

[Case Report]

## PENTALOGY OF FALLOT (POF) PADA SEORANG ANAK 15 BULAN DENGAN BERAT BADAN KURANG DAN SANGAT PENDEK

*Pentalogy Of Fallot (POF) In A 15-Month-Old Child With Underweight and Severe Stunting*

**Anggitania Shella Brillianingtiyas<sup>1</sup>, Siti Ariffatus Saroh<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

<sup>2</sup>Departemen Ilmu Kesehatan Anak, RSUD dr. Sayidiman Magetan

Korespondensi: Anggitania Shella Brillianingtiyas. Alamat email: [j510235098@student.ums.ac.id](mailto:j510235098@student.ums.ac.id)

### ABSTRAK

*Pentalogy of Fallot adalah kombinasi dari komponen Tetralogy of Fallot klasik yaitu VSD besar, overriding aorta, stenosis pulmonal, dan hipertrofi ventrikel kanan dengan tambahan kelainan kelima berupa defek septum atrium (ASD)/ Patent Foramen Ovale (PFO). Laporan kasus ini menjelaskan tentang kasus pasien dengan usia 15 bulan mengalami sesak napas secara tiba-tiba. Hasil saturasi 34% airroom. Ia tampak lemah dengan sianosis sentral dan perifer. Jari tangannya mulai mengalami clubbing finger. Hasil ekokardiografi memberikan kesan Tetralogy of Fallot (TOF) disertai Patent Foramen Ovale (PFO). Pasien mengalami anemia mikrositik hipokromik dengan kadar hemoglobin mencapai 6.00 g/dL. Status gizi pasien yaitu berat badan kurang dan sangat pendek. Upaya untuk menstabilkan hemodinamik diberikan kepada pasien. Kneechest adalah upaya pertama yang dilakukan. Ia diberikan oksigen 6 lpm dan mendapatkan transfusi PRC 150mL. Hemodinamik pasien mulai stabil dengan saturasi meningkat menjadi 70% dan sianosis mulai berkurang. Pasien dirujuk ke rumah sakit lain yang memiliki fasilitas lebih lengkap untuk tatalaksana selanjutnya. Tindakan kateterisasi telah direncanakan untuk pasien. Pasien diberikan propranolol 3x2mg untuk mengurangi serangan sianotik. Obat tersebut tetap diminum sampai pasien mendapatkan tindakan operasi complete repair.*

**Kata kunci:** *Pentalogy of Fallot, Tetralogy of Fallot, Patent Foramen Ovale*

### ABSTRACT

*Pentalogy of Fallot is a combination of the classic components of Tetralogy of Fallot, namely a large ventricular septal defect (VSD), overriding aorta, pulmonary stenosis, and right ventricular hypertrophy, with an additional fifth abnormality in the form of an atrial septal defect (ASD)/Patent Foramen Ovale (PFO). This case report describes a 15-month-old patient who presented with sudden onset of shortness of breath. Oxygen saturation was 34% on room air. The patient appeared weak with central and peripheral cyanosis, and digital clubbing was observed. Echocardiography revealed findings consistent with Tetralogy of Fallot (TOF) accompanied by Patent Foramen Ovale (PFO). The patient had microcytic hypochromic anemia with a hemoglobin level of 6.00 g/dL. The patient's nutritional status was underweight with severe stunting. Measures to stabilize the patient's hemodynamic status were initiated. The knee-chest position was the first intervention performed. The patient received oxygen at 6 L/min and packed red cell (PRC) transfusion of 150 mL. The patient's hemodynamic condition gradually stabilized, with oxygen saturation increasing to 70% and a reduction in cyanosis. The patient was referred to a tertiary hospital with more comprehensive facilities for further management. Cardiac catheterization was planned. The patient was prescribed propranolol 2 mg three times daily to reduce cyanotic spells, which was continued until the patient underwent complete repair surgery.*

