

Gambaran Foto Toraks Pada *Congenital Heart Disease*

Dr RISTA D.SOETIKNO SpRad (K).Mkes

Pendahuluan

Congenital Heart disease (CHD, cacat jantung bawaan) merupakan kelainan kongenital yang dapat terjadi mulai dari konsepsi sampai delapan (8) minggu dari kehamilan. Etiologi dari cacat jantung bawaan tidak diketahui dengan pasti, sebagian besar kasus diduga disebabkan oleh multifaktor berupa kombinasi dari predisposisi genetik dan stimulus lingkungan, serta sebagian kecil kasus dihubungkan dengan kelainan kromosom. Diantara kelainan cacat jantung bawaan yang sering terjadi adalah Ventricular Septal defect (VSD).

Pada kelainan jantung bawaan sering terjadi kombinasi dari defek sehingga memperberat dari kelainan jantung tersebut

Foto toraks dapat membantu diagnosis cacat jantung bawaan walaupun bukan merupakan penentu diagnosis

Klasifikasi cacat jantung bawaan

I Cacat jantung bawaan dengan gambaran pembuluh darah paru yang bertambah

1 Patent Ductus Arteriosus (PDA)

Patent Ductus Arteriosus Persisten terjadi pada 1 / 2.500 – 1 / 5.000 kelahiran hidup dan merupakan 9 – 12 % dari semua defek jantung kongenital. Rasio wanita : pria = 2 : 1.

Embriologi:

Duktus arteriosus berasal dari bagian distal salah satu arkus aorta dan menghubungkan arteri pulmonalis dan aorta descendens. Pada bayi dengan arkus aorta normal, duktus arteriosus berasal dari arkus aorta ke enam kiri distal dan menghubungkan arteri pulmonalis utama dengan aorta descendens kiri di sebelah distal arteri subklavia kiri. Pada *right aortic arch*, duktus arteriosus timbul dari arkus ke enam kiri distal bersamaan dengan bagian akhir aorta dorsalis kiri (*Kommerell's Diverticulum*), baik sebagai struktur yang terpisah ataupun berhubungan dengan anomali arteri subklavia kiri. Pada kedua keadaan tersebut, duktus atau ligamentumnya melalui bagian belakang trakhea dan esofagus dan menimbulkan cincin vaskular.

Predisposisi:

Bayi prematur, bayi dengan hipoksemia, wanita paparan rubella pada 4 minggu pertama kehamilan.

Hemodinamika:

Pada bayi baru lahir, setelah beberapa kali pernafasan pertama, resistensi vaskular paru menurun dengan tajam, sehingga duktus arteriosus yang semula mengalirkan darah dari arteri pulmonalis ke aorta akan berfungsi sebaliknya, mengalirkan darah dari aorta ke arteri pulmonalis. Dalam keadaan normal, duktus arteriosus akan menutup dalam beberapa jam. Bila duktus ini tetap terbuka, maka ia akan tetap merupakan hubungan antara aorta dan arteri pulmonalis. Keadaan ini disebut *Patent Ductus Arteriosus* (PDA).

Darah dari aorta akan mengalir melalui duktus ini ke dalam arteri pulmonalis (L-R shunt). Pada PDA yang cukup besar, volume darah dalam arteri pulmonalis menjadi lebih besar. Jumlah darah di atrium kiri bertambah dan menyebabkan dilatasi, disertai terjadi hipertrofi ventrikel kiri seperti pada VSD. Darah yang dipompa ke dalam aorta biasa saja, tetapi setelah melampaui duktus arteriosus, jumlah darah ini berkurang karena sebagian darah mengalir ke arteri pulmonalis sehingga arteri pulmonalis dan cabang-cabangnya menjadi lebar, sedangkan aorta descendens menjadi lebih kecil. Pembuluh darah paru melebar, hilus melebar, dan pada fluoroskopi sering tampak *hillar dance*.

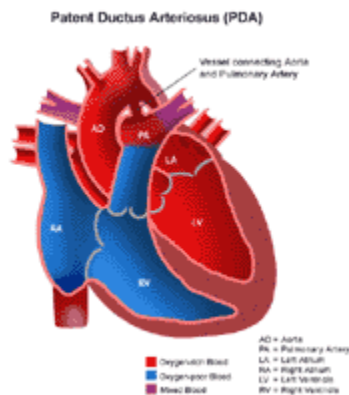
Jadi yang mengambil peranan dalam PDA adalah arteri pulmonalis, vena pulmonalis, atrium kiri, ventrikel kiri, dan aorta. Selama sirkulasi dalam paru-paru berjalan normal, ventrikel kanan tidak mengalami perubahan apa-apa. Tetapi bila PDA itu besar, maka ventrikel kanan akan mengalami dilatasi. Bila kemudian terjadi penyempitan pembuluh darah paru bagian tepi, maka akan terjadi hipertensi pulmonal, akibatnya selain dilatasi, ventrikel kanan ini juga akan menjadi hipertrofi. Peninggian tekanan di arteri pulmonalis dapat berakibat pembalikan arus kebocoran dari kanan ke kiri (R-L shunt) dari arteri pulmonalis ke aorta dengan tanda-tanda Eisenmenger.

Manifestasi Klinis:

- PDA Kecil.
Biasanya asimtomatik, dengan tekanan darah dan nadi dalam batas normal. Jantung tidak membesar. Kadang teraba getaran bising di sela iga II kiri sternum. Terdapat bising kontinu (*continuous murmur, machinery murmur*) yang khas untuk PDA di daerah subklavia kiri.
- PDA Sedang
Gejala biasanya timbul pada usia 2-5 bulan tetapi tidak berat. Pasien mengalami kesulitan makan (menyusu), sering menderita infeksi saluran nafas, namun biasanya berat badan masih dalam batas normal. Frekuensi nafas sedikit lebih cepat dibanding dengan anak normal. Dijumpai pulsus seler dan tekanan nadi lebih dari 40 mmHg. Terdapat getaran bising di daerah sela iga I-II parasternal kiri dan bising kontinu di sela iga II-III garis parasternal kiri yang menjalar ke daerah sekitarnya. Juga sering ditemukan bising mid-diastolik dini.
- PDA Besar
Gejala tampak berat sejak minggu pertama kehidupan. Pasien sulit makan dan minum sehingga berat badannya tidak bertambah dengan memuaskan, tampak dispneu atau takipneu dan banyak berkeringat bila minum. Pada pemeriksaan tidak teraba getaran bising sistolik dan pada auskultasi terdengar bising kontinu atau hanya bising sistolik. Bising mid-diastolik

terdengar di apeks karena aliran darah berlebihan melalui katup mitral. Bunyi jantung II tunggal dan keras. Gagal jantung mungkin terjadi dan biasanya didahului infeksi saluran nafas bagian bawah.

- PDA Besar dengan Hipertensi Pulmonal
 Pasien PDA besar apabila tidak diobati akan berkembang menjadi hipertensi pulmonal karena komplikasi penyakit vaskular paru. Komplikasi ini dapat terjadi pada usia kurang dari satu tahun, namun jauh lebih sering terjadi pada tahun ke-2 atau ke-2. Komplikasi ini berkembang secara progresif, sehingga akhirnya irreversibel, dan pada tahap tersebut, operasi koreksi tidak dapat dilakukan.

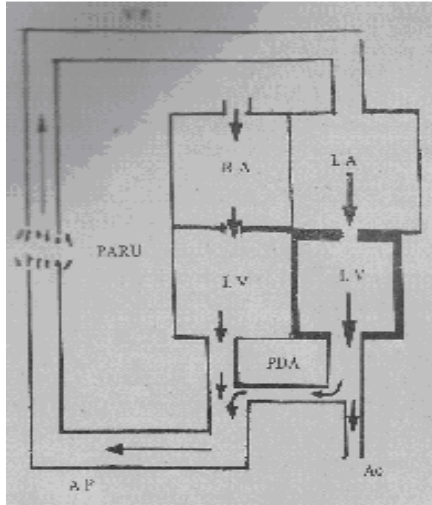


Gambaran foto toraks

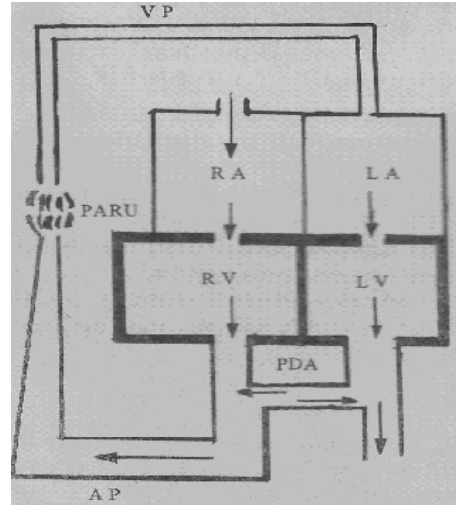
Gambaran foto toraks PDA tergantung besar kecilnya PDA yang terjadi.

1. Bila PDA kecil sekali, gambaran jantung dan pembuluh darah paru normal
2. Bila PDA cukup besar, maka gambaran radiologinya:
 - Aorta descedens dan arkus tampak normal atau membesar sedikit dan nampak menonjol pada proyeksi PA
 - A. pulmonalis tampak menonjol lebar di samping aorta
 - Pembuluh darah paru dan hilus nampak melebar, karena volume darah yang bertambah
 - Pembesaran atrium kiri
 - Pembesaran ventrikel kanan dan kiri.
 Pada orang dewasa, gambaran radiologi ini tampak jelas, tetapi pada anak-anak tidak khas dan sulit dinilai, karena biasanya jantung anak-anak masih berbentuk bulat. Pelebaran pembuluh darah paru untuk sebagian radiografi PA tidak nampak karena tertutup oleh jantung, terutama di bagian sentral
3. Bila keadaan telah lanjut dan timbul tanda hipertensi pulmonal, gambaran radiologinya:
 - Pembuluh darah paru bagian sentral melebar. Hilus melebar. Pembuluh darah paru perifer berkurang.
 - Ventrikel kanan semakin besar karena adanya hipertrofi dan dilatasi.
 - Arteri pulmonalis menonjol.

- Aorta descendens lebar dengan arkus yang menonjol.
- Atrium kiri nampak normal kembali.
Pembesaran dari arkus aorta di samping pembesaran a. pulmonalis adalah khas dan dapat dipakai untuk membedakan PDA dari ASD atau VSD.



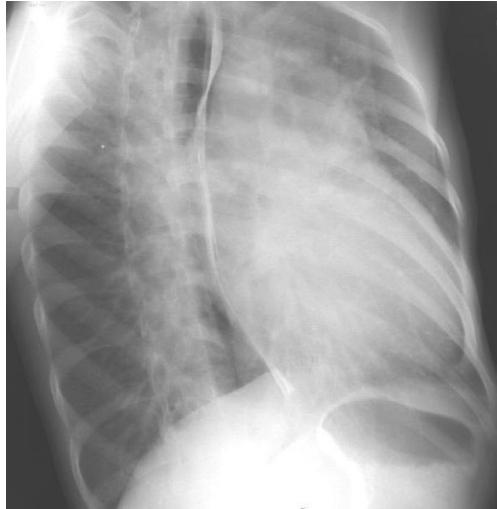
PDA dengan L-R shunt



PDA dengan hipertensi pulmonal



Jantung sedikit membesar, a. pulmonalis menonjol, dan arkus aorta menonjol. Corakan paru bertambah.



RAO: esofagus terdorong ke belakang oleh atrium kiri yang dilatasi

2 Kebocoran Septum Atrium / Atrial Septal Defect (ASD)

Kebocoran septum atrium didefinisikan sebagai kelainan jantung bawaan dimana terdapat kelainan pada septum jantung.

