

Stenosis Mitral Kongenital: *Parachute Mitral Valve* Laporan 2 kasus

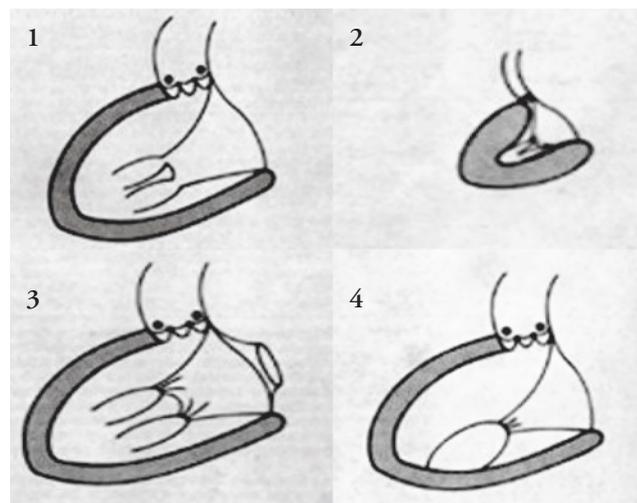
Asnil NIR, Harimurti GM, Roebiono PS, Rahajoe AU, Rachmat J*

Mitral stenosis kongenital merupakan penyakit jantung bawaan (PJB) yang jarang terjadi. Laporan-laporan terdahulu menyebutkan angka insiden sekitar 0,4-0,8% dari seluruh pasien PJB.^{1,2} Keadaan ini dapat terjadi tersendiri (*isolated*), atau disertai dengan PJB lainnya, seperti pada *Shone's complex*, atau sebagai bagian dari *Hypoplastic Left Heart Syndrome*. Obstruksi pada alur masuk ventrikel kiri ini dapat disebabkan oleh kelainan dari satu atau lebih komponen apparatus mitral, mulai dari level supralvar sampai subvalvar.¹⁻³ Ruckman and Van Praagh (1978) membuat klasifikasi untuk stenosis mitral kongenital berdasarkan hasil analisis autopsi pada 49 kasus.^{3,4} Mereka membagi stenosis mitral kongenital menjadi 4 tipe (**gambar 1**)

- Tipe 1 - *typical Mitral Stenosis*: chorda pendek, perlekatan katup mitral yang abnormal, dan hilangnya jarak interpapilaris.
Tipe 2 - dijumpai pada *Hypoplastic Left Heart Syndrome*, katup mitral hipoplastik.
Tipe 3 - *Supralvar Mitral Ring*
Tipe 4 - *Parachute Mitral Valve*.

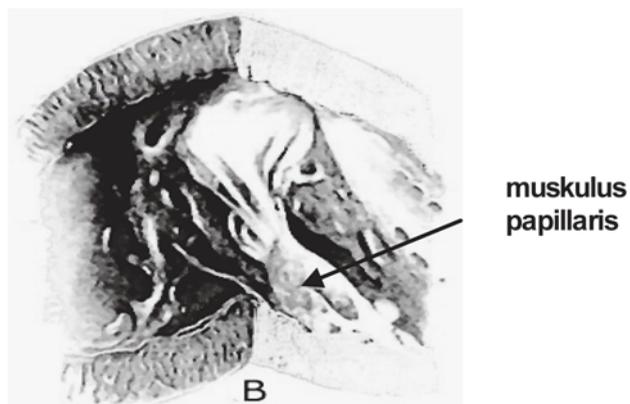
Meskipun klasifikasi ini jarang digunakan, tetapi cukup memberikan gambaran yang jelas tentang defek anatomik pada kelainan katup mitral kongenital.⁴

Parachute Mitral Valve sendiri didefinisikan sebagai kelainan katup mitral dengan ciri muskulus papilaris yang tunggal, dan semua chorda berinsersi ke muskulus papilaris tersebut, yang biasanya berasal dari dinding posterior ventrikel (**gambar 2**). Akibat dari insersi ke satu arah ini daun katup mitral membentuk gambaran seperti parasut, sehingga disebut sebagai *parachute mitral valve*. Kelainan ini pertama kali digambarkan oleh Schiebler dkk pada tahun 1961, kemudian Shone dkk menggambarkan kumpulan beberapa kelainan



Gambar 1. Klasifikasi stenosis mitral kongenital menurut Ruckman and Van Praagh (tipe sesuai nomor urut gambar). Dikutip dari Am J Cardiol, 1978, 42, 592-601

Dari Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia (Asnil NIR, Harimurti GM, Roebiono PS, Rahajoe AU). dan Divisi Bedah Jantung dan Pembuluh Darah Anak, Pusat Jantung Nasional, Harapan Kita, Jakarta (Rachmat J).

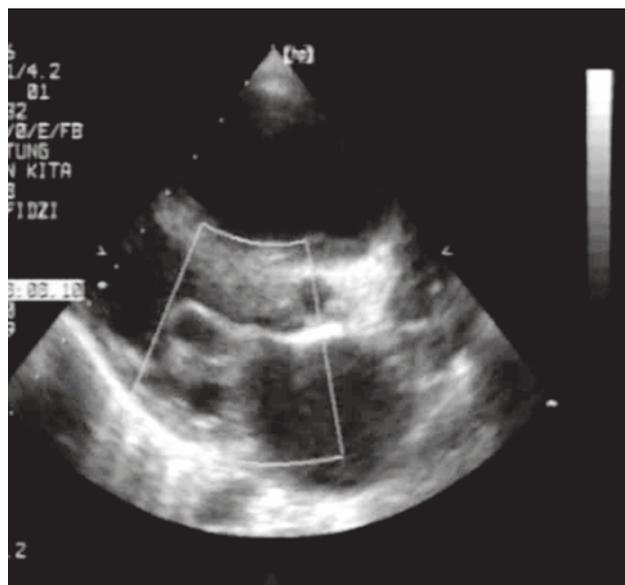


Gambar 2. Parachute Mitral Valve dengan satu muskulus papillaris (seringkali posterior).
Dikutip dari www.rjmatthewsmd.co