**Keywords:** *Pentalogy of Fallot, Tetralogy of Fallot, Patent Foramen Ovale*

## PENDAHULUAN

Pentalogy of Fallot (POF) merupakan kelainan jantung bawaan sianotik yang langka dan dipandang sebagai varian dari Tetralogy of Fallot (TOF). Secara anatomi, POF terdiri atas empat komponen klasik TOF, yaitu *ventricular septal defect (VSD) besar, overriding aorta, obstruksi aliran keluar ventrikel kanan/stenosis pulmonal, dan hipertrofi ventrikel kanan*, dengan penambahan kelainan kelima berupa defek septum atrium, yang paling sering berupa *atrial septal defect (ASD)* atau *patent foramen ovale (PFO)*. Penambahan defek atrium ini dapat memperberat derajat *right-to-left shunt* dan hipoksemia, sehingga manifestasi klinis berupa sianosis dapat muncul lebih dini atau lebih berat dibandingkan TOF klasik (Zhong and Wen, 2025; Solís García *et al.*, 2025; Milczanowski *et al.*, 2024).

Malformasi pentalogi Fallot berkembang karena displasia infundibulum atau konus ventrikel kanan. Rotasi terbalik truncus arteriosus tidak diamati pada usia 4 minggu perkembangan embrio. Aorta terletak di sisi kanan arteri pulmonalis, dan septum konus bergeser dari septum sinus, mengakibatkan defek septum

ventrikel perimembranosa atau defek septum ventrikel subtrunkal (Zhong and Wen, 2025).

Tetralogi Fallot (TOF) merupakan salah satu kelainan jantung bawaan sianotik yang relatif jarang ditemukan. Angka kejadiannya diperkirakan sekitar 1 dari 3.000 kelahiran hidup, dan hanya sekitar 2% pasien dengan TOF yang tidak mendapatkan terapi dapat bertahan hidup hingga usia 40 tahun. Dibandingkan dengan TOF, Pentalogi Fallot memiliki angka kejadian yang jauh lebih rendah dan kemunculannya diketahui berkaitan dengan berbagai kelainan genetik. Mutasi pada gen GATA-4 dan GATA-6 telah dilaporkan berperan dalam terjadinya TOF, sementara mutasi GATA-4 juga dapat menyebabkan defek septum atrium dan defek septum ventrikel. Selain itu, mutasi pada gen TBX5 berkontribusi terhadap terjadinya defek septum jantung, dan proses metilasi gen turut berperan dalam menyebabkan gangguan perkembangan jantung (Zhong and Wen, 2025).

Pada banyak kasus, pasien menunjukkan sianosis progresif sejak bayi, mudah lelah, dan dyspnea (sesak napas) terutama saat aktivitas atau menyusu, yang mencerminkan shunt darah dari kanan ke kiri akibat obstruksi aliran keluar

ventrikel kanan dan adanya kecacatan septal yang luas. Pemeriksaan fisik khas mencakup kulit kebiruan (sianosis), *clubbing fingers* (pembulatan ujung jari) serta bising jantung sistolik yang terdengar di tepi kiri sternal akibat turbulensi aliran darah pada pulmonal yang sempit atau septal defect. Pemeriksaan oksimetri sering menemukan saturasi oksigen rendah (misalnya 84–88%), sedangkan auskultasi biasanya menampilkan bunyi jantung I–II yang teratur namun murmur sistolik dapat bervariasi tergantung hambatan aliran keluar ventrikel kanan dan ukuran defeknya. Kombinasi temuan ini mencerminkan kondisi hipoksemik kronis dengan peningkatan rasio *right-to-left shunt* yang lebih kompleks karena adanya ASD yang menambah dinamika aliran darah abnormal dalam jantung. Pemeriksaan lanjutan seperti ekokardiografi Doppler penting untuk konfirmasi gambaran anatomi, tingkat stenosis, dan ukuran serta lokasi kelainan septal. Diagnosis awal biasanya ditegakkan melalui ekokardiografi Doppler yang memperlihatkan gabungan kelainan struktural termasuk VSD, stenosis keluar ventrikel kanan, overriding aorta serta ASD, dan sering dilanjutkan dengan imaging

canggih seperti CT angiografi jantung untuk definisi anatomi yang lebih rinci. Pendekatan tatalaksana melibatkan evaluasi hemodinamik yang ketat, pengelolaan gejala sianotik akut, dan perbaikan bedah definitif untuk menutup VSD, memperbaiki obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, serta menangani. (*Zhong and Wen et al., 2025; Solís García et al., 2025; Oguni et al., 2025*).