Klasifikasi:

- a. Paten Foramen Ovale
- b. Defek Ostium Sekundum
- c. Defek Ostium Primum
- d. Defek Sinus Venosus
- e. Defek Sinus Koronarius

Embryologi:

Dalam kehidupan janin yang masih muda, terdapat hubungan antara atrium kanan dan kiri. Kedua atrium ini terpisah oleh septum primum. Pemisahan atrium kanan dan kiri terjadi sekitar minggu ke enam kehamilan. Di bagian bawah septum ini terdapat foramen (ostium primum), yang menjadi penghubung antara kedua atrium. Ostium ini lambat laun tertutup. Kemudian terbentuk septum kedua yaitu septum sekundum yang mempunyai foramen yang kemudian disebut sebagai foramen ovale. Ostium sekundum ini berguna untuk mempertahankan adanya shunt dari kanan ke kiri yang masih diperlukan pada kehidupan intrauterin. Foramen ovale ini pun menutup setelah beberapa saat bayi dilahirkan, sehingga kemudian tidak ada lagi hubungan antara atrium kanan dan kiri.

Bila terjadi gangguan pertumbuhan, maka ada kemungkinan ostium primum atau sekundum tetap terbuka. Kelainan ini menyebabkan terjadinya kebocoran pada septum atrium. Secara morfologik terjadilah ASD primum atau ASD sekundum.

Adapula kebocoran lain yang terjadi, yaitu pada sinus venosus yang letaknya di bagian atas dari atrium, dekat muara vena cava superior. Kelainan ini

terdapat pada 5% pasien, kadang disertai dengan insufisiensi mitral (sindrom Lutembacher).

Defek Septum Atrium Sekundum

Defek ini adalah bentuk ASD yang paling sering. Defek besar dapat meluas ke inferior ke arah vena kava inferior dan ostium sinus koronarius, ke superior ke arah vena kava superior, atau ke posterior. Wanita : pria = 3 : 1. Kelainan ini \pm 10% dari semua kelainan jantung kongenital, sedangkan defek septum atrium sekundum merupakan 80% dari seluruh defek septum atrium. Pada bayi, kelainan ini ditemukan pada pemeriksaan auskultasi rutin pada bayi terdengar bising, pada thorak foto ditemukan gambaran kelainan jantung.

Sebagian besar penderita dengan kelainan ini tidak bergejala. Adanya gejala gagal jantung pada sebagian kecil penderita, biasanya baru terlihat paling cepat pada umur 4 bulan.

Pada kelainan ini tidak ada sianosis, volume aliran darah ke paru bertambah, shunt terletak di daerah atrium.

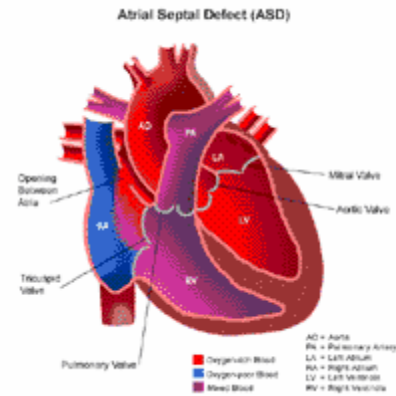
Patofisiologi

Darah dari atrium kiri dapat dengan mudah masuk ke dalam atrium kanan, karena pada saat sistolik tekanan di atrium kiri relatif lebih tinggi dari kanan. Bila defek besar (\pm 2 cm), maka pertambahan volume darah akan tampak di atrium dengan aliran darah dari kiri ke kanan (*L-R shunt*). Penambahan volume darah ini menyebabkan dilatasi atrium kanan dan ventrikel kanan. Darah yang dipompa oleh ventrikel kanan jumlahnya bertambah besar, sehingga arteri pulmonalis dan seluruh cabangnya melebar. Vena pulmonalis pun melebar. Darah yang masuk ke atrium kiri juga bertambah, tetapi tidak menyebabkan dilatasi atrium kiri karena sebagian darah itu langsung masuk ke dalam atrium kanan. Pada kebocoran yang besar, ventrikel kiri dan aorta menjadi kecil. Arteri pulmonalis menjadi 2-3 kali lebih besar daripada aorta.

Selama arteri pulmonalis dan cabang-cabangnya serta vena pulmonalis tidak ada perubahan, arus darah dari jantung kanan melalui paru sampai ke atrium kiri berjalan lancar. Tekanan di dalam arteri pulmonalis tidak mengalami kenaikan yang berarti.

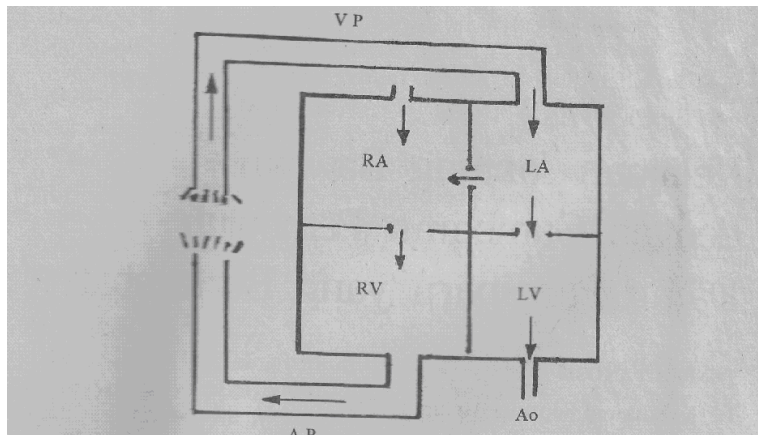
Bila terjadi perubahan pada pembuluh darah paru-paru, lumen dari cabang arteri pulmonalis menjadi sempit karena penebalan dari tunika intima. Perubahan ini dimulai dari daerah tepi, lambat laun menjalar ke medial menyebabkan resistensi besar pada aliran arteri pulmonalis. Arteri pulmonalis bagian sentral melebar dan bagian periferinya menyempit. Hilus menjadi lebar. Perbandingan ukuran pembuluh darah pada hilus dan perifer = 5 – 7 : 1 (tanda Hipertensi Pulmonal). Ventrikel kanan menjadi hipertrofi dan dilatasi, arteri pulmonalis menonjol.

Peninggian tekanan dalam ventrikel kanan dapat menjalar ke dalam atrium kanan, sehingga tekanan dalam atrium kanan lebih tinggi dari kiri dan terjadi shunt dari kanan ke kiri (*R – L shunt*). Keadaan ini menimbulkan sindroma Eisenmenger dengan tanda-tanda cyanosis, dispnoe, polisitemia, dan lain-lain. Pada saat ini kadang dijumpai pembesaran dari atrium kiri.



Gambaran foto toraks:

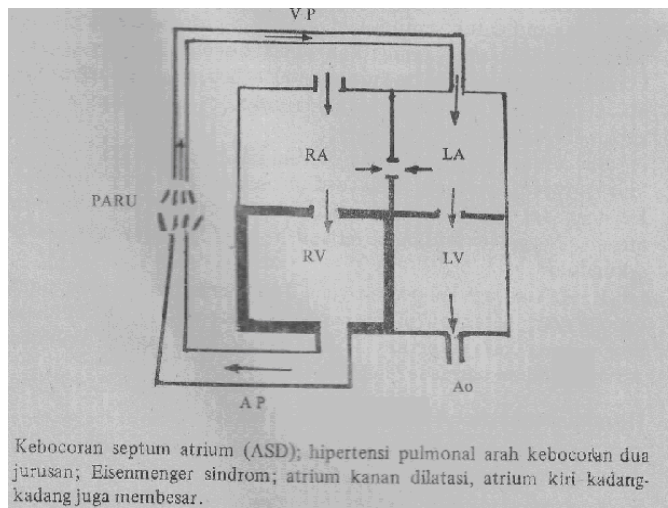
- a. Tanpa hipertensi pulmonal
 - PA : Jantung membesar ke kiri dengan apex di atas diafragma. Hilus melebar. Arteri pulmonalis dan cabangnya melebar. Vena pulmonalis tampak melebar di daerah suprahilar dan sekitar hilus, sehingga corakan paru bertambah. Konus pulmonal nampak menonjol. Arkus aorta tampak kecil.
 - Lateral kiri: Tampak ventrikel kanan membesar (Ruang retrosternal terisi). Tidak tampak pembesaran ventrikel kiri maupun atrium kiri.
- b. Dengan hipertensi pulmonal
 - PA : Jantung membesar ke kiri dan kanan. Hilus sangat melebar di bagian sentral dan menguncup ke arah tepi. Konus pulmonalis sangat menonjol. Aorta kecil. Pembuluh darah paru berkurang. Bentuk torak emfisematous (*barrel chest*).
 - Lateral kiri: Pembesaran ventrikel kanan yang menempel jauh ke atas sternum. Tidak tampak pembesaran ventrikel kiri. Atrium kiri normal atau kadang membesar. Hilus berukuran besar. Kadang jantung belakang bawah berhimpit dengan kolumna vertebralis (karena atrium kanan sangat besar dan mendorong jantung ke belakang).



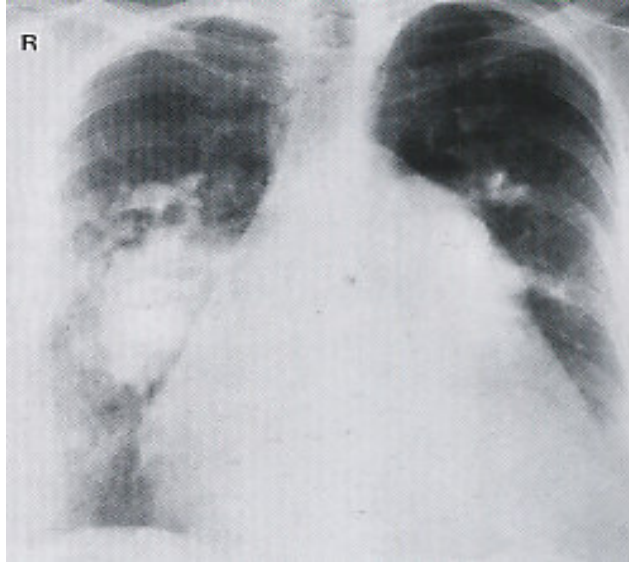
Kebocoran septum atrium (ASD); hemodinamika; belum ada HP; atrium kanan membesar, atrium kiri tidak.



Jantung membesar, corakan paru bertambah



Kebocoran septum atrium (ASD); hipertensi pulmonal arah kebocoran dua jurusan; Eisenmenger sindrom; atrium kanan dilatasi, atrium kiri kadang-kadang juga membesar.



ASD dengan hipertensi portal

Defek Septum Atrium Primum

Defek septum atrium primum merupakan jenis kedua terbanyak defek septum atrium. Bila katup dari trikuspidal dan mitral terbentuk baik dan berfungsi normal, maka kebocoran pada ASD primum ini secara radiologi mempunyai gambaran yang sama dengan ASD sekundum. Hemodinamika pun sama.

Bila katup mitral tidak terbentuk baik dan timbul insufisiensi, maka gambaran radiologi dan hemodinamikanya akan berubah. Bila insufisiensi dari mitral ini besar, maka atrium kiri dan ventrikel kiri tampak membesar. Gambaran jantung akan dikuasai oleh gambaran dari mitral insufisiensi. Bila insufisiensi ini kecil saja, maka gambaran dari ASD primum akan tetap sama seperti ASD sekundum. Dengan radiografi polos kita tak dapat membuat diagnosa ASD primum ini secara langsung dan perlu dilakukan pemeriksaan kateterisasi dan angiografi.

Defek Septum Atrium Tipe Sinus Venosus

Secara klinis dan radiologis sama dengan defek septum atrium sekundum, untuk membedakannya diperlukan pemeriksaan ekokardiografi. Defek septum atrium tipe sinus venosus terletak di dekat muara vena kava superior atau inferior dan sering disertai dengan anomali parsial drainase vena pulmonalis, yaitu sebagian vena pulmonalis bermuara ke dalam atrium kanan.

Defek Septum Atrium Tipe Sinus Koronarius

Paling sedikit dijumpai. Shunt dari kiri ke kanan yang terjadi adalah dari atrium kiri ke sinus koronarius, baru kemudian ke atrium kanan. Pada kasus ini biasanya ditemukan sinus koronarius yang membesar disertai dengan vena kava superior kiri persisten.

