

## **PENYAKIT JANTUNG BAWAAN SIANOTIK PADA ANAK LAKI-LAKI BERUSIA 4 TAHUN : LAPORAN KASUS**

*Cyanotic congenital heart disease in a 4 year old boy : case report*

**Jimly Asshiddiqie<sup>1</sup>, Sudarmanto<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

<sup>2</sup>Departemen Ilmu Kesehatan Anak, RSUD Harjono Ponorogo

Korespondensi: Jimly Asshiddiqie<sup>1</sup>: [jimlyasadik456@gmail.com](mailto:jimlyasadik456@gmail.com)

### **ABSTRAK**

*Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan bentuk kelainan jantung yang sudah didapatkan sejak bayi baru lahir. Relatif tingginya angka kejadian PJB menyebabkan kelainan ini merupakan kelainan bawaan tersering di antara kelainan-kelainan bawaan jenis lain. Kami melaporkan presentasi klinis dan penatalaksanaan sebuah kasus anak dengan penyakit jantung bawaan (PJB) di rumah sakit Dr. Harjono S. Ponorogo. Seorang anak laki-laki umur 4 tahun dengan keluhan utama lemas dibawa ibunya ke IGD RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo. Keluhan tambahan berupa kebiruan pada wajah terutama disekitar bibir dan di ujung jari tangan dan kaki. Keluhan tersebut diketahui sejak pasien baru lahir. Pasien terlihat lemas, kurang aktif, dan dadanya berdebar-debar. Kesan berat badan Pasien menurun. Pemeriksaan tanda vital yaitu denyut nadi 121x/menit, frekuensi napas 54x/menit, suhu tubuh 36,2C, dan saturasi oksigen 53%, murmur (+). Status generalis: wajah terutama disekitar bibir sianosis; leher, pulmo, abdomen dalam batas normal; ekstremitas akral hangat, clubbing finger. Status lokalis cor: inspeksi iktus cordis tidak terlihat, palpasi iktus cordis teraba tapi tidak kuat angkat, perkusi sulit dievaluasi, auskultasi suara jantung I dan II reguler cepat. Penatalaksanaan anak PJB harus dilakukan secara menyeluruh. Beberapa penyulit dapat terjadi pada pasien PJB sianotik yang akan menentukan prognosis.*

**Kata Kunci:** Penyakit jantung bawaan, sianosis, hipoksemia.

### **ABSTRACT**

*Congenital heart disease (CHD) is a heart abnormality that has been acquired since the newborn. The incidence of CHD is relative high, the most common congenital disorder among other types of congenital disorders. We report the clinical presentation and management of a case of a baby with CHD at Dr. Harjono S. Ponorogo. A 4-year-old boy with the main complaint of weakness was brought by his mother to the emergency department of RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo. The patient come with blue face, especially around the lips, fingertips and toes. It is known since he was born. The baby looks weak, less active, and pounding chest. The baby's weight has decreased. Examination of vital signs: pulse 121x/minute, respiratory rate 54x/minute, body temperature 36.2C, and oxygen saturation 53%, murmur (+). General status: cyanosis face especially around the lips; neck, pulmo, abdomen within normal limits; warm acral extremities, clubbing fingers. Cor status: inspection of ictus cordis not visible, but it is palpable, not strong, percussion is difficult to evaluate, auscultation of heart sounds I and II are regular fast. Management of children with CHD must be done comprehensively. Several complications can occur in patients with cyanotic CHD that will determine the prognosis.*

**Keywords:** Congenital heart disease, cyanosis, hypoxemia.

### **PENDAHULUAN**

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan bentuk kelainan jantung yang sudah didapatkan sejak bayi baru lahir (Fedora, et al., 2019). Secara garis besar

PJB dapat dikelompokkan menjadi dua tipe yaitu: 1) PJB sianotik yang menyebabkan warna kebiruan (sianosis) pada kulit dan selaput lender terutama di daerah lidah/bibir dan ujung-ujung anggota gerak akibat

kurangnya kadar oksigen di dalam darah, 2) PJB non-sianotik, yaitu PJB yang tidak menimbulkan warna kebiruan pada anak (Fedora, et al., 2019).