Pendekatan manajemen *Pentalogy of Fallot* terdiri dari stabilisasi awal, penatalaksanaan gejala akut, dan koreksi anatomi definitif. Langkah awal termasuk pemantauan ketat status hemodinamik dan oksigenasi, pengelolaan *cyanotic spells* (episode sianosis berat), serta pemeliharaan hidrasi dan keseimbangan volume darah untuk mencegah penurunan curah jantung. Intervensi medis akut dapat meliputi posisi *knee-chest*, suplementasi oksigen, dan pengobatan untuk menurunkan hambatan pulmonal atau meningkatkan resistensi sistemik jika diperlukan (prinsip serupa dengan manajemen TOF). Koreksi definitif pada umumnya melibatkan koreksi bedah jantung terbuka lengkap, yang mencakup penutupan *ventricular septal defect (VSD)*, pelonggaran atau

perbaikan stenosis aliran keluar ventrikel kanan, serta penanganan ASD sesuai kebutuhan untuk meminimalkan shunt yang merugikan. Tindakan pembedahan bertujuan mengembalikan aliran darah pulmonal yang adekuat, mengurangi shunt kanan-ke-kiri, serta meningkatkan saturasi oksigen sistemik (Zhong and Wen, 2025).

## LAPORAN KASUS

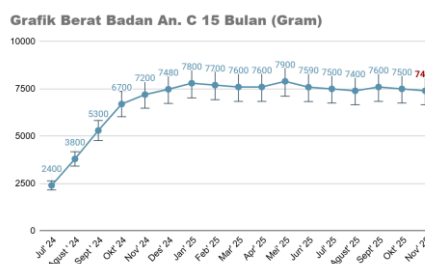
An. C 15 bulan dibawa oleh orang tuanya ke IGD RSUD dr. Sayidiman Magetan pada tanggal 4 November dengan keluhan sesak napas sejak 2 jam SMRS. Sebelumnya, pasien mengalami batuk berdahak sejak 3 hari yang lalu. Ibu pasien mengatakan dahak susah keluar dan batuk semakin lama semakin memberat meskipun sudah diberikan obat. Selama 3 hari terakhir, ketika pasien menangis atau menyusu terlalu lama, bibir pasien menjadi kebiruan tetapi hilang ketika pasien berhenti menangis atau menyusu. Ibu juga memperhatikan bahwa pasien cepat lelah dan berkeringat berlebihan ketika menyusu serta sering berhenti untuk istirahat.

Ketika sampai di PICU, pasien tampak lemah dan menangis merintih, tampak kebiruan pada bibir, wajah, dan ujung jarinya. Ketika dilakukan pemeriksaan saturasi oksigen pada jari

tangan menunjukkan hasil SpO<sub>2</sub> 34%. Berdasarkan keterangan dari ibu, pasien belum pernah mengalami hal tersebut sebelumnya. Ibu pasien menyangkal riwayat sakit pada anaknya. Beliau mengatakan bahwa pasien hanya mengalami sakit batuk pilek sebelumnya yang sembuh dengan minum obat dan tidak perlu di rawat di rumah sakit. Tidak ada riwayat penyakit pada keluarga pasien.

Ibu pasien sempat membawa berobat pasien ke puskesmas terkait keluhan batuknya. Pasien diberikan obat dari puskesmas (keluarga lupa namanya), tetapi keluhan tidak membaik. Keluhan batuk tetap ada dan diperberat dengan sesak napas sampai akhirnya keluarga pasien membawa pasien ke IGD.

Ibu pasien mengatakan jika pasien diberi makanan, ia sering mengemut makanannya (tidak segera ditelan). Berat badan pasien tidak mengalami peningkatan yang signifikan selama 1 tahun terakhir.