Beberapa Variasi Defek Septum Atrium **Foramen Ovale Persisten**

Foramen ovale merupakan lubang pada bagian tengah septum atrium yang vital untuk janin. Pada saat lahir foramen ovale terbuka pada semua bayi, namun kemudian menutup spontan karena tekanan di atrium kiri yang lebih tinggi dari atrium kanan. Pada kelainan dengan tekanan atrium kanan yang meninggi, misalnya stenosis pulmonal, hipertensi pulmonal persisten pada neonatus, dan depresi pernafasan, maka foramen ovale mungkin terbuka dan menyebabkan shunt dari kanan ke kiri yang bermakna.

Sindroma Scimitar

Kelainan yang amat jarang ditemukan, terdiri dari anomali drainase vena pulmonalis ke vena kava inferior, seringkali disertai hipoplasia paru kanan, mesokardium atau dekstrokardia, defek septum atrium, dan paru kanan mendapat darah dari aorta descendens.

Sindroma Lutembacher

Sindroma Lutembacher adalah kombinasi antara defek septum atrium dengan stenosis mitral rematik.

3 Ventricular Septal Defect (VSD)

Ventricular septal defect (VSD) adalah cacat jantung bawaan yang paling sering ditemukan dan dapat disertai adanya kelainan kongenital lainnya. Kelainan ini pertama kali digambarkan oleh Roger pada tahun 1879.

Insidensi: 1,5 – 2 per 1000 kelahiran hidup.

Gambaran umum yang sering dikaitkan dengan VSD, adalah sebagai berikut: gambaran jantung sedikit membesar ke kiri. Pembesaran ventrikel kanan dan atrium kiri, A. Pulmonalis melebar dengan konus pulmonalis yang menonjol.

Gambaran klinis yang ditemukan secara garis besar dapat dibedakan berdasarkan apakah sudah terjadi hipertensi pulmonal atau belum. Pada kasus VSD tanpa hipertensi pulmonal, gejala klinis yang dominan adalah gejala yang timbul akibat kurangnya perfusi ke perifer, sering bermanifestasi sebagai keterlambatan pertumbuhan. Sedangkan jika sudah terjadi hipertensi pulmonal, gejala klinis umumnya berkaitan dengan keadaan cyanotic yang timbul karena adanya R-L Shunt.

Hemodinamika

Gambaran radiologis dan klinis dari VSD dapat bervariasi berdasarkan:

1. Besarnya kebocoran
2. Ada atau tidaknya hipertensi pulmonal

Makin kecil kebocoran, semakin sedikit kelainan yang terlihat pada radiografi polos. Defek yang kecil umumnya menghasilkan murmur yang keras.

Pada defek berukuran < 1 cm, tekanan ventrikel kiri umumnya lebih besar pada keadaan ini dan terjadi kebocoran dari kiri ke kanan (L-R Shunt). Sejumlah besar darah dari kebocoran dan atrium kanan akan dipompakan menuju arteri pulmonalis, vena pulmonalis dan akhirnya atrium kiri. Atrium kiri yang

mengalami peningkatan jumlah pre load sehingga berdilatasi. Ventrikel kiri selain menerima jumlah darah yang meningkat juga mengalami hipertrofi karena harus bekerja lebih keras memenuhi kebutuhan sistemik. Pembuluh darah paru umumnya belum membesar karena umumnya belum terjadi perubahan pada struktur pembuluh darah paru. Sebaliknya, ventrikel kanan tidak membesar karena jumlah volume yang meningkat hanya terjadi saat sistol dan umumnya letak defek adalah di outflow sehingga peningkatan volume tersebut tidak terlalu mempengaruhi ventrikel kanan.

Bila defek makin besar, maka volume darah yang mengisi ventrikel kanan juga bertambah secara nyata (karena butuh waktu untuk memompa darah dari ventrikel kanan). Sehingga terjadi dilatasi ventrikel kanan. Pada saat ini, pembuluh darah paru membesar tapi umumnya belum terdapat peningkatan tekanan di pembuluh darah paru.

Jika kelainan membesar lebih lanjut, maka terjadi perubahan-perubahan dalam pembuluh darah paru yang menyebabkan peningkatan tekanan pembuluh darah paru (hipertensi pulmonal). Hipertensi pulmonal pada VSD cenderung lebih cepat terjadi dibanding pada Atrial Septal Defect (ASD). Dengan adanya hipertensi pulmonal, jumlah darah yang melalui pembuluh darah paru dan atrium kiri menurun sehingga atrium kiri menjadi mengecil kembali. Sebaliknya ventrikel kanan harus bekerja keras sehingga terjadi hipertrofi ventrikel kanan—bukan lagi dilatasi. Sehingga sekarang pembesaran terutama terjadi di jantung kanan, yaitu pada ventrikel kanan dan arteri pulmonalis, khususnya bagian sentral. Kompleks ini mirip dengan temuan pada ASD dengan hipertensi pulmonal.

Kebocoran yang lebih besar lagi menyebabkan tekanan antara ventrikel sama sehingga menjadi satu ruang ventrikel (single ventricle). Pada keadaan ini arah kebocoran tergantung pada afterload yang lebih besar. Jika tekanan pembuluh darah paru lebih besar, terjadi R-L shunt, sebaliknya jika tekanan aorta lebih besar terjadi L-R Shunt.

Gambaran Foto toraks

Secara singkat gambaran radiologis dari VSD dapat dibagi menjadi:

1. Kebocoran yang sangat kecil.

(Maladi de Roger—biasanya bagian muskular septum)

Jantung tidak membesar. Pembuluh darah paru normal

2. Kebocoran yang ringan

Jantung membesar ke kiri oleh hipertrofi dan ventrikel kiri. Apeks menuju ke bawah diafragma. Ventrikel kanan belum jelas membesar. Atrium kiri berdilatasi.

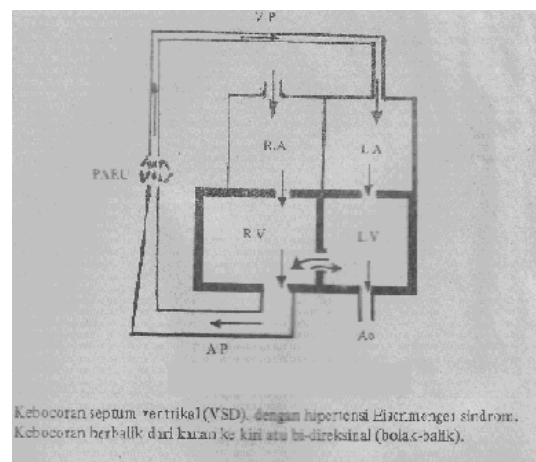
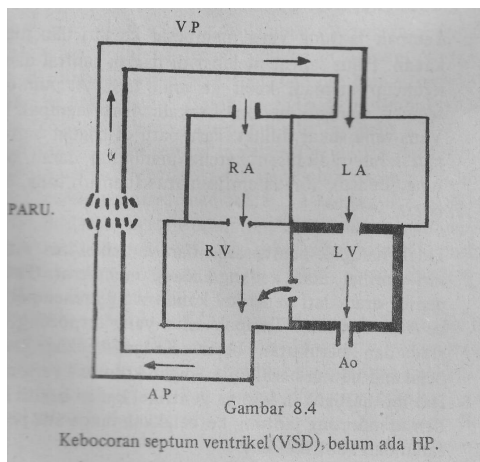
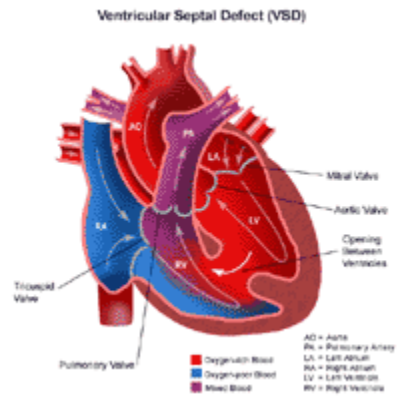
3. Kebocoran yang sedang-berat

Ventrikel kanan dilatasi dan hipertrofi. Atrium kiri berdilatasi. A. Pulmonalis dengan cabang-cabangnya melebar. Atrium kanan tidak tampak kelainan. Ventrikel kiri hipertrofi. Aorta kecil.

4. Kebocoran dengan hipertensi pulmonal

Ventrikel kanan tampak makin besar. A. Pulmonalis dan cabang-cabangnya di bagian sentral melebar. Segmen pulmonal menonjol. Atrium kiri normal. Aorta mengecil. Pembuluh darah paru bagian perifer sangat berkurang. Thoraks menjadi emfisematous. Pada tahap ini secara klinis ditemukan Sindrom Eisenmenger.

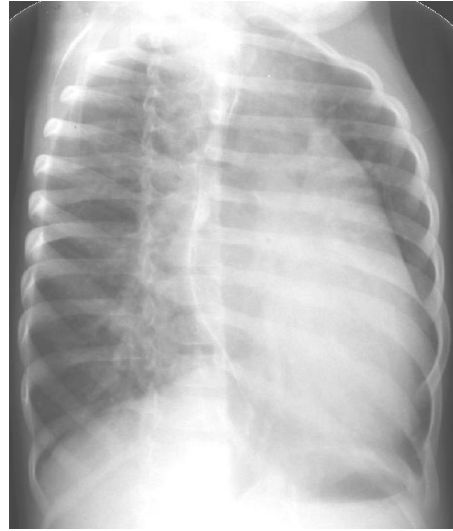
Pada stadium ini kadang secara radiografi sukar dibedakan dengan Atrial Septal Defect (ASD) dengan hipertensi pulmonal.



VSD, moderate L-R shunt

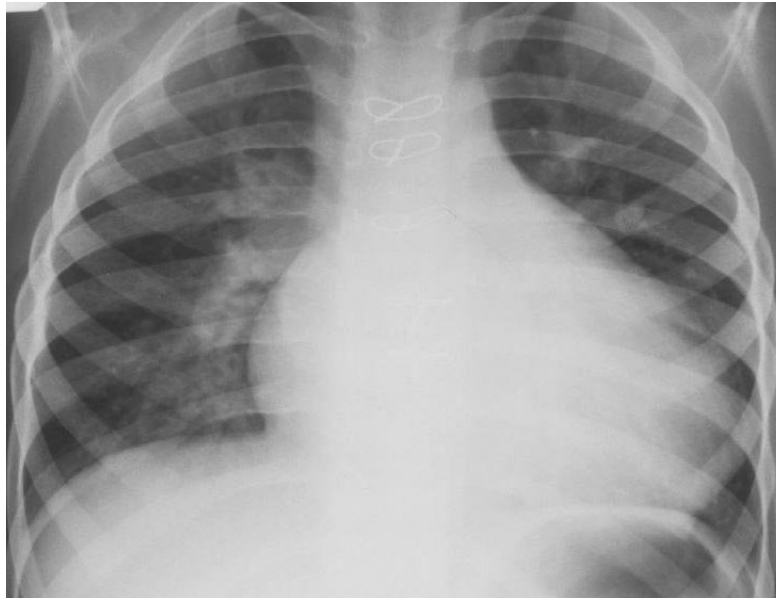


PA: pembesaran jantung, konus pulmonalis menonjol dan corakan bronkhovaskuler bertambah



RAO: esofagus terdorong ke posterior karena dilatasi atrium kiri. Pada fluoroskopi tampak *hilar dance*.

VSD, large L-R shunt

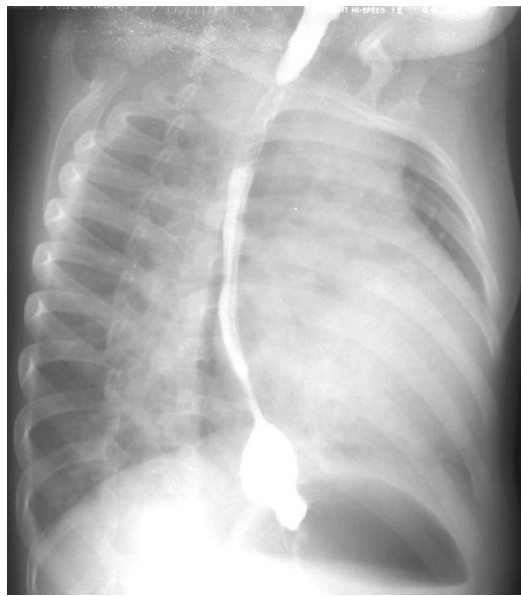


PA: pembesaran jantung dengan apek meluas ke dinding thorak kiri. Corakan bronkhovaskuler meningkat

VSD, large L-R shunt



PA: pembesaran jantung dengan corakan bronkhovaskuler bertambah. Tampak air trapping di lobus medius kanan.