Tujuh hingga delapan bayi per 1000 kelahiran hidup dilahirkan dengan penyakit jantung bawaan (PJB). Relatif tingginya angka kejadian PJB menyebabkan kelainan ini merupakan kelainan bawaan tersering di antara kelainan-kelainan bawaan jenis lain, seperti kelainan bawaan saluran cerna, paru, ginjal, anggota gerak, dsb. Kendala utama dalam menangani anak dengan PJB adalah tingginya biaya pemeriksaan dan operasi (Indonesian Heart Association, 2019).

PJB tidak mudah dideteksi karena hanya 30% yang memberikan gejala pada minggu-minggu awal kehidupan dan 30% pada masa neonatal, tetapi apabila tidak dideteksi dan ditangani dengan tepat dapat menyebabkan kematian pada bulan pertama kehidupan. Penatalaksanaan anak PJB harus dilakukan secara menyeluruh (Fedora, et al., 2019).

Kami melaporkan presentasi kasus anak dengan penyakit jantung bawaan sianotik di RSUD Dr. Harjono S. Ponorogo.

### **PRESENTASI KASUS**

Pasien seorang laki-laki berusia 4 tahun datang diantar oleh kedua orang tuanya ke IGD RSUD Dr.Harjono Ponorogo pada hari rabu tanggal 24 agustus pukul 10.00 dengan keluhan sesak napas, keluhan dirasakan sejak pagi hari sekitar pukul 07.00. Sesak napas dirasakan terus menerus. Selain sesak napas, pasien juga Nampak kebiruan pada jari kaki , jari tangan dan juga bibir. Ibu pasien mengatakan mengatakan Kebiruan ini sudah tampak sejak lahir dan kebiruan bertambah saat pasien menangis. Ibu pasien juga mengatakan sebelumnya anak mengalami sakit perut di sebelah kiri bawah, ibu pasien juga mengatakan anaknya sering merasa lemas dan selera makan yang kurang. Ibu pasien juga bercerita bahwa anaknya mudah Lelah. Ketika ia bermain dengan temannya, dia tidak mau dan tidak pernah berlari. Dia hanya mau bermain ditempat saja, tidak

mau berpindah-pindah. Ibu pasien menyangkal adanya demam, mual, muntah, kejang sebelumnya. BAB dan BAK dalam batas normal. Pasien juga rutin kontrol ke poli anak sebulan sekali dan rutin konsumsi obat propranolol

Pasien tidak mendapatkan ASI sejak lahir dan hanya diberikan susu formula saja karena setelah lahir pasien tidak mau minum ASI.

Sebelumnya Pasien pernah mengalami hal serupa. Riwayat penyakit dahulu, dari alloanamnesis orang tua, diakui 3 bulan yang lalu dan di rawat di RS selama seminggu dengan keluhan yang serupa. Ibu pasien mengatakan bahwa pasien sudah didiagnosis dengan penyakit jantung bawaan sejak berusia satu bulan

Selama kehamilan ibu selalu melakukan pengecekan kandungan rutin ke dokter kandungan dan tidak pernah mengalami masalah selama kehamilannya. Ibu tidak memiliki riwayat penyakit apapun. Sebelumnya Ibu pasien pernah mengalami riwayat melahirkan cesar saat hamil pertama.

Pasien dilahirkan dengan tindakan secara Sectio Caesarea di RS Dr. Hardjono Ponorogo atas indikasi riwayat cesar sebelumnya, dengan usia kehamilan 32 minggu, berat badan lahir pasien adalah 2,5 kg.

Pasien merupakan anak kedua dari dua bersaudara. Saudara tidak memiliki keluhan serupa dengan pasien maupun keluhan yang lainnya . Di rumah tinggal bersama ayah, ibu dan saudara kandungnya. Dirumah diakui tidak ada yang merokok. Ibu pasien mengaku rutin kunjungan ke posyandu untuk melakukan imunisasi. Saat ini pasien dinyatakan sudah diimunisasi lengkap menurut depkes

Pemeriksaan tanda vital yaitu denyut nadi 121x/menit, frekuensi napas 54x/menit, suhu tubuh 36,2C, dan saturasi oksigen 53% dengan O2 3 lpm Mask. Pada pemeriksaan fisik pasien menunjukkan keadaan umum tampak sesak dan kesan gizi cukup. Status generalis: wajah terutama disekitar bibir sianosis; leher, pulmo, abdomen dalam batas normal; ekstremitas akral hangat, clubbing finger (Gambar 2).