Gambar 1. Grafik Berat Badan Pasien

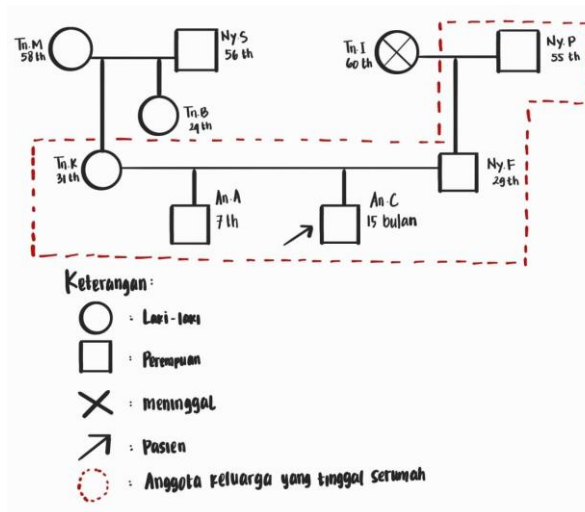
Status gizi pasien BB/U *underweight*, TB/U *severely stunted*, dan BB/TB gizi baik. Saat ini, pada usia 15 bulan, pasien belum bisa berjalan sendiri. Ia bisa berjalan ketika ada pegangan.

Pasien merupakan anak kedua. Selama hamil, ibu pasien rutin ANC di Puskesmas. Tidak ada kebiasaan mengonsumsi obat-obatan teratogenik, alkohol, maupun merokok selama kehamilan.

Persalinan terjadi secara spontan, cukup bulan 38-39 minggu dengan berat badan lahir 2400 gram, panjang badan 49 cm, lingkaran kepala 29 cm. Bayi lahir menangis kuat dan gerak aktif.

Pasien mendapatkan ASI eksklusif. Riwayat nutrisi pasien saat ini yaitu ASI dan MPASI. MPASI terdiri dari nasi, ikan, ayam, keju, yogurt, tempe, tahu, sayur, dan buah. Riwayat imunisasi dasar diberikan sesuai dengan usianya.

Kondisi ekonomi keluarga pasien tergolong cukup. Pasien tinggal berlima dalam serumah (nenek, ayah, ibu, kakak, pasien). *Breadwinner* dari keluarga pasien adalah ayah dan *caregiver* diperankan oleh ibu pasien.



Gambar 2. Pohon Keluarga Pasien

Keadaan umum pasien tampak lemah, sesak napas dengan kesadaran somnolen. Pada pemeriksaan tanda vital didapatkan tekanan darah 108/54 mmHg, nadi 152x/menit, frekuensi napas 45x/menit, suhu 37 derajat celsius, SpO2 34-70% NRM.

Pada pemeriksaan status generalis didapatkan sianosis pada wajah, bibir, ujung jari tangan dan kaki; konjungtiva anemis (+/+), pupil isokor 3 cm, reflek cahaya tak langsung (+/+), reflek cahaya langsung (+/+), napas cuping hidung (+/+), tidak ada pembesaran kelenjar getah bening pada leher.

Berdasarkan pemeriksaan fisik paru inspeksi didapatkan retraksi subcostal, palpasi didapatkan pengembangan dada kanan dan kiri simetris, fremitus taktil sama, pada perkusi

didapatkan suara sonor pada kedua lapang paru, dan auskultasi didapatkan suara dasar vesikuler disertai suara tambahan ronchi basah halus (+/+), wheezing (-/-).

Berdasarkan pemeriksaan fisik jantung inspeksi tidak tampak iktus cordis, iktus cordis teraba kuat angkat, perkusi didapatkan suara redup meluas ke sisi kanan dan kiri jantung, dan auskultasi didapatkan bunyi jantung II meningkat, bising sistolik di area parasternal kiri SIC II.

Berdasarkan pemeriksaan fisik abdomen pada inspeksi didapatkan perut datar, auskultasi peristaltik usus normal, palpasi hepar teraba 3 cm di bawah arkus kosta kanan, perkusi didapatkan suara timpani di seluruh lapang perut.

Ekstremitas atas dan bawah pasien tampak pucat dan teraba dingin, CRT >2 detik, sianosis pada ujung jari, mulai tampak *clubbing finger* (+/+).



Gambar 3. *Clubbing Finger* pada Ujung Jari Tangan Pasien

Berdasarkan *Modified Ross Score* didapatkan hasil 7 yang artinya pasien ini mengalami *moderate heart failure*.