RAO dengan barium swallow: tampak kompresi esofagus oleh dilatasi atrium kiri

4 Defek Septum Atrioventrikuler

Lesi ini dikenal sebagai: *endocardial cushion defect*, *atrioventricular canal defect*, *canalis atrioventricularis communis*, *persistent atrioventricular ostium* dan *atrioventricular involvement septal defect*.

Kelainan ini sering menyertai sindrom Down. Biasanya gejala timbul dalam minggu-minggu pertama, dan gagal jantung terjadi pada bulan-bulan pertama. Sering terjadi hipertensi pulmonal dengan bunyi jantung kedua keras dan tunggal.

Klasifikasi:

- a. Defek Septum Atrioventrikuler parsial (Partial Atrioventricular Septal Defect / PAVSD): defek atrial dengan septum intraventrikular yang intak.
- b. Defek Septum Atrioventrikuler Komplit (Complete Atrioventricular Septal Defect / CAVSD): defek baik pada atrial maupun ventrikular.

Sebagian besar pasien memiliki abnormalitas pada katup mitral maupun trikuspid. Pada kebanyakan pasien, daun katup anterior atau aortic dari katup mitral abnormal. Sering ada celah pada daun katup anterior dan posterior katup mitral dan katup trikuspid. Inlet septum ventrikular konkaf menuju atrium, dengan hasil akhir pengurangan rasio inlet- outlet ventrikel. *Outflow* ventrikel kiri mengarah ke anterior menghasilkan gambaran yang khas “ *elongated gooseneck appearance*” pada foto AP. Pada PAVSD ada dua katup atrioventrikular, sedangkan pada CAVSD biasanya ada satu katup atrioventrikular komunis yang terdiri dari 5 daun katup. Dua daun katup menempel pada septum interventrikular dan dihubungkan dengan chordae pada kedua ventrikel; *anterior (superior) dan posterior (inferior) bridging leaflets*. Dua daun katup terletak di dalam ventrikel kanan dan berhubungan dengan daun katup anterior dan posterior dari katup trikuspid. Satu katup seluruhnya terletak di dalam ventrikel kiri dan disebut daun katup lateral (mural) kiri.

Pada tahun 1966, Rastelli mengklasifikasikan CAVSD lebih jauh berdasarkan konfigurasi *superior bridging leaflet*; *superior bridging leaflet* menempel pada septum oleh chordae tendinae (Rastelli tipe A), *superior bridging leaflet* menempel pada septum ventrikuler pada sisi kanan (Rastelli tipe B), *superior bridging leaflet* meluas ke muskulus papilaris anterior di dalam ventrikel kanan atau “free floating” (Rastelli tipe C).

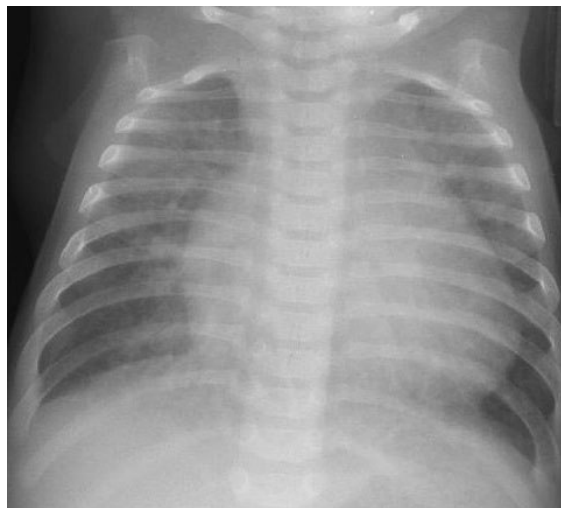
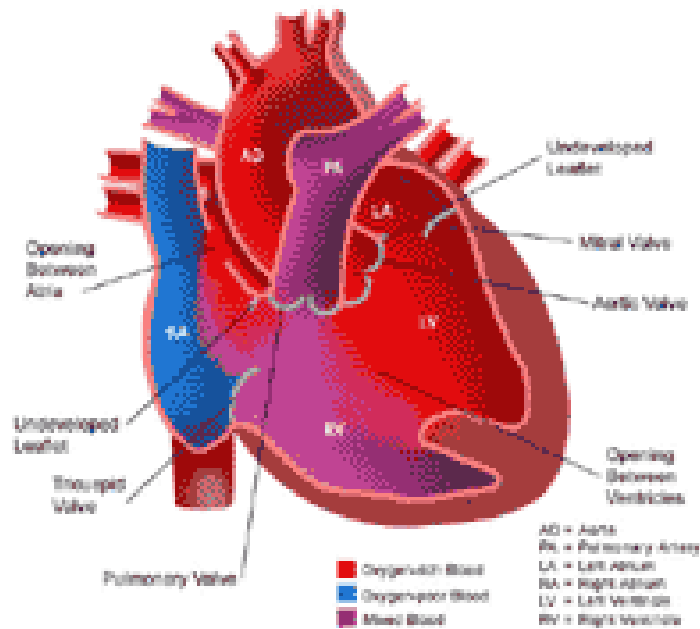
Hemodinamika:

Darah dari atrium kiri dapat masuk ke atrium kanan dan ventrikel kanan. Demikian juga darah dari atrium kanan dapat masuk ke atrium kiri dan ventrikel kiri. Jadi arahnya mempunyai beberapa jurusan (*multidirectional shunt*).

Gambaran foto toraks:

Banyak variasi. Umumnya arah kebocoran dari kiri ke kanan. Pada foto thorak tampak pembuluh darah paru yang melebar dengan pembesaran jantung kanan.

Atrioventricular Canal Defect



PA: pembesaran jantung, , corakan bronkhovaskuler bertambah.
 Penemuan sebelas pasang costa membuat diagnosis terbukti.

5 Anomali Muara Vena Pulmonalis Parsial (*Partial Anomalous Pulmonary Venous Return / PAPVR*)

Pada kelainan ini, sebagian vena pulmonalis bermuara ke dalam atrium kanan, sebagian ke dalam atrium kiri. Selain pada atrium kanan, vena-vena itu dapat bermuara di lain tempat, yaitu:

- a. di daerah suprakardial: vena cava superior atau cabangnya
- b. di daerah kardial: atrium kanan, sinus venosus

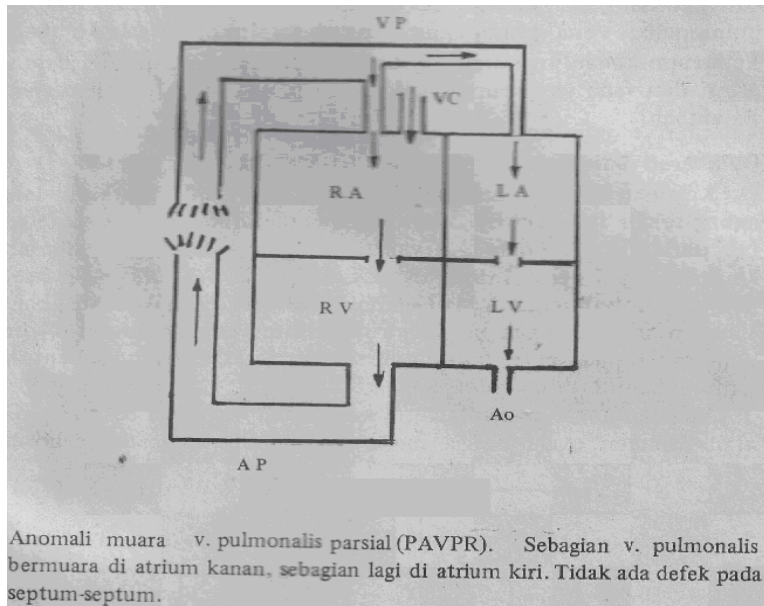
c. di daerah infrakardial: vena cava inferior, vena hepatica

Hemodinamika

Dengan bermuaranya sebagian dari vena-vena pulmonalis di atrium kanan atau di bagian lainnya dari jantung kanan, maka volume darah yang mengisi atrium kanan bertambah. Ventrikel kanan dan arteri pulmonalis juga akan bertambah volume darahnya dan menjadi lebar. Atrium kiri dan ventrikel kiri tidak membesar, bahkan kadang jantung kiri, menjadi lebih kecil.

Gambaran foto toraks

Tampak pembesaran atrium kanan, ventrikel kanan dan arteri pulmonalis yang melebar. Hilus melebar. Vena yang bermuara di atrium kanan sulit dilihat pada radiografi polos. Vena pulmonalis yang bermuara di vena hepatica tampak sebagai pembuluh darah yang letaknya dan jalannya melintang di lapang paru bagian bawah. Kelainan ini sering dijumpai pada *Scimitar syndrome*, yaitu hipoplasia paru kanan dengan kesalahan muara vena pulmonalis di vena cava inferior atau vena hepatica.



Scimitar syndrome



Anomali vena pulmonalis kanan yang berada dekat dan paralel dengan atrium kanan



LAO: vena anomali berakhir pd daerah opak di mana vena tersebut memasuki atrium kanan

6 *Anomali Muara Vena Pulmonalis Total / Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)*

TAPVC adalah kelainan dimana semua vena pulmonalis bermuara ke atrium kanan, baik langsung atau melalui saluran vena. Pada semua kasus ini, selalu ada ASD atau patent foramen ovale yang memungkinkan aliran darah dari atrium kanan ke kiri untuk mempertahankan kehidupan. Kurang lebih 1/3 pasien TAPVC mempunyai kelainan jantung lain, termasuk: ventrikel tunggal, defek septum atrioventrikuler, transposisi arteri besar, sindroma hipoplasia jantung kiri, atau PDA. Banyak pasien ini mempunyai *heteroataxy syndrome* dengan abnormalitas situs atrio visceral dan polysplenia atau splenia (= *Ivemark Syndrome*). Insidensi TAPVC : <1% dari seluruh defek jantung. TAPVC infradiafragmatika pada bayi perbandingan pria : wanita = 3 : 1.

Klasifikasi:

- a. Tipe 1: Hubungan di suprakardiak (55%): paling sering di vena inominata kiri (44%). Khas ada 2 vena anomali dari masing-masing paru, bersatu secara langsung di belakang atrium kiri dan membentuk vena vertikal anomali komunis, yang melalui anterior dari arteri pulmonalis kiri dan cabang utama bronkhus kiri. Pada lesi ini jarang terjadi obstruksi, namun kompresi ekstrinsik mungkin terjadi pada kasus dimana vena anomali berjalan di aorta arteri pulmonalis kiri dan cabang utama bronkhus kiri. Hubungan ke vena cava superior kanan lebih jarang, tapi sering berhubungan dengan *heteroataxy syndrome* atau lesi kongenital kompleks multipel.
- b. Tipe 2: Hubungan di kardiak (30%): vena pulmonalis berhubungan setinggi sinus koronarius atau di posterior atrium kanan dekat septum mid-atrial. Vena anomali mungkin berhubungan melalui saluran pendek atau saluran multipel ke atrium kanan. Ostium sinus koronarius sangat membesar

walaupun posisinya normal. Sebuah tulisan melaporkan insidensi obstruksi pada lesi ini sebesar 22%.

- c. Tipe 3: Hubungan di infrakardiak (13%): lesi ini selalu diikuti oleh obstruksi muara vena. Vena pulmonalis dari kedua sisi bersatu di belakang atrium kiri dan membentuk vena descendens vertikal komunis, yang berjalan di anterior esofagus dan menyilang diafragma pada hiatus esofageal. Vena vertikal ini mungkin bersatu dengan sistem vena portal (80 – 90% kasus) baik di vena lienalis atau vena mesenterika superior splenik. Kadang vena vertikal ini berhubungan langsung ke duktus venosus atau bahkan vena hepatica atau vena cava inferior. Obstruksi pada drainase vena mungkin dapat terjadi di mana saja di sepanjang alur aberan, termasuk hiatus esofagus, sistem vena portal atau duktus venosus. Obstruksi juga dapat terjadi di setinggi sinusoid hati (obstruksi difus). Biasanya terjadi pada periode awal kelahiran (*early newborn period*)
- d. Tipe 4: Pola campuran (*mixed pattern*) (2%): pola yang paling umum dari obstruksi campuran adalah drainase vena vertikal ke vena innominata kiri dan drainase paru kanan baik melalui atrium kanan atau sinus koronarius. Pola hubungan vena anomali ini biasanya berhubungan dengan lesi jantung mayor lainnya.