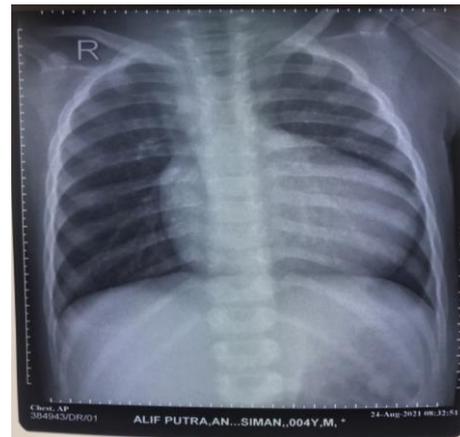
Status lokalis cor: inspeksi iktus cordis tidak terlihat, palpasi iktus cordis teraba kuat angkat, perkusi sulit dievaluasi, auskultasi suara jantung I dan II reguler cepat, murmur (+).

Pada pemeriksaan penunjang darah lengkap didapatkan hasil berikut.

Tabel 1. Hasil pemeriksaan darah lengkap

HEMATOLOGI RUTIN	HASIL
WBC	11,6
TROMBOSIT	121
HEMOGLOBIN	24,6
HEMATOKRIT	79,2
ERITROSIT	8,90
MCV	89,0
MCH	27,7
MCHC	31,1
HITUNG JENIS (DIFF)	
EOSINOFIL	0,4
BASOFIL	0,1
NEUTROFIL	23,2
LIMFOSIT	71,2
MONOSIT	5,1

Sementara itu pada pemeriksaan penunjang foto thorax (Gambar1) didapatkan gambaran sebagai berikut:



Gambar 1. Foto rontgen thorax PA/L

Pasien dirawat di rumah sakit untuk dilakukan penatalaksanaan. Diberikan O2 3 lpm, infus RL 13 tpm mikro, Inj. Cefotaxim 3x 250 mg, Tranfusi liquid plasma 80cc/4jam. Dan mendapat obat oral puyer propranolol 4 x0,5mg, zink sirup 1 x ½, puyer calsium dan vit B6 3x1

Pada hari ke-2 perawatan, keluhan sesak sudah bekurang namun pasien masih tampak lemas. Demam (-), mual dan muntah (-), sesak (+), sianosis (+). Pada pemerksaan fisik ditemukan pada auskultasi thorax paru, suara dasar vesikuler, dan pada auskultasi jantung di dapatkan BJ I dan II regular cepat. Setelah hasil lab darah lengkap keluar, didapatkan kadar trobosit 28.000 sehingga mendapatkan terapi tranfusi liquid plasma 80cc/4jam

Pada hari ke-3 perawatan, pasien sudah tidak begitu lemas seperti sebelumnya, sesak (-), demam (-), BAB cair (-) demam (-). Dari pemeriksaan fisik thorax, auskultasi paru suara dasar vesikuler (+). Pada auskultasi jantung, BJ I dan II regular cepat, murmur (+).

Pada hari ke-4. Pasien diperbolehkan pulang dengan kondisi yang stabil, Pasien tidak terlihat lemas, kesan Pasien terlihat lebih aktif,. Kemudian Pasien disarankan untuk kontrol ke poli anak satu minggu kemudian dan minum obat secara rutin.



Gambar 2 Jari tabuh dengan sianosis

## PEMBAHASAN

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan bentuk kelainan jantung yang sudah didapatkan sejak bayi baru lahir.

Manifestasi klinis kelainan ini bervariasi dari yang paling ringan sampai berat. Pada bentuk yang ringan, sering tidak ditemukan gejala, dan tidak ditemukan kelainan pada pemeriksaan klinis. Sedangkan pada PJB berat, gejala sudah tampak sejak lahir dan memerlukan tindakan segera. (Ossei, et al., 2020)

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan bawaan yang sering dijumpai, dengan angka kejadian 30% dari seluruh kelainan bawaan. Angka kejadian PJB di Indonesia ialah 8 tiap 1000 kelahiran hidup. Berdasarkan data dari Kementrian Kesehatan Indonesia 2019, hampir 90% kasus PJB terjadi tanpa penyakit yang mendasari. Angka kejadian penyakit jantung dan pembuluh darah di Indonesia cenderung meningkat dan dapat menyebabkan gangguan tumbuh kembang, kecacatan dan kematian. (Indonesian Heart Association, 2019).