Pada tanggal 4 November 2025, dilakukan pemeriksaan darah lengkap, kimia klinik, dan analisa gas darah didapatkan hasil sebagai berikut:

Tabel 1. Pemeriksaan Darah Lengkap 4 November 2025

4/11/2025	Pemeriksaan Darah Lengkap		
	Hasil	Satuan	Nilai Rujukan
Hemoglobin	6.40	g/dL	10.7 - 14.1
Hematokrit	24.70	%	35 - 43
Leukosit	11.90	10 <sup>3</sup> /μL	6 - 17.5
Trombosit	256	10 <sup>3</sup> /μL	229 - 553
MCV	57.3	fL	74 - 102
MCH	14.8	pg	23-31
MCHC	25.9	g/dL	28-32
Eritrosit	4.31	10 <sup>6</sup> /μL	3.6 - 5.2
Basofil	0	%	0 - 1
Eosinofil	0	%	1 - 5

4/11/2025	Pemeriksaan Darah Lengkap		
	Hasil	Satuan	Nilai Rujukan
Neutrofil Segmen	85.3	%	25 - 60
Limfosit	10	%	25-60
Monosit	5	%	1 - 6

Tabel 2. Pemeriksaan Kimia Klinik 4 November 2025

4/11/2025	Pemeriksaan Kimia Klinik		
	Hasil	Satuan	Nilai Rujukan
Glukosa Darah Sewaktu	104	mg/dL	<140
Natrium	24.70	mmol/L	136 - 146
Kalium	11.90	mmol/L	3.5 - 5.0
Clorida	256	mmol/L	98 - 106
Kalsium Ion	57.3	mmol/L	0.78 - 1.58

Pada pemeriksaan analisis gas darah didapatkan hasil asidosis metabolik dengan kompensasi respiratorik adekuat, disertai hipoksemia berat refrakter dan anemia berat.

Pada tanggal 11 Oktober dilakukan pemeriksaan darah lengkap, hapusan darah tepi, dan swab gram.

Tabel 3. Pemeriksaan Darah Lengkap 11 Oktober 2025

5/11/2025	Pemeriksaan Darah Lengkap		
	Hasil	Satuan	Nilai Rujukan
Hemoglobin	6.00	g/dL	10.7 - 14.1
Hematokrit	23.80	%	35 - 43
Leukosit	9.79	10 <sup>3</sup> /μL	6 - 17.5
Trombosit	229	10 <sup>3</sup> /μL	229 - 553
MCV	57.1	fL	74 - 102
MCH	14.4	pg	23-31

5/11/2025	Pemeriksaan Darah Lengkap		
	Hasil	Satuan	Nilai Rujukan
MCHC	25.2	g/dL	28-32
Eritrosit	4.17	10 <sup>6</sup> /μL	3.6 - 5.2
Basofil	0	%	0 - 1
Eosinofil	0	%	1 - 5
Neutrofil Segmen	80	%	25 - 60
Limfosit	13	%	25-60
Monosit	8	%	1 - 6

Pada pemeriksaan hapusan darah tepi didapatkan kesimpulan gambaran anemia curiga ec penyakit kronik dan defisiensi besi disertai proses inflamasi akut ec infeksi bakterial.

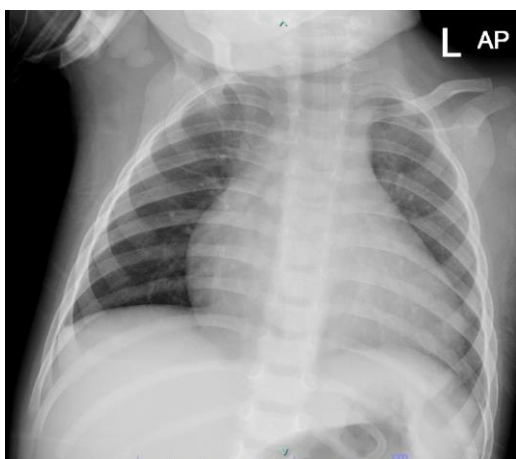
Tabel 4. Pemeriksaan Swab Gram 11 Oktober 2025

5/11/2025	Pemeriksaan Swab Gram	
	Hasil	
Jenis Bahan	Swab nasal	
Batang Gram Positif	Negatif	
Batang Gram Negatif	Negatif	
Kokus Gram Positif	Negatif	
Kokus Gram Negatif	Negatif	
Leukosit	1+	
Epitel	2+	
Lain-lain	-	

Pada tanggal 5 November 2025, dilakukan pemeriksaan radiologi thorax AP kepada pasien dan didapatkan hasil Cor: ukuran membesar, CTR 67%; Pulmo D/S: Tidak tampak infiltrat/fibrosis/kalsifikasi, hilus normal, vaskular normal; Hemidiafragma D/S : dome shaped; Sinus costophrenicus D/S : tajam.