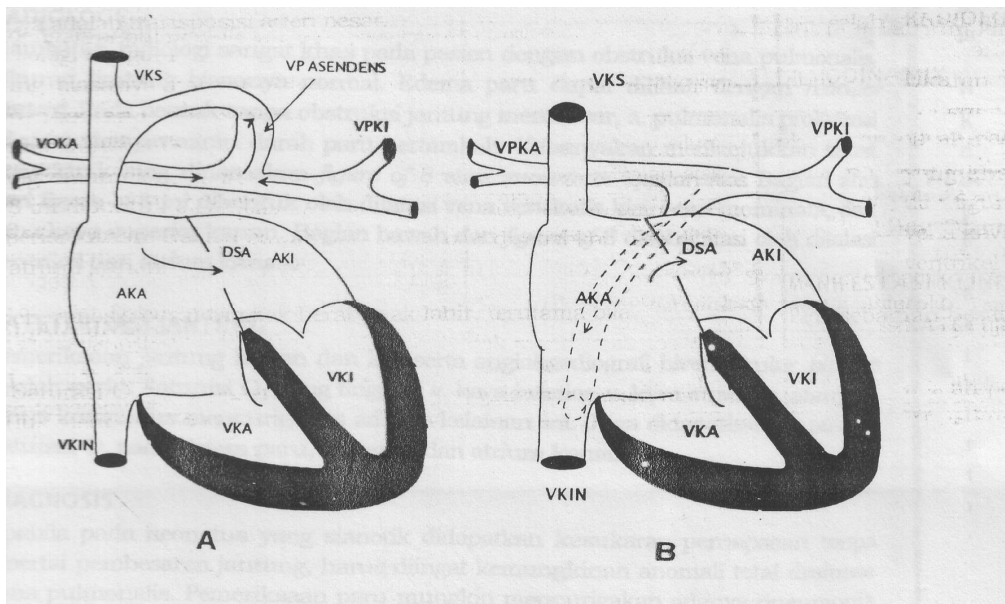
Gambaran Foto toraks

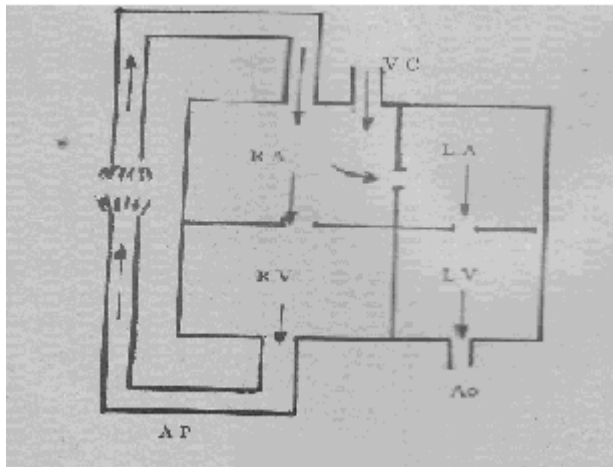
Jantung membesar (tipe I dan II), jantung kecil (tipe III), dilatasi atrium kanan dan ventrikel kanan. Arteri pulmonalis menonjol. Pembuluh darah paru sekitar hilus bertambah dan melebar. Mediastinum lebar (tipe I), mediastinum sempit (tipe II dan III)

Tipe I: Bentuk jantung seperti angka 8 (Snowman Heart)

Tipe II: Sulit dibedakan dari ASD

Tipe III: Jantung kecil, pola retikuler di paru: edema

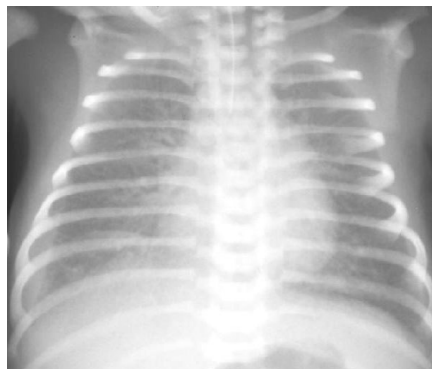




TAPVC: semua v. pulmonalis bermuara di atrium kanan.
Defek pada septum atrium



TAPVC tipe I (suprakardiak) : pembesaran jantung dengan corakan paru bertambah. Dilatasi vena inominata kanan dan kiri serta vena cava superior menimbulkan gambaran yang khas "snowman" atau "figure of 8".



TAPVC (infradiaphragmatic-obstructed): Besar jantung normal dengan corakan paru bertambah. Efusi pleura kanan. ETT tepat di setinggi carina

7 Transposisi Pembuluh Darah Besar (*Transposition of Great Arteries / D-TGA*)

Pada keadaan ini, aorta berpangkal pada ventrikel kanan dan arteri pulmonalis berpangkal pada ventrikel kiri. Peredaran darah pada TGA ini terbagi menjadi dua, yaitu:

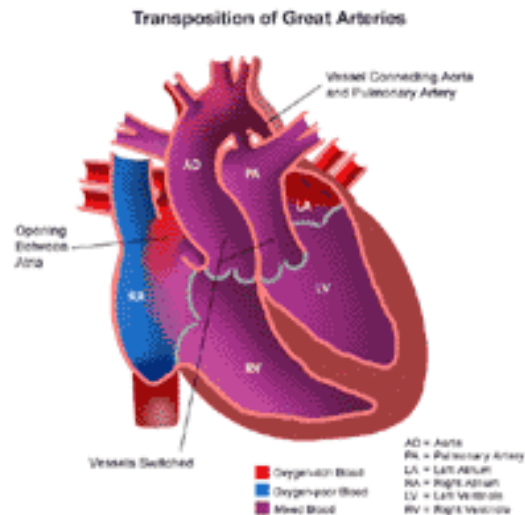
- Sirkulasi besar: darah dari ventrikel kanan mengalir melalui aorta ke seluruh tubuh dan kembali melalui vena cava ke atrium kanan, lalu ke ventrikel kanan lagi.
- Sirkulasi kecil: darah dari ventrikel kiri mengalir ke dalam paru-paru dan kembali melalui vena pulmonalis ke atrium kiri lalu ke ventrikel kiri lagi.

Bila antara kedua sirkulasi ini tidak ada hubungan, maka tidak mungkin foetus itu hidup. Hubungan yang sering terjadi adalah ASD, VSD dan PDA. Arah kebocoran dari ASD dan VSD pada transposisi ini biasanya dua jurusan (*bi-directional shunt*). Tekanan dalam aorta dan ventrikel kanan biasanya lebih besar sehingga terjadi R-L shunt. Penderita menjadi cyanosis, karena di dalam sirkulasi besar mengalir darah campuran.

Gambaran Foto toraks:

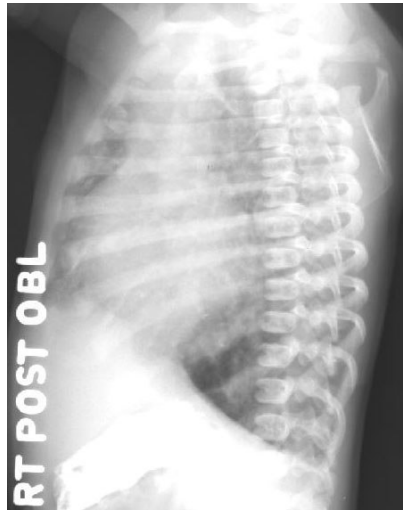
Pada proyeksi PA jantung tampak membesar dengan bentuk oval atau seperti telur. Apex jantung menuju ke bawah. Bagian atas dari jantung (basis) umumnya sempit. Pembuluh darah paru-paru melebar baik vena maupun arteri.

Bila di samping transposisi ini ada stenosis pada arteri pulmonalis maka gambaran pembuluh darah paru menjadi berkurang. Seringkali gambaran jantung ini mirip sekali dengan gambaran jantung pada Tetralogi Fallot.





Jantung membesar dengan “pedicle” sempit disebut gambaran “egg on a string”.
Mediastinum superior tampak sempit karena hubungan antero-posterior dari transposisi arteri besar dan thymus yang tidak tampak secara radiologis



RAO: tampak mediastinum superior melebar karena hubungan anteroposterior dari aorta dan arteri pulmonalis

8 Truncus Arteriosus Persisten (TAP)

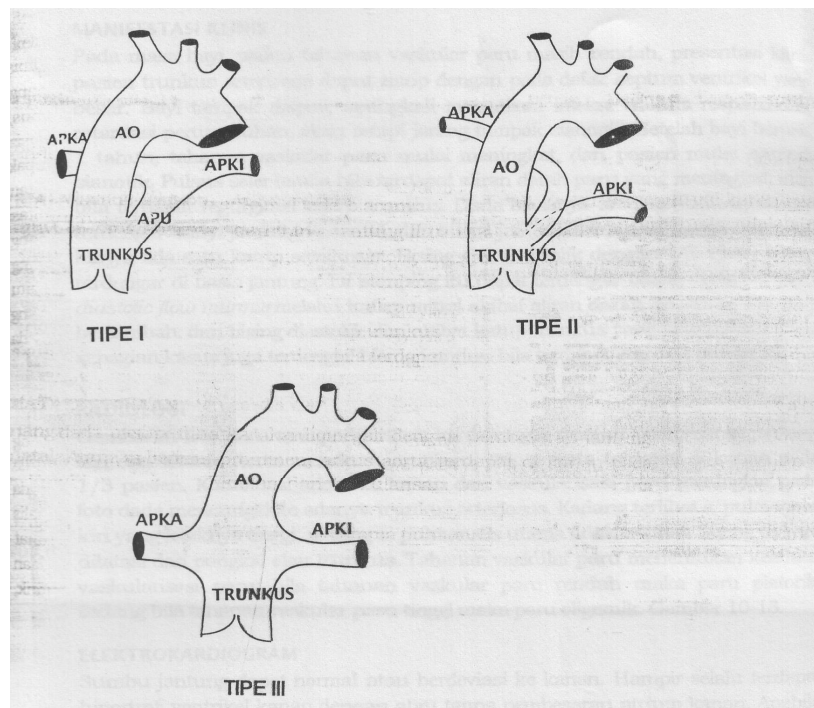
Pada pertumbuhan janin yang normal, trunkus arteriosus membelah menjadi pembuluh darah besar, yaitu arteri pulmonalis dan aorta. Pada kelainan bawaan, pembelahan ini tidak terbentuk. Trunkus tetap merupakan satu-satunya saluran yang keluar dari jantung. Keadaan ini disebut Trunkus Arteriosus Persisten (TAP). Dari trunkus ini keluar cabang-cabang pembuluh darah yang menuju ke paru-paru, menjadi arteri pulmonalis. Di samping itu, pada trunkus ini berpangkal arteri coronaria untuk jantung. Septum dari ventrikel juga tidak tumbuh sempurna, sehingga terdapat defek (VSD). Trunkus berpangkal di atas VSD ini. Darah dari ventrikel kanan masuk ke dalam trunkus bersama dengan darah dari ventrikel kiri, sehingga penderita menjadi cyanosis.

Pangkal dari arteri pulmonalis mempunyai lokalisasi yang bermacam-macam. Pada umumnya a. pulmonalis besar, sehingga sebagian besar TAP menunjukkan pembuluh darah paru yang bertambah.