Penyakit jantung bawaan dapat berupa defek pada sekat yang membatasi ke dua atrium atau ventrikel jantung sehingga terjadi pencampuran darah pada tingkat

atrium atau ventrikel, misalnya defek septum ventrikel atau defek septum atrium. Dapat juga terjadi pada pembuluh darah yang tetap terbuka yang seharusnya menutup setelah lahir seperti pada duktus arteriosus persisten. Kelainan lain berupa kelainan yang lebih kompleks seperti tertukarnya posisi aorta dan arteri pulmonalis atau kelainan muara vena pulmonalis (Ossei, et al., 2020)

Secara garis besar penyakit jantung bawaan dibagi 2 kelompok, yaitu penyakit jantung bawaan sianotik dan penyakit jantung bawaan non-sianotik. Pada kasus ini, pasien mengalami sianosis sehingga akan dibahas mengenai penyakit jantung bawaan sianosis (Lopes S, et al., 2018)

Sianosis sentral pada neonatus dapat disebabkan oleh kelainan jantung, paru, atau depresi sistem saraf pusat. Penyebab sianosis biasanya ditentukan melalui pemeriksaan klinis saja. Sebagai contoh, menangis dapat mengurangi sianosis pada kasus karena kelainan paru atau SSP, namun justru memperburuk sianosis pada kasus kelainan jantung. Pada

kasus ini, pasien mengalami sianosis sentral yang memburuk saat pasien menangis, sehingga penyebabnya adalah kelainan jantung. Menangis memerlukan energi tinggi sehingga terjadi peningkatan resistensi vaskular pulmonal dan penurunan resistensi sistemik (Fedora, et al., 2019).

Berikut temuan klinis yang mendukung etiologi kelainan jantung: Takipneu tanpa retraksi, tidak ditemukan ronchi atau bunyi napas tambahan, terdengar murmur kontinyu (duktus arteriosus paten), tidak terdapat peningkatan PO<sub>2</sub> yang bermakna meski dengan pemberian oksigen.

Pada kasus ini, pasien mengalami beberapa kriteria yang disebutkan, yaitu takipneu dengan respiratory rate 54x/menit tanpa retraksi dada dan tidak terdapat peningkatan PO<sub>2</sub> yang bermakna yaitu 53% dengan pemberian O<sub>2</sub> mask 4ltpm. Hal tersebut dapat dikarenakan terjadinya pirau kanan ke kiri yang dapat menyebabkan hipoksemia dan sianosis.

Dapat pula terjadi gangguan toleransi latihan yang dapat ditanyakan

kepada orangtua dengan membandingkan pasien dengan anak sebaya, apakah pasien cepat lelah, napas menjadi cepat setelah melakukan aktivitas yang biasa, atau sesak napas dalam keadaan istirahat. Pada bayi dapat ditanyakan saat bayi menetek. Apakah ia hanya mampu minum dalam jumlah sedikit, sering beristirahat, sesak waktu mengisap, dan berkeringat banyak. Pasien pada kasus ini sering mengalami hal tersebut, bayi hanya bisa menghisap kurang lebih 5 kali kemudian terputus (Fedora, et al., 2019).

Sianosis sentral dengan derajat bervariasi tampak paling menonjol pada mukosa bibir, mulut, lidah, serta jari tangan dan kaki. Jari tabuh mulai tampak setelah usia beberapa bulan atau menjelang satu tahun. Penyebab terjadinya clubbing finger adalah penambahan jaringan ikat yang terjadi pada bagian jaringan lunak di dasar kuku yang berkaitan dengan kekurangan oksigen kronik/hipoksia kronik. Hal ini terjadi di jari-jari sebab terdapat pembuluh darah perifer. Kurangnya kadar oksigen di perifer

khususnya di jari-jari merangsang otak untuk mendilatasi pembuluh darah di jari-jari. Dilatasi pembuluh darah ini bersifat permanen yang mengakibatkan jari-jari tabuh. Pada pasien ini terdapat sianosis disekitar bibir dan clubbing finger (Lopes S, et al., 2018)

Pada pasien ini terdapat peningkatan kadar Hb yaitu sebesar 24,6 g/dL. Polisitemia pada PJB sianotik terjadi karena hipoksemia kronik akibat kondisi piraukanan ke kiri. Sebenarnya hal ini merupakan respon fisiologik tubuh untuk meningkatkan kemampuan membawa oksigen dengan cara menstimulasi sumsum tulang melalui pelepasan eritropoitin ginjal untuk meningkatkan produksi jumlah sel darah merah (eritrositosis) (Ossei, et al., 2020).

