yang tinggi. *Fixed splitting* dari suara jantung kedua mengarahkan kecurigaan adanya ASD yang menyertai Anomali Ebstein. Hipertensi pulmonal tidak pernah terjadi pada Anomali Ebstein. Apabila ada, kecurigaan ke arah Anomali Ebstein perlu dikaji ulang. Selain itu, adanya *giant jugular a wave* juga menyingkirkan kecurigaan ke arah Anomali Ebstein karena kontraksi atrium tidak dapat terjadi pada volume atrium yang besar.^{10,17}

Foto Thoraks

Bayangan jantung biasanya sangat bervariasi pada Anomali Ebstein, mulai dari ukuran jantung yang hampir normal hingga pada konfigurasi radiografis yang khas berupa *globe-shaped heart* atau *balloon-shape heart*.^{2,17} Corakan vaskular lapang paru dapat normal atau justru menurun. Prognosis yang buruk ditunjukkan pada penderita dengan *cardiothoracic ratio* > 65%.² Di bawah ini adalah contoh gambaran radiografis dari seorang penderita Anomali Ebstein berusia 32 tahun dengan kelainan penyerta berupa ASD (Gambar 3).¹⁴

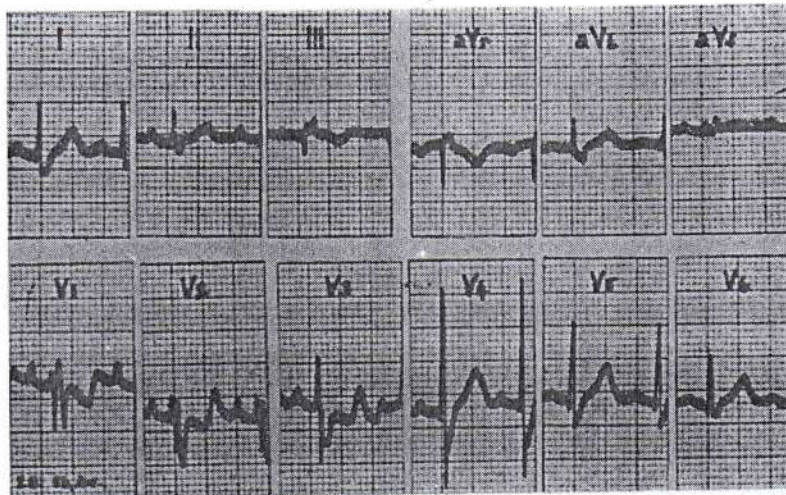


Gambar 3. Gambaran Radiografis Anomali Ebstein¹⁴

Elektrokardiogram

Kebanyakan penderita Anomali Ebstein memiliki elektrokardiogram (rekam jantung) yang abnormal. Rekam jantung pada Anomali Ebstein menunjukkan adanya gelombang P yang tinggi dan lebar sebagai tanda dari pembesaran atrium kanan. Selain itu, didapatkan pula adanya pola blok berkas cabang kanan komplit maupun inkomplit, *low voltage QRS* pada sandapan jantung kanan, takiaritmia akibat keberadaan jalur asesori (seperti: WPW), atrial fibrilasi atau *flutter*. Gelombang QRS berbentuk *bizarre* sebagai hasil dari gangguan konduksi dan aktivasi abnormal dari ARV.^{2,6,10,13} Blok jantung total jarang terjadi pada Anomali Ebstein, namun blok AV derajat 1 terjadi pada 42% penderita Anomali Ebstein karena adanya pembesaran atrium kanan dan abnormalitas struktur pada sistem konduksi atrioventrikuler.^{2,10}

Defleksi positif yang kecil (R dan R') pada sandapan kanan dibanding V5 dan V6 menunjukkan pola blok cabang berkas kanan yang berbeda dengan pola blok berkas kanan pada kelainan jantung yang lain (dengan defleksi gelombang R yang tinggi). Ukuran gelombang R atau R' di sandapan V1 bergantung dari derajat blok dan ketebalan dinding ventrikel kanan. Defleksi gelombang R atau R' yang kecil di sandapan V1 hingga V4 pada Anomali Ebstein terjadi karena dinding ventrikel kanan yang tipis.¹⁸ Abnormalitas gelombang P (peningkatan ukuran dan durasi) dapat disebabkan karena adanya hipertrofi dan dilatasi dari aurikel atrium kanan. Hipertrofi atrium kanan yang tidak disertai dengan hipertrofi ventrikel kanan tidak dijumpai pada kelainan jantung kongenital lain sehingga hal ini merupakan kekhususan gambaran elektrokardiogram dari Anomali Ebstein (Gambar 4).¹⁸