Klasifikasi: Collett and Edwards

- a. Tipe I: segmen pendek a. pulmonalis utama keluar dari aorta, kemudian bercabang menjadi arteri pulmonalis kanan dan kiri.
- b. Tipe II: kedua cabang arteri pulmonalis keluar dari trunkus arterial komunis, terpisah namun berdekatan, biasanya dengan cincin jaringan trunkus di antaranya.
- c. Tipe III: kedua cabang arteri pulmonalis terpisah, kanan dan kiri, keluar dari bagian lateral trunkus.
- d. Tipe IV: dipertimbangkan sebagai salah satu bentuk atresia pulmonalis, dengan pembuluh darah kolateral yang keluar dari aorta descendens, memperdarahi paru-paru.

Daun katup trunkus sering menebal karena ekspansi jaringan fibrosa dan spongiosa. Katup trunkus mempunyai 2-6 daun katup, sering mengalami insufisiensi atau stenosis. Arteri koronaria sering abnormal dengan arteri koronaria kiri muncul pada posisi yang lebih tinggi dan lebih posterior, kadang hanya ada arteri koronaria tunggal.



Klasifikasi trunkus arteriosus persisten

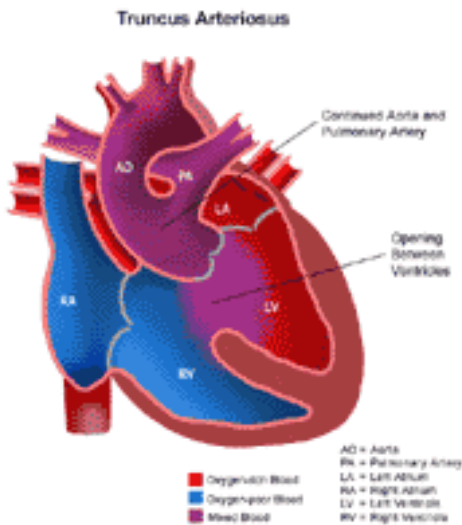
Hemodinamika:

Kedua ventrikel memompakan darah ke trunkus. Arteri pulmonalis yang keluar dari trunkus biasanya tidak stenotik, sehingga aliran darah ke paru hanya ditentukan oleh resistensi vaskular paru. Dalam hari-hari pertama pasca lahir tahanan vaskular paru masih tinggi, hingga aliran darah paru tidak bertambah, biasanya pasien asimtomatik. Bila resistensi vaskular paru menurun, terjadi aliran darah paru yang meningkat, sehingga pasien menunjukkan gejala gagal jantung. Bila pasien bertahan, akan terjadi hipertensi pulmonal, sehingga aliran darah paru akan berkurang lagi. Penyakit vaskular paru biasanya

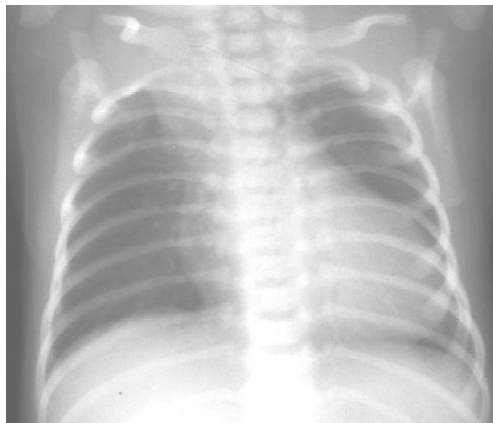
sudah terjadi sebelum berusia 1 tahun, sehingga operasi seharusnya dilakukan sedini mungkin.

Gambaran foto toraks:

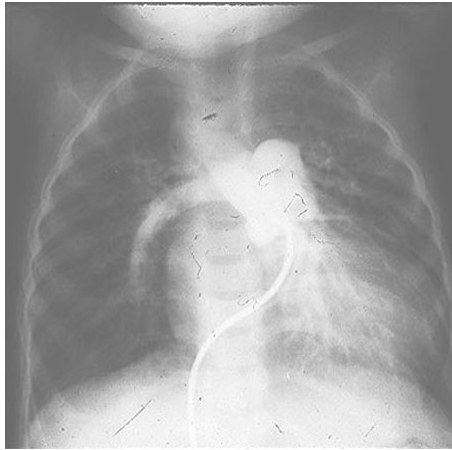
Pada TAP terdapat pembesaran dari kedua ventrikel. Pada proyeksi PA bentuk jantung lonjong atau oval dengan pinggang jantung yang mendalam (konkaf), hilus letaknya tinggi. Trunkus tampak sebagai aorta ascendens yang melebar di sisi kanan. Pembuluh darah paru umumnya melebar. Tanpa angiografi, pangkal dari a. pulmonalis sukar ditetapkan. Dengan demikian tipe dan jenis trunkus baru tampak jelas setelah pemeriksaan angiografi.



Truncus arteriosus type 1.



PA: pada minggu I kehidupan memperlihatkan jantung yang membesar dengan *right aortic arch*. Tampak corakan paru berkurang karena resistensi vaskular masih tinggi.



Angiocardiogram: tampak arteri pulmonalis keluar dari trunkus aorta.



Thorax PA anak yang lebih besar: tampak corakan paru yang bertambah karena resistensi vaskular sudah berkurang. Mediastinum superior melebar. Perhatikan pangkal a. pulmonalis (hilus) letaknya tinggi.

II Cacat jantung bawaan dengan gambaran pembuluh darah paru yang berkurang

1. Tetralogi Fallot

Tetralogi Fallot merupakan penyakit jantung kongenital sianotik yang paling sering ditemukan, yaitu merupakan $\pm 10\%$ dari seluruh penyakit jantung kongenital.

Pada Tetralogi Fallot ada 4 jenis kelainan, yaitu:

- a. Pulmonal Stenosis
Bersifat infundibular dan/atau valvular.
- b. VSD (defek septum ventrikel) dengan R-L shunt
- c. Semitransposisi aorta
Aorta berpangkal sebagian di ventrikel kanan dan sebagian lainnya di ventrikel kiri.
- d. Hipertrofi ventrikel kanan

Hemodinamika:

Arus darah dalam jantung tergantung pada keadaan stenosis arteri pulmonalis. Makin parah stenosisnya, makin berat pula hipertrofi ventrikel kanan dan arus kebocoran yang melalui VSD dari kanan ke kiri juga makin banyak. Demikian juga semitransposisi aorta (*overriding aorta*) biasanya juga makin besar, sehingga semakin banyak darah vena yang mengalir ke dalam aorta. Cyanosis pun menjadi nyata sekali.

Bila stenosis pada a. pulmonalis ringan saja, maka arus kebocoran melalui VSD juga sedikit, semitransposisi aorta biasanya juga kecil, sehingga cyanosis pun berkurang.

Bahkan pada pasien dengan stenosis yang sangat ringan, tekanan ventrikel kanan tidak cukup tinggi untuk menimbulkan R-L shunt, sehingga masih didominasi oleh L-R shunt. Pada pasien ini disebut sebagai “pink” or “balanced” tetralogi fallot. Manifestasi klinik biasanya timbul pada usia yang lebih besar, tetapi bila L-R shunt cukup besar, akan tampak sebagai kelainan VSD pada bayi.

Gambaran foto toraks

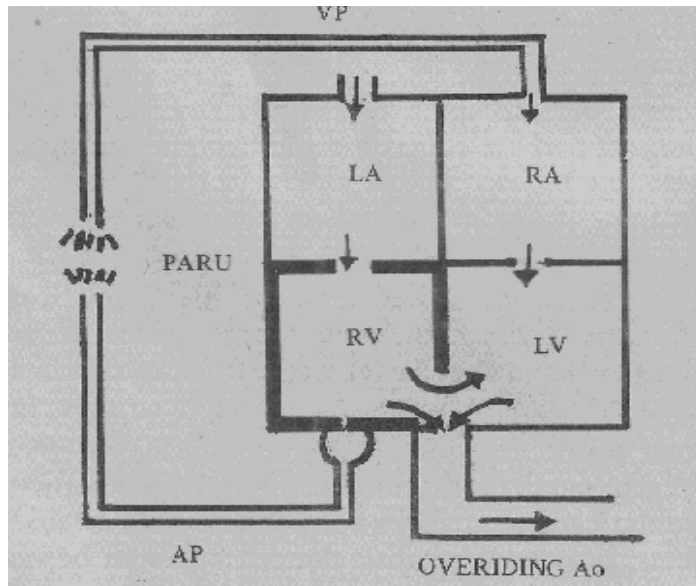
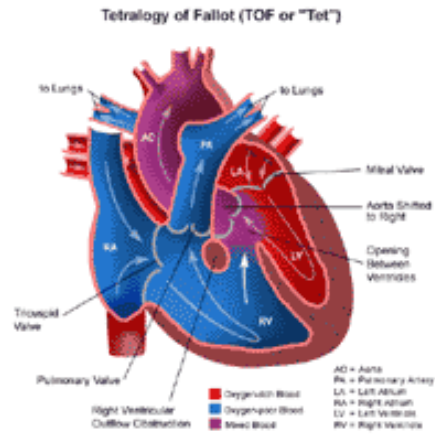
Pembesaran ventrikel kanan menyebabkan bayangan jantung melebar ke kiri dengan apex di atas diafragma. Pembesaran ini tidak seberapa, karena ventrikel kanan umumnya hanya hipertrofi saja bukan dilatasi.

Pinggang jantung menjadi lebih konkaf karena tidak ada pembesaran dari jalur keluar ventrikel kanan. Pada stenosis berat, pinggang jantung lebih dalam lagi sehingga menimbulkan gambaran jantung seperti sepatu kayu (*coeur en sabot*).

Pembuluh darah paru menjadi kecil dan berkurang sehingga paru nampak lebih radiolusen.

Aorta tampak melebar, tetapi karena aorta terletak di belakang sternum, maka batas aorta ini kadang sulit dilihat pada proyeksi PA. Aorta tampak lebih jelas bila letaknya di sisi kanan kolumna vertebralis (*right sided aortae*). Dengan proyeksi LAO atau RAO dengan barium esofagus, letak aorta akan lebih nyata.

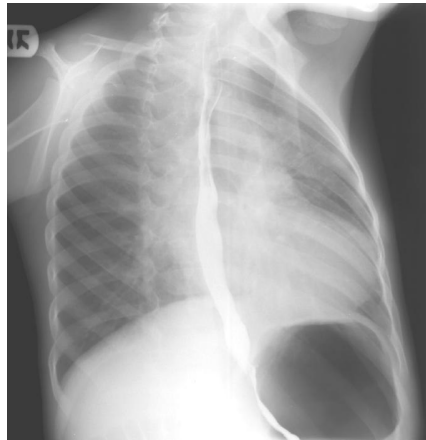
Pada Tetralogi Fallot yang ringan, bentuk jantung pada proyeksi PA tampak normal, walaupun biasanya pembuluh darah paru tampak berkurang.



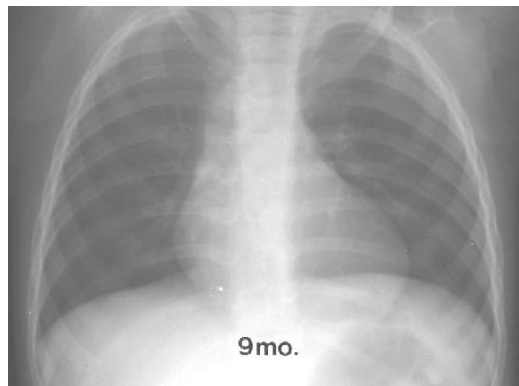
Tetralogi Fallot: PS, overriding aorta, VSD, hipertrofi ventrikel kanan



PA: ukuran jantung normal dengan bentuk seperti sepatu boot (*coeur en sabot*). Corakan paru berkurang dengan *left sided aortic arch* (indentasi pada kiri trakhea)



RAO: apex membulat di atas diafragma, corakan paru berkurang



PA: bayi 9 bulan, CTR normal dengan jantung bentuk sepatu boot, corakan paru berkurang, dan *right aortic arch* (pd 25% anak dengan tetralogi fallot).

2. Trilogi Fallot

Pada Trilogi Fallot ada 3 kelainan, yaitu:

- a. Pulmonal stenosis
- b. Hipertrofi ventrikel kanan
- c. Kebocoran septum atrium melalui ASD atau foramen ovale yang tetap terbuka.