Kesimpulan dari pemeriksaan radiologi

thorax AP yaitu kardiomegali, sugestif PJB.



Gambar 4. Pemeriksaan Thorax AP

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang, pasien didiagnosis sianotic spell et causa *Tetralogy of Fallot (TOF)* dd *Transposition of the Great Arteries (TGA)*, anemia mikrositik hipokromik, *underweight, severely stunted*, dan pneumonia klinis.

Pasien dirawat selama 2 hari di RSUD dr. Sayidiman Magetan yaitu pada tanggal 4 November 2025 sampai 5 November 2025. Hari pertama perawatan, pasien diberikan terapi *kneechest*, oksigen 6 lpm, infus D1/4 10 cc/jam, injeksi ampicilin 150 mg/6 jam, injeksi paracetamol 80/8 jam, propranolol 3x2 mg, transfusi PRC 50cc kecepatan 10 cc/jam → furosemide 3 mg → 4 jam 50cc kecepatan 12,5 cc/jam → 3 mg furosemide, puyer ambroxol 2

mg, salbutamol 0,5 mg, cetirizine 2 mg, triamcinolone 2 mg → 2x1, nebul ventolin/12 jam. Setelah diberikan perawatan tersebut, pasien mengalami perbaikan, saturasi naik menjadi 54% dari yang awalnya 34%. Hari kedua perawatan, terapi masih dilanjutkan. Transfusi PRC diberikan 50cc kecepatan 12,5 cc/jam, setelah itu diberikan furosemid 3 mg. Kondisi pasien semakin membaik dengan saturasi meningkat menjadi 70%

Pasien akhirnya dirujuk ke RSUD dr. Sardjito Yogyakarta. Disana, dilakukan pemeriksaan thorax AP dan echocardiografi. Hasil pemeriksaan thorax AP yaitu terdapat peningkatan corakan vaskular pada paru; dan pembesaran atrium dextra, atrium sinistra, dan ventrikel sinistra. Hasil pemeriksaan echocardiografi didapatkan hasil TOF dan Patent Foramen Ovale (PFO) dengan *bidirectional shunting (dominan right to the left shunt)*. Di RSUD dr. Sardjito Yogyakarta, pasien diberikan terapi propranolol 3 x 4 mg dan direncanakan tindakan cardiac catheterization.

## PEMBAHASAN

Pentalogy of Fallot merupakan kelainan jantung bawaan sianotik yang sangat jarang dan

dipandang sebagai varian kompleks dari Tetralogy of Fallot dengan tambahan defek septum atrium, yang menyebabkan derajat *right-to-left shunt* menjadi lebih berat sehingga hipoksia sistemik dapat muncul lebih dini dan lebih berat dibandingkan TOF klasik (Zhong *et al.*, 2025). Kombinasi VSD besar, overriding aorta, obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, serta ASD/PFO menyebabkan pencampuran darah vena dan arteri yang signifikan, sehingga menurunkan saturasi oksigen arteri dan memicu manifestasi klinis sianosis sentral maupun perifer seperti yang ditemukan pada pasien ini (Milczanowski *et al.*, 2024). Hipoksia kronik yang berlangsung sejak bayi berkontribusi terhadap timbulnya clubbing finger sebagai tanda kompensasi jangka panjang akibat peningkatan jaringan kapiler perifer dan hipoksia kronik (Nelson *et al.*, 2020).

Keluhan sesak napas mendadak yang dipicu oleh aktivitas seperti menangis dan menyusu pada pasien ini sesuai dengan gambaran sianotic spell, yang merupakan komplikasi khas TOF dan variannya akibat peningkatan mendadak shunt kanan-ke-kiri yang dipicu oleh penurunan resistensi vaskular sistemik atau

peningkatan resistensi vaskular pulmonal (Hammett *et al.*, 2023). Episode ini sering terjadi pada usia bayi dan balita, terutama pada pasien yang belum menjalani koreksi bedah, dan dapat dipicu oleh infeksi saluran napas, dehidrasi, atau aktivitas fisik ringan (Anderson *et al.*, 2021). Kondisi pasien yang mengalami batuk dan pneumonia klinis diduga berperan sebagai faktor presipitasi sianotic spell karena meningkatkan kebutuhan oksigen jaringan dan memperburuk ketidakseimbangan ventilasi-perfusi (Hammett *et al.*, 2023).