Gambar 4. Elektrokardiogram pada Anomali Ebstein¹⁸

Ekokardiografi

Ekokardiografi merupakan standar emas diagnosis Anomali Ebstein. Dengan ekokardiografi dapat dievaluasi level, perlekatan, dan gerak daun katup trikuspid, derajat inkompetensi katup trikuspid selama fase sistolik, dan dimensi atrium maupun ventrikel kanan. Selain itu, ekokardiografi juga dapat digunakan untuk mendeteksi ada atau tidaknya kelainan jantung kongenital lain yang menyertai.^{6,13}

Gambaran penting yang ditemukan pada Anomali Ebstein adalah adanya perubahan letak daun katup septal trikuspid ke arah apikal dari tempat insersi daun katup anterior mitral setidaknya sejauh $8 \text{ mm/m}^2 \text{ body surface area}$ berdasarkan *apical four-chamber view*. Adanya pembesaran atrium kanan dan ARV yang signifikan tampak apabila akumulasi area atrium kanan dan ARV lebih besar dari akumulasi area *functional right ventricle* (FRV), atrium kiri, dan ventrikel kiri yang diamati dari *apical 4-chamber view* pada akhir fase diastolik.^{2,10} Temuan lain yang penting antara lain: kegagalan delaminasi dari setiap daun katup, adanya *paradoxical ventricular septal motion* akibat *over volume* ventrikel kanan karena adanya regurgitasi trikuspid, ASD, atau PFO. Regurgitasi trikuspid pada Anomali Ebstein pada umumnya memiliki kecepatan (*velocity*) yang rendah karena tekanan pulmonal yang normal. Dari pemeriksaan doppler dapat dievaluasi derajat regurgitasi trikuspid. Kriteria mayor dari regurgitasi trikuspid adalah apabila didapatkan vena kontrakta $>0.7 \text{ cm}$ dan *hepatic vein systolic flow reversal*. Namun pada kondisi atrial fibrilasi, pemeriksaan doppler *hepatic vein systolic flow reversal* menjadi tidak akurat.¹⁰

Kateterisasi Diagnostik

Kateterisasi diagnostik jarang diperlukan pada penderita Anomali Ebstein kecuali apabila perlu dilakukan pemeriksaan angiografi koroner pre-operatif. Tekanan ventrikel kanan dan arteri pulmonalis biasanya normal pada penderita Anomali Ebstein meski mungkin terjadi peningkatan *right ventricular end-diastolic pressure*. Tekanan atrium kanan mungkin normal meski terdapat regurgitasi trikuspid yang berat, khususnya bila terdapat dilatasi atrium kanan. Oksimetri dapat menunjukkan desaturasi arteri sistemik pada kondisi komunikasi interatrial dan pirai kanan ke kiri.²

TATA LAKSANA

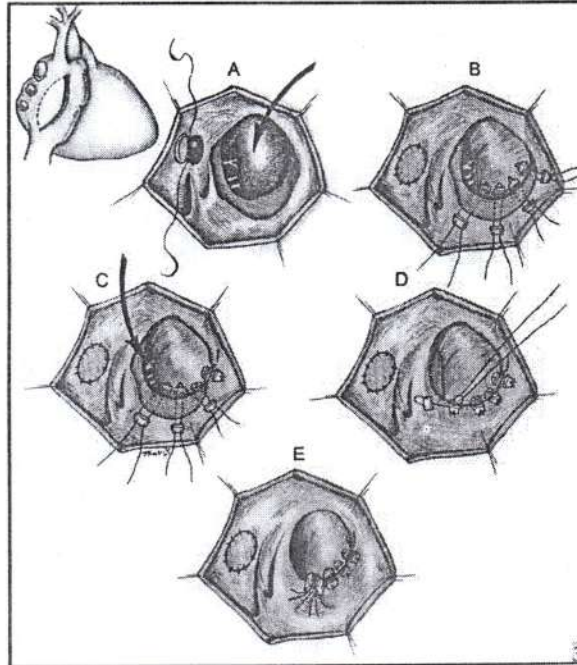
Penderita Anomali Ebstein dengan manifestasi klinis yang ringan (asimtomatik atau simtomatik dengan kapasitas fungsional yang hampir normal, tidak mengalami pirai kanan ke kiri, dan memiliki gambaran kardiomegali ringan) dapat diobservasi dan diterapi secara medikamentosa.^{7,19} Evaluasi berkala meliputi pemeriksaan foto thoraks, elektrokardiografi, serta ekokardiografi dan doppler. Selain itu, penderita juga disarankan menjalani pemeriksaan kapasitas fungsional berkala. Penderita Anomali Ebstein dengan manifestasi klinis yang berat sebaiknya diterapi secara bedah.^{7,8,19}