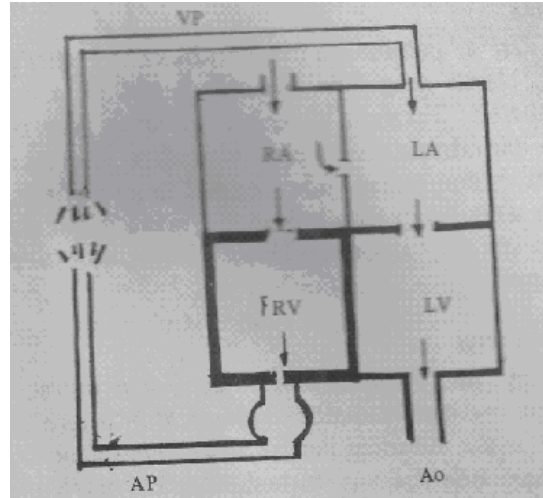
Hemodinamika:

Stenosis a. pulmonalis menyebabkan hipertrofi ventrikel kanan. Darah yang dipompa oleh ventrikel ini mengalami banyak hambatan. Tekanan di dalam ventrikel kanan menjadi tinggi. Darah dari atrium kanan juga mengalami hambatan sehingga tekanan di atrium kanan juga menjadi tinggi. Bila tekanan di atrium kanan lebih tinggi dari atrium kiri maka darah akan mengalir ke atrium kiri (R-L shunt). Dengan kebocoran ini, penderita menjadi cyanosis.

Gambaran Radiologi:

Gambarannya hampir sama dengan gambaran pulmonal stenosis. Jantung pada permulaan tidak banyak membesar. Hipertrofi ventrikel kanan ditandai dengan apex menonjol di atas diafragma kanan. Bila stenosis itu berada di katup (stenosis valvular), maka dapat dilihat dilatasi post stenotik pada pinggang jantung. Pembuluh darah paru berkurang. Bila kemudian terjadi insufisiensi katup

trikuspidal, tampak pembesaran dari atrium kanan dan ventrikel kanan karena dilatasi.



3. **Atresia Trikuspid**

Pada keadaan ini tidak ada katup trikuspid, sehingga tidak ada darah yang mengalir dari atrium kanan ke ventrikel kanan. Lesi ini terjadi pada $\pm 1 / 15.000$ kelahiran hidup. Pada atresia trikuspid ini, atrium kanan dan kiri dihubungkan dengan ASD dan antara ventrikel kanan dan kiri dihubungkan dengan VSD.

Klasifikasi:

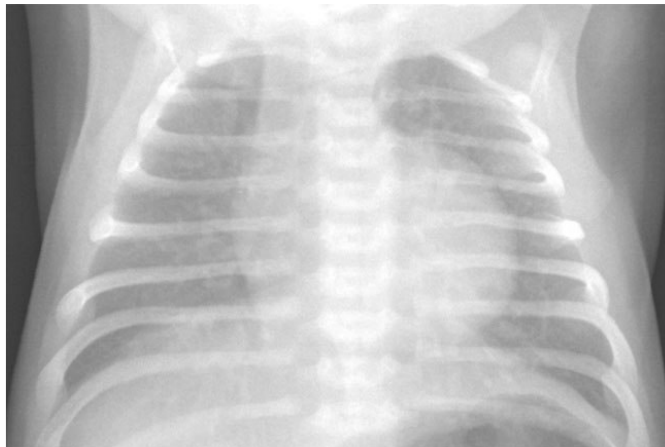
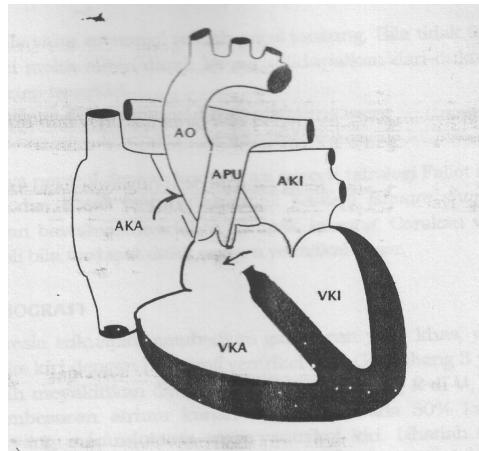
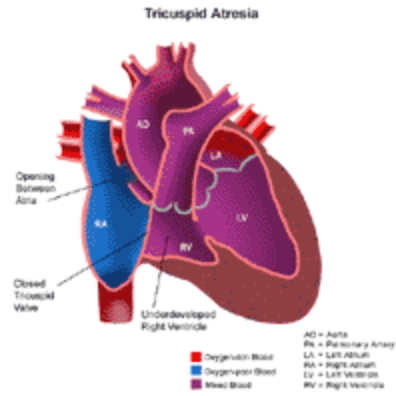
- Tipe 1: Hubungan arteri besar normal
- Tipe 2: Transposisi arteri besar
- Tipe 3: Transposisi-L arteri besar

Hemodinamika:

Darah dari atrium kanan mengalir ke dalam atrium kiri melalui ASD. Di sini terjadi pencampuran dengan darah dari vena pulmonalis. Dari atrium kiri darah mengalir ke ventrikel kiri. Dari ventrikel kiri ini sebagian darah mengalir ke dalam ventrikel kanan melalui VSD lalu mengalir ke dalam paru-paru. Sebagian lagi, darah dari ventrikel kiri mengalir ke sirkulasi besar melalui aorta. Jadi pada sirkulasi besar (sistemik) mengalir darah campuran, dan penderita mengalami cyanosis (warna kulit dan membran mukosa kebiruan karena kekurangan oksigen). Darah yang mengalir melalui aorta lebih banyak daripada melalui arteri pulmonalis.

Gambaran foto toraks:

Jantung berbentuk oval karena ada pembesaran dari atrium kanan-kiri dan ventrikel kiri. Ventrikel kanan kecil. Pembuluh darah paru tampak sangat berkurang.



4. Atresia Pulmonal

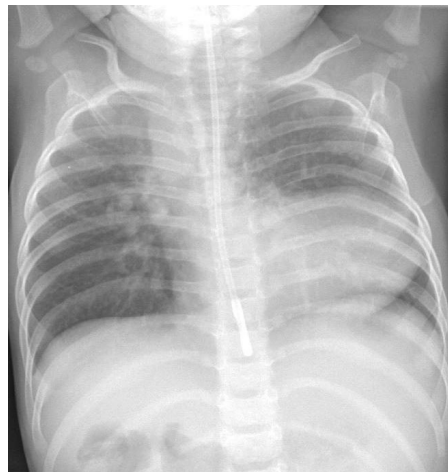
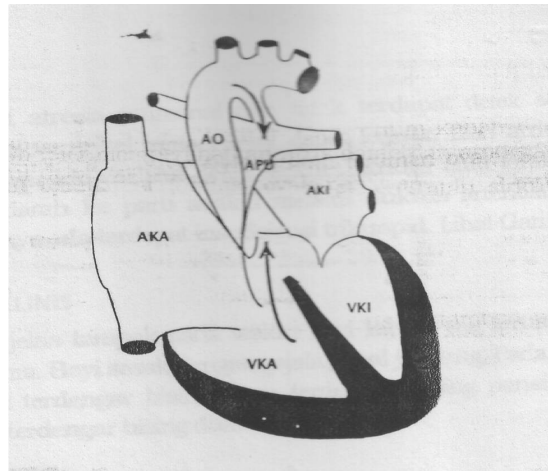
a. dengan Defek Septum Ventrikel

Atresia dapat mengenai katup pulmonal, a. pulmonalis, atau infundibulum. Darah dari ventrikel kanan tidak dapat menuju ke a. pulmonalis, jadi semua darah dari ventrikel kanan akan masuk ke aorta. Suplai darah ke paru harus melalui

duktus arteriosus atau melalui kolateral aorta-pulmonal. Pada umumnya vaskularisasi paru berkurang, kecuali bila terdapat paten duktus arteriosus atau kolateral yang cukup besar.

Gambaran Foto toraks:

Foto torak menunjukkan gambaran mirip tetralogi fallot dengan corakan paru yang berkurang lebih hebat.



Ukuran jantung normal dengan apex membulat di atas diafragma, corakan paru berkurang, *right sided aortic arch*

b. tanpa Defek Septum Ventrikel

Atresia pulmonalis ini merupakan bagian dari hipoplasia ventrikel kanan. Ventrikel kanan kecil, dan a.pulmonalis tidak terbentuk. Tidak ada VSD, tetapi biasanya terdapat kombinasi dengan ASD dan PDA.

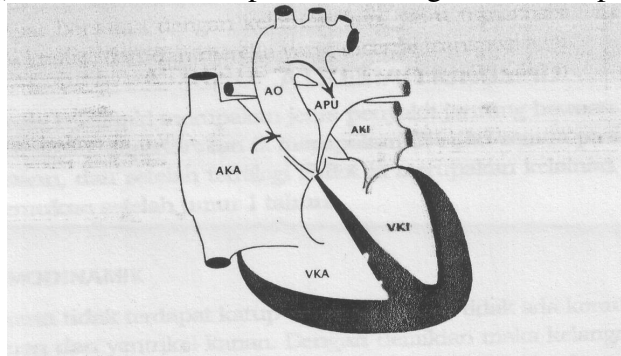
Hemodinamika:

Darah dari atrium kanan sebagian besar mengalir ke dalam atrium kiri, R-L shunt. Hanya sebagian kecil darah mengalir ke dalam ventrikel kanan dan ini pun akan mengalir kembali ke dalam atrium kanan, karena ventrikel kanan yang hipoplasia tidak dapat menampung banyak darah.

Biasanya katup trikuspidal juga mengalami insufisiensi. Darah campuran di atrium kiri mengalir ke ventrikel kiri lalu ke aorta. Melalui PDA ada cabang pembuluh darah yang mengalir ke dalam paru-paru. Jadi PDA berfungsi sebagai a. pulmonalis.

Gambaran foto toraks:

Pada proyeksi PA tampak jantung membesar dengan bentuk oval (lonjong). Atrium kanan-kiri dan ventrikel kiri membesar. Pinggang jantung konkaf (cekung). Pembuluh darah paru berkurang sekali, dan penderita cyanosis.



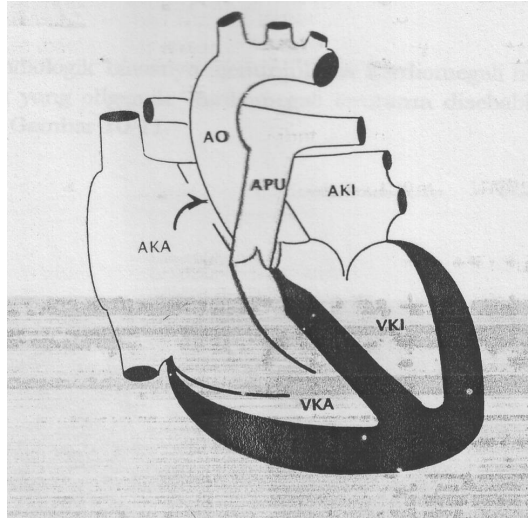
5. Anomali Ebstein

Wilhelm Ebstein mendeskripsikan lesi ini pada otopsi seorang petugas asuransi berumur 19 tahun pada tahun 1866. Anomali Ebstein ditandai oleh kelainan letak katup trikuspidal yang rendah sekali dan menjorok ke dalam ventrikel kanan. Ventrikel kanan terdesak ke bawah, menjadi sempit, sedangkan atrium kanan membesar dan annulus katup tricuspoid membesar. Katup vena cava inferior menonjol. Dinding jantung kanan sebagian dibentuk oleh atrium kanan yang mempunyai otot yang tipis. Hal ini menyebabkan darah yang dipompa ke dalam arteri pulmonalis berkurang. Pada kebanyakan kasus anomali Ebstein (90%) disertai dengan ASD. Sebagian kecil kasus disertai stenosis atau atresia pulmonal. VSD jarang ditemukan. Penimbunan darah di atrium kanan menyebabkan tekanan atrium kanan tinggi dan terjadi kebocoran melalui ASD atau foramen ovale yang terbuka sehingga penderita tampak cyanosis.