Hasil analisis gas darah pada pasien ini menunjukkan asidosis metabolik dengan kompensasi respiratorik adekuat disertai hipoksemia berat refrakter, yang mencerminkan gangguan oksigenasi sistemik berat akibat shunt kanan-ke-kiri yang dominan (Liu *et al.*, 2023). Hipoksia jaringan yang menetap akan mendorong metabolisme anaerob dan akumulasi asam laktat sehingga memicu asidosis metabolik, sementara hiperventilasi terjadi sebagai mekanisme kompensasi respiratorik untuk mempertahankan pH mendekati normal (Hammett *et al.*, 2023). Keadaan ini merupakan kondisi gawat darurat kardiopulmoner pada anak dan memerlukan

intervensi segera untuk mencegah kegagalan organ multipel (Nelson *et al.*, 2020).

Anemia mikrositik hipokromik berat yang dialami pasien ini merupakan masalah klinis penting karena secara signifikan menurunkan kapasitas angkut oksigen darah dan memperberat hipoksia jaringan pada pasien dengan penyakit jantung bawaan sianotik (Liu *et al.*, 2023). Beberapa penelitian menunjukkan bahwa kombinasi hemoglobin rendah dan saturasi oksigen rendah merupakan prediktor independen luaran buruk pada pasien TOF, termasuk peningkatan mortalitas dan komplikasi pascaoperasi (Liu *et al.*, 2023). Anemia pada pasien ini kemungkinan berkaitan dengan defisiensi besi akibat asupan nutrisi yang tidak adekuat, inflamasi kronik, serta peningkatan kebutuhan metabolik akibat penyakit jantung bawaan (Nelson *et al.*, 2020).

Gangguan pertumbuhan yang dialami pasien berupa underweight dan severely stunted merupakan komplikasi jangka panjang yang sering ditemukan pada anak dengan penyakit jantung bawaan sianotik yang belum dikoreksi (Anderson *et al.*, 2021). Hipoksemia kronik, kelelahan saat menyusui, peningkatan kebutuhan

energi basal, serta gangguan penyerapan nutrisi berkontribusi terhadap terjadinya gagal tumbuh dan keterlambatan perkembangan motorik, sebagaimana tampak pada pasien ini yang belum dapat berjalan mandiri pada usia 15 bulan (Nelson *et al.*, 2020). Kondisi ini menegaskan pentingnya deteksi dini PJB dan intervensi tepat waktu untuk mencegah dampak jangka panjang terhadap tumbuh kembang anak (Anderson *et al.*, 2021).

Penatalaksanaan akut yang diberikan pada pasien ini berupa posisi knee-chest, suplementasi oksigen, pemberian propranolol, serta transfusi PRC telah sesuai dengan rekomendasi terkini dalam tatalaksana sianotic spell pada TOF dan variannya (Hammett *et al.*, 2023). Posisi knee-chest bekerja dengan meningkatkan resistensi vaskular sistemik sehingga mengurangi shunt kanan-ke-kiri dan memperbaiki oksigenasi sistemik (Hammett *et al.*, 2023). Pemberian propranolol berperan dalam menurunkan spasme infundibulum ventrikel kanan serta menstabilkan hemodinamik, sehingga dapat menurunkan frekuensi dan beratnya sianotic spell sebelum tindakan korektif definitif dilakukan (Oguni *et*

*al.*, 2025).

Perbaikan klinis pasien setelah stabilisasi awal, ditandai dengan peningkatan saturasi oksigen dan berkurangnya sianosis, menunjukkan respons yang baik terhadap terapi suportif dan koreksi faktor pencetus (Hammett *et al.*, 2023). Rencana rujukan untuk kateterisasi jantung dan tindakan koreksi bedah total merupakan langkah yang tepat mengingat koreksi anatomi definitif merupakan satu-satunya terapi yang dapat memperbaiki prognosis jangka panjang pada pasien Pentalogy of Fallot (Zhong *et al.*, 2025). Studi-studi terkini menunjukkan bahwa koreksi bedah dini pada TOF dan variannya memberikan angka kelangsungan hidup yang tinggi dan kualitas hidup yang lebih baik dibandingkan pasien yang tidak mendapatkan koreksi (Oguni *et al.*, 2025).