Indikasi tindakan bedah pada Anomali Ebstein meliputi: perburukan gejala, penurunan kapasitas fungsional, gagal jantung dengan klasifikasi *New York Heart Association* (NYHA) kelas III-IV, sianosis (saturasi oksigen $<90\%$), emboli paradoksal, kardiomegali berat ($>60\%$), pembesaran ventrikel kanan yang progresif secara ekokardiografi, dan manifestasi aritmia atrial atau ventrikuler yang semakin sering.⁷

Tujuan tindakan bedah pada Anomali Ebstein adalah: meningkatkan aliran darah pulmonal, meminimalisir regurgitasi trikuspid, mengurangi atau menghilangkan pirai kanan ke kiri, meningkatkan fungsi ventrikel kanan, dan memperbaiki aritmia. Prosedur yang ideal adalah *repair* katup trikuspid untuk mencegah penggunaan katup bioprostetik dan operasi penggantian katup ulang beberapa tahun kemudian.²⁰ Beberapa teknik *repair* yang telah diterapkan pada Anomali Ebstein adalah:

1. *The Danielson's Repair*

Plikasi ARV akan membawa basis daun katup posterior trikuspid menuju bidang daun katup anterior. Anuloplasti posterior menyebabkan daun katup anterior mendekat pada daun katup posterior dan septal sehingga dapat mengurangi diameter anulus (Gambar 5). Selain itu, pemetaan elektrofisiologis untuk menentukan lokasi jalur konduksi asesori juga dilakukan pada penderita dengan aritmia.²⁰



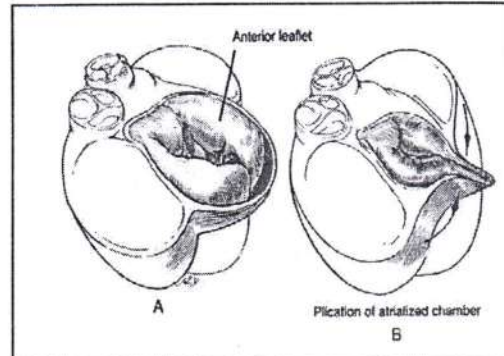
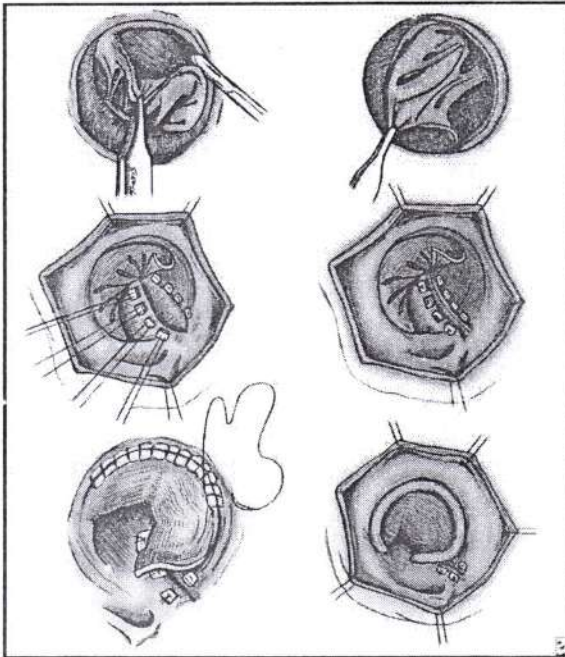
Gambar 5. *Danielson's Repair*²⁰