Insidensi anomali Ebstein adalah 1 per 210.000 kelahiran, $\pm 1\%$ dari penyakit jantung bawaan. Laki-laki = perempuan. Diduga disebabkan oleh lithium.

Gambaran foto toraks:

Atrium kanan tampak sangat membesar. Pembuluh darah paru berkurang karena daya pompa ventrikel kanan kecil sekali dan ada shunt dari kanan ke kiri melalui ASD. Jantung membesar, bentuk bulat, telur atau seperti kendi. Kadang jantung tampak sangat membesar karena pembesaran atrium kanan dan menempati hampir seluruh rongga thorak, disebut "wall to wall" heart. Aorta kecil dan arteri pulmonalis tidak menonjol. Pembesaran atrium kanan tampak pada foto PA dan RAO.



Pembesaran jantung dengan dilatasi atrium kanan dan corakan paru yang berkurang.

III Cacat jantung bawaan dengan Aliran Darah Sistemik Berkurang

1. Coarctasio Aorta

Pada kelainan ini tampak penyempitan dari lumen aorta (stenosis), terletak di antara percabangan a. subklavia kiri dan duktus arteriosus Botalli. Bahkan kadang a. subklavia ini ikut stenosis juga. Kebanyakan lokalisasinya beberapa mm di bawah dari duktus arteriosus.

Stenosis ini dapat sempit sekali sehingga menimbulkan gangguan sirkulasi pada aorta. Aorta dan juga sinus aorta melebar. Di bawah stenosis terjadi juga pelebaran yang disebut dilatasi post stenotik. Bendungan tidak saja terjadi di aorta ascendens, tetapi juga di a. subklavia, a. mammae, a. vertebrales, a. aksillaris dan a. interkostalis. Pelebaran a. interkostalis ini menyebabkan tekanan pada tepi

bawah dari kosta sehingga tampak tidak rata dan seperti gigi gergaji (*rib-knotching*).

Pada stenosis berat, aorta descendens mengecil, sirkulasi darah berkurang sehingga tekanan darah di anggota badan bawah (kaki) rendah sekali, dibanding anggota badan bagian atas.

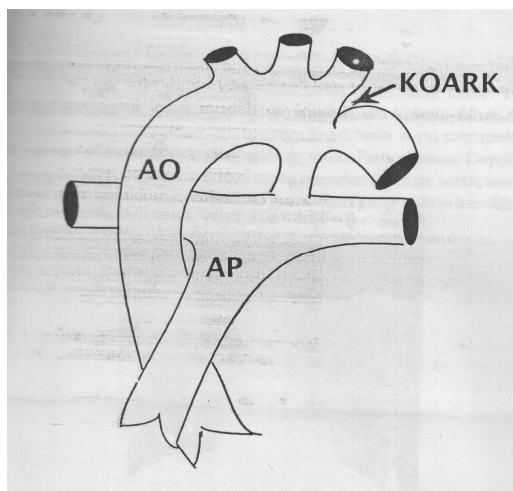
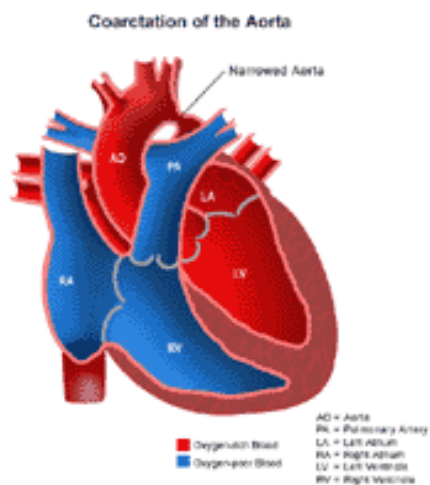
Tipe : infantile (preductal) dan adult (postductal). Coarctasio aorta pada dewasa ditandai oleh adanya obstruksi yang *abrupt* segmen pendek di daerah postduktal, sekunder karena penebalan setempat dari aorta medius, tepat di distal dari duktus atau ligamentum arteriosus. Coarctasio aorta pada bayi (infantile/preductal coarctation) ditandai dengan adanya penyempitan difus atau hipoplasia aorta, juga adanya konstriksi yang terpisah dari aorta tepat di belakang arteri subklavia kiri, tetapi di sebelah proksimal dari duktus arteriosus.

Gambaran Foto toraks:

Pemeriksaan dilakukan dengan esofagus diisi dengan barium. Esofagus pada bagian atas tertekan oleh arkus yang melebar. Di bagian ini esofagus terdorong ke kanan. Pada tempat stenosis, esofagus menonjol lagi. Di bawah stenosis esofagus tertekan ke kanan lagi oleh dilatasi post-stenotik dari aorta. Esofagus yang tertekan berbentuk sebagai huruf E.

Jantung membesar ke kiri dengan apex menuju ke bawah, karena hipertrofi dari ventrikel kiri. Pinggang jantung normal. Pembuluh darah paru nampak normal.

Tampak *rib-knotching* pada iga-iga terutama iga bagian atas. Tepi bawah iga berbentuk gigi gergaji. A. interkostalis melebar dan merupakan kolateral untuk perdarahan tubuh bagian bawah, hanya dapat dilihat pada arteriografi.





PA: tampak *rib k notching* / erosi kosta 5-8 bilateral (sekunder karena perkembangan kolateral intercostal). Pembesaran jantung, gambaran *three sign* di mediastinum superior kiri dan dilatasi post stenotik dari aorta descendens



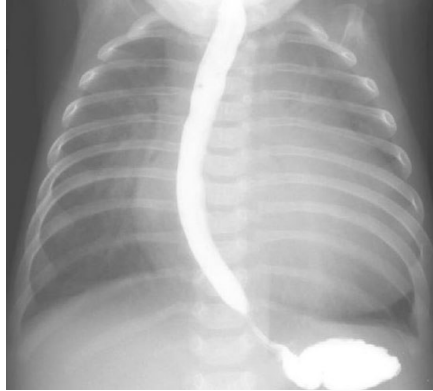
LAO: tampakendorongan esofagus ke anterior oleh dilatasi aorta di bawah coarctasio

2. Stenosis Aorta

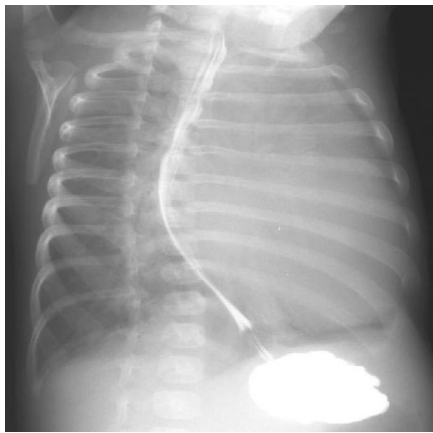
Stenosis aorta diklasifikasikan sebagai subvalvular, valvular atau supravvalvular.

a. Stenosis Aorta Valvular

Tersering, 60-75% kasus stenosis aorta. Pria : wanita = 4 : 1. Sekitar 20% kasus berhubungan dengan kelainan jantung lain, termasuk VSD, PDA, dan Coarctasio Aorta. Malformasi yang tersering adalah katup aorta bicuspid, walaupun dapat terjadi unicuspid bila seluruh daun katup bersatu. Secara umum, semakin sedikit jumlah daun katup, semakin berat derajat stenosis valvular. Penyebab lainyang lebih jarang adalah displasia miksoid dan hipoplasia annular.

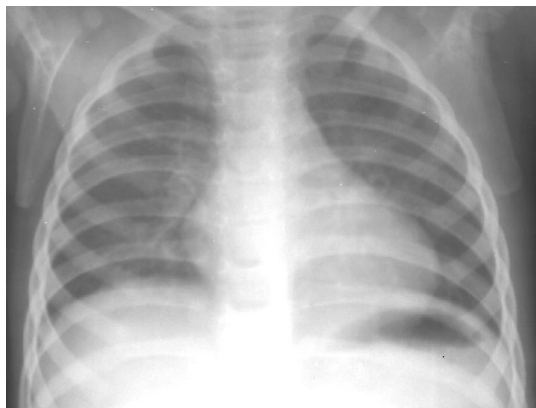


Jantung sangat membesar dengan apek ventrikel kiri sampai ke dinding thorak. Atrium kiri mendorong esofagus ke kanan. Corakan paru normal

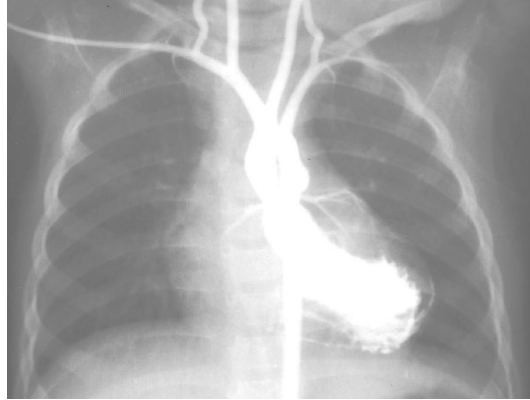


RAO: Esofagus terdorong ke posterior oleh atrium kiri yang dilatasi. Diagnosa bandingnya adalah kardiomiopati atau kelainan jantung kiri obstruktif.

b. Stenosis Aorta Supravalvular



Pembesaran jantung ringan dengan batas jantung kiri yang tegas



Angiografi PA: tampak segmen difus dari stenosis aorta supra-avalvular dengan arteri brachiocephalica komunis



Angiografi lateral: tampak stenosis aorta supra-avalvular dengan divertikulum duktus yang menonjol

3 Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS)

HLHS adalah kombinasi dari beberapa abnormalitas jantung dan pembuluh darah besar. Pada HLHS, hampir seluruh struktur jantung bagian kiri (termasuk ventrikel kiri, katup mitral, aorta dan katup aorta) kurang berkembang dan kecil. Derajat perkembangannya berbeda dari anak ke anak. Fungsi ventrikel kiri berkurang bahkan sampai tidak dapat memompakan cukup darah ke seluruh tubuh. HLHS dapat fatal bila tidak diterapi.

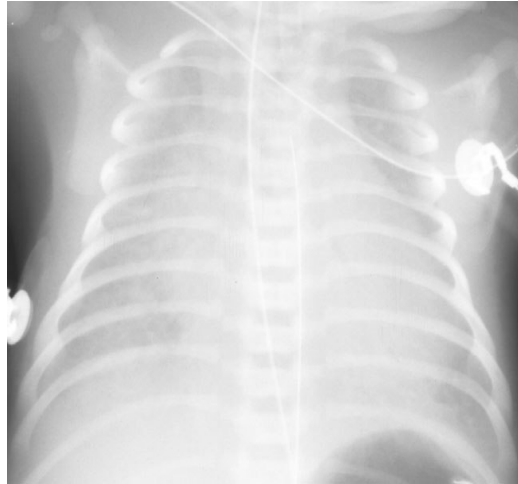
Hampir 85% pasien memiliki kombinasi atresia atau stenosis katup mitral atau aorta. 15% pasien memiliki defek septum atrioventrikular komplit dengan malalignment dari katup AV komunis ke kanan, menyebabkan hipoplasia ventrikel kiri.

HLHS terjadi pada 1,4 – 3,8 % kelainan jantung kongenital. Sedikit lebih banyak pada pria.

Klinis: sering dengan kolaps kardiovaskuler akut, cyanosis, shock dan asidosis pada bayi baru lahir. Hal ini terjadi mengikuti penutupan duktus dan dapat dicegah dengan pemberian prostaglandin.

Gambaran foto toraks:

Pembesaran jantung dengan corakan paru yang bertambah.



Kardiomegali dengan bendungan vena pasif pada bayi baru lahir dengan manifestasi klinik shock.

Ringkasan

Cacat jantung bawaan merupakan cacat jantung bawaan yang dapat terjadi mulai dari konsepsi sampai delapan minggu kehamilan

Etiologi kelainan jantung bawaan masih belum pasti

Pemeriksaan radiologi banyak membantu diagnosis pada cacat jantung bawaan terutama foto toraks walaupun bukan merupakan diagnosis pasti karena gambaran foto toraks kadang –kadang memberikan gambaran yang sama.pada beberapa kelainan terutam lesi yang multipel