Pada pasien ini juga terjadi trombsitopenia dimana kadar trombosit sebesar 121 uL. Trombositopenia sering ditemukan pada pasien PJB sianotik. Terdapat hubungan terbalik antara jumlah trombosit dengan besarnya shunt kanan ke kiri pada PJB sianotik yang ditandai dengan

Ht dan saturasi oksigen arterial sistemik, dimana semakin besar shunt kanan ke kiri, semakin rendah saturasi oksigen arterial sistemik akan semakin tinggi nilai hematokrit (Ht) dan semakin rendah jumlah trombosit (Indonesian Heart Association, 2019).

Terdengarnya bising jantung merupakan tanda penting dalam menentukan penyakit jantung bawaan. Namun tidak terdengarnya bising jantung pada pemeriksaan fisik, tidak menyingkirkan adanya kelainan jantung bawaan. Jika pasien diduga menderita kelainan jantung, sebaiknya dilakukan pemeriksaan penunjang untuk memastikan diagnosis. (Center for Disease Control and Prevention 2020)

Pemeriksaan penunjang dasar yang penting untuk penyakit jantung bawaan adalah foto rontgen dada, elektrokardiografi, dan pemeriksaan laboratorium rutin. Pemeriksaan lanjutan (untuk penyakit jantung bawaan) mencakup ekokardiografi dan kateterisasi jantung (Indonesian Heart Association, 2019).

Umumnya tatalaksana penyakit jantung bawaan meliputi tata laksana non-bedah dan tata laksana bedah. Tatalaksana non-bedah meliputi tatalaksana medikamentosa dan kardiologi intervensi. Penanganan awal pada serangan sianotik pada pasien penyakit jantung bawaan bisa melakukan *Knee to Chest Position* (gambar3) dengan tujuan meningkatkan aliran darah ke paru-paru dan meringankan pompa darah dari jantung ke seluruh tubuh. Tatalaksana medikamentosa bertujuan untuk menghilangkan gejala dan tanda di samping untuk mempersiapkan operasi (Lopes S, et al., 2018)



Gambar3. *Knee to Chest Position*

Jika menghadapi neonatus atau anak dengan hipoksia berat, tindakan yang harus dilakukan adalah (Indonesian Heart Association, 2019): Mempertahankan suhu lingkungan yang netral misalnya pasien ditempatkan dalam inkubator pada

neonatus, untuk mengurangi kebutuhan oksigen, kadar hemoglobin dipertahankan dalam jumlah yang cukup, pada neonatus dipertahankan di atas 15 g/dl, memberikan cairan parenteral dan mengatasi gangguan asam basa, memberikan oksigen menurunkan resistensi paru sehingga dapat menambah aliran darah ke paru, pemberian prostaglandin E1 supaya duktus arteriosus tetap terbuka dengan dosis permulaan 0,1 µg/kg/menit dan bila sudah terjadi perbaikan maka dosis dapat diturunkan menjadi 0,05 µg/kg/menit.

Pada pasien ini dilakukan pemasangan infus dan pemasangan oksigen. Ditambah dengan pemberian propranolol, yang berfungsi untuk menurunkan frekuensi denyut jantung dan meningkatkan resistensi vaskular sistemik. Selain itu, propranolol juga menstabilkan reaktivitas vaskular arteri sistemik sehingga mencegah penurunan mendadak resistensi vaskular sistemik. (Fedora, et al., 2019).