## KESIMPULAN DAN SARAN

*Pentalogy of Fallot* merupakan kelainan jantung bawaan sianotik yang sangat jarang dan merupakan varian kompleks dari *Tetralogy of Fallot*, yang pada kasus ini menimbulkan manifestasi klinis berat berupa sianotic spell, hipoksemia berat, anemia mikrositik hipokromik, serta gangguan pertumbuhan berupa berat badan

kurang dan sangat pendek. Diagnosis ditegakkan berdasarkan kombinasi anamnesis, pemeriksaan fisik khas, serta pemeriksaan penunjang berupa ekokardiografi yang menunjukkan *Tetralogy of Fallot* disertai *Patent Foramen Ovale* dengan shunt dominan kanan-ke-kiri. Penatalaksanaan awal yang cepat dan tepat, meliputi stabilisasi hemodinamik, penanganan sianotic spell, suplementasi oksigen, pemberian propranolol, serta transfusi PRC, terbukti memberikan perbaikan klinis yang bermakna. Kasus ini menegaskan pentingnya kewaspadaan terhadap penyakit jantung bawaan sianotik pada anak dengan gejala sesak napas akut, sianosis, dan gagal tumbuh, serta perlunya rujukan dini ke pusat layanan tersier untuk evaluasi lanjutan dan koreksi bedah definitif guna memperbaiki prognosis jangka panjang.

## PERSANTUNAN

Penulis mengucapkan terima kasih kepada keluarga pasien atas persetujuan yang diberikan untuk publikasi laporan kasus ini. Apresiasi juga disampaikan kepada seluruh staf medis dan paramedis yang terlibat dalam perawatan pasien serta pihak institusi yang telah mendukung penyusunan laporan kasus ini.

---

**DAFTAR PUSTAKA**

- Anderson, B.R., Stevens, K.N., Nicolson, S.C. *et al.* (2021) 'Contemporary outcomes of tetralogy of Fallot repair', *Journal of the American College of Cardiology*, 77(12), pp. 1506–1517. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.01.039>
- Hammett, O. and Griksaitis, M.J. (2023) 'Management of tetralogy of Fallot in the paediatric intensive care unit', *Frontiers in Pediatrics*, 11, 1104533. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1104533>
- Liu, Q., Wu, X., Li, Y. *et al.* (2023) 'Effect of hemoglobin and oxygen saturation on adverse outcomes in children with tetralogy of Fallot', *BMC Anesthesiology*, 23, 346. <https://doi.org/10.1186/s12871-023-02290-y>
- Milczanowski, K., Gackowski, A., Zbroński, K. and Podolec, P. (2024) 'Pentalogy of Fallot', *Polish Heart Journal (Kardiologia Polska)*, 82(1), pp. 78–80. Available at: [https://journals.viamedica.pl/polish\\_heart\\_journal/article/view/99007](https://journals.viamedica.pl/polish_heart_journal/article/view/99007) (Accessed: 22 January 2026).
- Nelson, W.E., Kliegman, R.M., St. Geme, J.W. *et al.* (2020) *Nelson Textbook of Pediatrics*. 21st edn. Philadelphia: Elsevier.
- Oguni, H., Matsui, H., Sakamoto, T. and Nakano, T. (2025) 'Clinical characteristics and perioperative management of patients with pentalogy of Fallot: a case-based review', *Journal of Cardiology Cases*, 31(2), pp. 45–50. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2024.12.004>
- Solís García, L.A., Rodríguez Martínez, A., Gómez Gutiérrez, C. and Pérez Martínez, A. (2025) 'Navigating complex cardiac defects: A neonatal case of pentalogy of Fallot with vascular anomalies identified via cardiac CT angiography', *Cureus*, 17(3), e80338. <https://doi.org/10.7759/cureus.80338>
- Zhong, Z. and Wen, T. (2025) 'Pentalogy of Fallot: A case report', *Journal of International Medical Research*, 53(4), pp. 1–5. <https://doi.org/10.1177/03000605251334463>