(A) Atrium kanan diinsisi dan direduksi dari *atrial appendage* ke vena cava inferior. Porsi atrium kanan yang tidak bermanfaat dieksisi sehingga ukuran atrium kanan menjadi normal. ASD ditutup dengan *patch*. Tanda panah menunjukkan daun katup anterior trikuspid yang besar. (B) Penjahitan

dengan benang *absorbable* dilakukan untuk menarik anulus dan katup trikuspid bersamaan dalam satu bidang horisontal sehingga menutup ARV. Jahitan diletakkan pada ARV sehingga kemudian ARV dapat diplikasi dan kavitas aneurismal dapat diobliterasi (C) Tanda panah menunjukkan daun katup septal. (D) Anuloplasti posterior dilakukan untuk mempersempit orifisium anulus trikuspid. (E) Katup trikuspid telah kompeten. Pada kondisi ini, anulus trikuspid berukuran 1-2 jari, dengan daun katup anterior yang berfungsi sebagai katup monokuspid.^{20,21}

2. *The Carpentier's Repair*

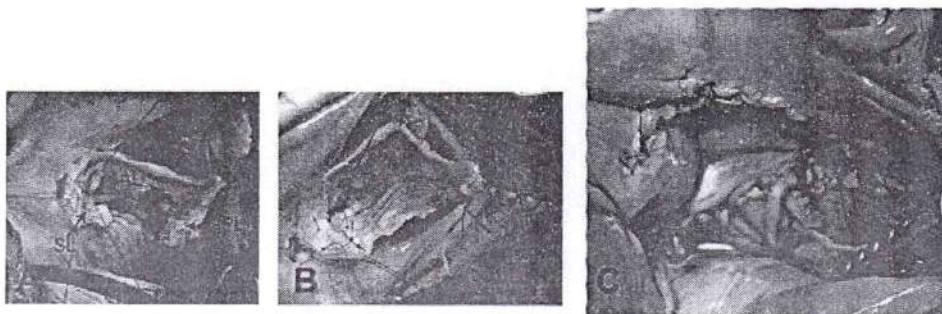
Prinsip dari prosedur Carpentier adalah: pelepasan sementara daun katup anterior, plikasi longitudinal ARV, reposisi daun katup anterior dan posterior untuk menutup area orifisium pada level yang normal, *remodelling* dan penguatan anulus trikuspid dengan cincin prostetik (Gambar 6).^{12,20}



Gambar 6. *Carpentier's Repair*^{12,20}

3. *The Cone Reconstruction*

Rekonstruksi *Cone* memfasilitasi *repair* katup trikuspid yang hampir mendekati anatomi normal.^{7,20} Pada prosedur ini, katup anterior dan posterior trikuspid dimobilisasi dari perlekatannya yang tidak normal pada ventrikel kanan dan ujung bebas dari kompleks ini kemudian dirotasikan searah jarum jam untuk dijahit pada batas septal dari daun katup anterior sehingga menghasilkan bentuk seperti *cone* (kerucut). Bagian verteks dari komponen ini melekat pada apeks ventrikel kanan, sedangkan basisnya dijahit pada anulus katup trikuspid yang sesungguhnya (Gambar 7).²² Kontraindikasi relatif dari metode rekonstruksi ini antara lain: usia tua (>50 tahu), hipertensi pulmonal sedang, disfungsi ventrikel kiri yang signifikan (fraksi ejeksi $\leq 30\%$), kegagalan delaminasi komplit dari daun katup septal dan inferior dengan delaminasi minimal daun katup anterior (<50%), pembesaran ventrikel kanan dan dilatasi *atrioventricular junction* (anulus trikuspid yang sesungguhnya) yang berat.⁷



Gambar 7. *Cone Reconstruction*²²

22. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GMP, Soares AM, Moreira LF, Marcial MB. 2007. *The Cone Reconstruction of The Tricuspid Valve in Ebstein's Anomaly, The Operation: Early and Midterm Results.* J Thorac Cardiovasc Surg 133: 215-223

--- oOo ---