Beberapa penyulit pada PJB sianotik adalah serangan sianosis, polisitemia, sindrom hiperviskositas, stroke,

abses serebri, nefropati, dsb. Pada kasus yang berat beberapa konsekuensi tersebut bahkan sudah terjadi sejak tahun pertama kehidupannya, yang merupakan penyulit dalam penanganan penderita PJB sianotik dan sangat menentukan prognosis. Rata-rata bertahan hidup yang makin kecil dengan bertambahnya usia, sangat berhubungan dengan timbulnya penyulit pada PJB sianotik. Efek jangka panjang dapat berupa kegagalan perkembangan akibat beberapa mekanisme kontribusi, termasuk asupan kalori yang tidak memadai, nafsu makan menurun, kekurangan gizi yang disebabkan oleh hipoksia, malabsorpsi karena kongesti vena, peningkatan penggunaan energi, hipoksia relatif, peningkatan kebutuhan oksigen, adaptasi endokrin, dan infeksi saluran pernapasan berulang (Fedora, et al., 2019)..

## **HASIL DAN KESIMPULAN**

Kasus ini menggambarkan anak laki-laki berusia 4 tahun dengan penyakit jantung bawaan (PJB). Deteksi PJB ini tidak mudah karena sebagian tidak menunjukkan gejala yang nyata, namun

penatalaksanaan yang cepat diperlukan apabila sudah terdeteksi. Kriteria PJB sianotik telah ditentukan dan diagnosis nya dapat ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Kondisi hipoksemia yang berlangsung lama menyebabkan timbulnya beberapa penyulit pada PJB sianotik seperti polisitemia, gangguan viskositas, trombositopenia, dan lain-lain. Kendala utama dalam menangani anak dengan PJB adalah tingginya biaya pemeriksaan dan operasi. (Indonesian Heart Association, 2019).

#### DAFTAR PUSTAKA

- Abdillah R fajar, Isti'anah (2019). Hubungan Sanitasi Dasar Rumah dengan Kejadian Infeksi Saluran Pernapasan Akut (ISPA) di Wilayah Kerja Puskesmas Dukun Kecamatan Dukun Kabupaten Gresik Tahun. *Jurnal EnviScience*. 2019;3(1):98-107
- Ali, Muhammad., Amelia, Putri (2019). Infeksi Saluran Nafas Bawah Berulang dan PJB dan Tatalaksananya. *Pediatric Cardiology Update 7th.*;7:49-62.
- Center for Disease Control and Prevention (2020). *Congenital Heart Defects*. <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/facts.html>. Diakses [September 2020](#)
- Fedora K, Utamayasa IKA, Purwaningsih S. (2019) Profile of Acyanotic Congenital Heart Defect in Children at Dr. Soetomo General Hospital Surabaya Period of January – December 2016. *JUXTA J Ilm Mhs Kedokt Univ Airlangga.*;10(2):79.
- Harelina T, Setyoningrum RA, Sembiring YE.(2020) Faktor Risiko Pneumonia pada Anak dengan Penyakit Jantung Bawaan. *Sari Pediatri.*;21(5):276.
- IDAI, 2009. *Buku Ajar Imu Kesehatan Anak*. Jakarta: Pengurus Pusat IDAI
- Indonesian Heart Association (2019). *Penyakit Jantung Bawaan*. [http://www.inaheart.org/education\\_for\\_patient/2019/7/10/penyakit\\_jantung\\_bawaan#:~:text=Sementara%20di%20Indonesia%2C%20angka%20kejadian,1000%20kelahiran%20hidup\)%20setiap%20tahunnya](http://www.inaheart.org/education_for_patient/2019/7/10/penyakit_jantung_bawaan#:~:text=Sementara%20di%20Indonesia%2C%20angka%20kejadian,1000%20kelahiran%20hidup)%20setiap%20tahunnya.). [Accessed september 2022].
- Lopes Savda, Guimarães ICB, Costa SF de O, Acosta AX, Sandes KA, Mendes CMC (2018). Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study. *Arq Bras Cardiol.*;111(5):666-673
- Ossei I, Buabeng KO, Ossei PPS, et al.(2020) Iron-deficiency anaemia in children with congenital heart diseases at a teaching hospital in Ghana. *Heliyon.*;6(2)
- The National Health Service UK (2018). *Complication of Congenital Heart*



*Disease.*

[https://www.nhs.uk/conditions/congenital-heartdisease.](https://www.nhs.uk/conditions/congenital-heartdisease) Diakses  
September 2020