penyerta (*Shone complex*) yaitu: *coarctation of the aorta*, *subaortic stenosis*, *mitral supravalar fibrous ring*, dan *parachute mitral valve*.¹⁻⁴ Berikut kami laporkan dua kasus *parachute mitral valve* yang ditangani di Pusat Jantung Nasional Harapan Kita. Keduanya telah dioperasi dengan hasil baik, dan pada kasus pertama telah menjalani *follow up* selama tiga tahun.

Ilustrasi kasus

Kasus 1: Seorang anak laki-laki usia 3 tahun, dirujuk dengan keluhan sesak nafas yang sudah berlangsung satu tahun, disamping keluhan gagal tumbuh, sehingga berat badannya hanya 10 kg. Sebelumnya pasien telah mendapat terapi gagal jantung. Riwayat kehamilan dan persalinan normal. Pada pemeriksaan fisik hanya terdengar bising diastolik derajat 3/6 di apex, sedangkan pemeriksaan fisik lainnya dalam batas normal. Elektrokardiogram (EKG) menunjukkan irama sinus dan hipertrofi ventrikel kanan. Pada foto toraks tampak kardiomegali dan pembesaran atrium kiri. Ekokardiografi memperlihatkan pembesaran atrium kiri dan ventrikel kanan, gambaran katup mitral dengan muskulus papilaris tunggal (posteromedial) yang menyebabkan obstruksi alur masuk ventrikel kiri; juga terlihat regurgitasi trikuspid derajat sedang, dan fungsi ventrikel kiri yang normal (**gambar 3, 4**). Pasien kemudian menjalani bedah reparasi katup mitral, supravalar mitral ring, dan muskulus papilaris tunggal yang berinsersi jauh ke apex, dengan chorda



Gambar 3. Pandangan parasternal long axis tampak pembukaan mitral yang terbatas akibat perlekatan daun katup, dan muskulus papillaris yang tunggal



Gambar 4. Pandangan apikal 4 ruang: tampak atrium kiri dilatasi, ventrikel kiri agak kecil, pembukaan daun katup terbatas, dan chordae menempel pada muskulus papillaris yang tunggal.

yang tidak beraturan. Dilakukan reparasi dengan cara melebarkan katup, ring supraavalvular mitral dieksisi dan membentuk chorda. Segera sesudah operasi, pasien mengalami blok atrioventrikular total, sehingga perlu pacu jantung. Dalam follow up tiga tahun kemudian, kondisi klinis dan tumbuh kembang anak baik, dengan irama sinus tanpa perlu obat-obatan. Ekokardiografi memperlihatkan stenosis mitral residual derajat ringan, tanpa regurgitasi.

Kasus 2: Seorang anak perempuan usia 2 tahun, juga datang dengan keluhan sesak nafas dan gagal tumbuh, berat badan hanya 8,3 kg. Pada pemeriksaan fisik terdengar bising diastolik derajat 2/6 di apeks. EKG menunjukkan hipertrofi biventrikel, dan pada foto toraks terlihat kardiomegali, disertai dilatasi atrium kiri. Pada ekokardiogram tampak muskulus papilaris tunggal (posteromedial) dan regurgitasi trikuspid derajat sedang; fungsi ventrikel kiri baik. Pasien menjalani bedah reparasi katup mitral, pada saat itu terlihat jantung besar dengan muskulus papilaris tunggal. Dilakukan commissuroplasty untuk melebarkan katup, dan pemisahan muskulus papilaris. Hasil operasi baik dan pasien keluar rumah sakit tanpa keluhan.

Diskusi

Pada kedua kasus ini pasien datang dengan presentasi klinis gagal jantung. Hal ini sesuai dengan laporan terdahulu, yang menyatakan bahwa, pada stenosis mitral kongenital gejala dan tanda klinis gagal jantung pada usia dini paling sering ditemukan.

Beratnya gejala berhubungan dengan derajat stenosis.^{1,5} Akibat obstruksi alur pengisian ventrikel kiri, maka pengisian ventrikel berkurang, curah jantung turun dan perfusi sistemik tidak adekuat, sehingga pasien gagal tumbuh. Sebelum dilakukan operasi kedua pasien menunjukkan respon yang cukup baik dengan obat gagal jantung, sehingga tercapai kondisi yang optimal untuk operasi. Dengan demikian terlihat bahwa, terapi medikamentosa berperan penting, dan mungkin sangat diperlukan terutama bila operasi tidak dapat dilaksanakan dalam waktu cepat karena berbagai faktor.^{1,2}

Gambaran muskulus papilaris yang tunggal, merupakan ciri khas dari *parachute mitral valve*; struktur ini terlihat cukup jelas dengan ekokardiografi. Morfologi katup mitral pada kedua chordae tidak terlalu jelas terlihat, sedangkan pada kasus kedua muskulus papilaris dan chordae terlihat sangat jelas. Pandangan sumbu pendek dan sumbu

panjang dikatakan paling ideal untuk menilai kondisi katup mitral beserta aparatusnya. Katup mitral yang tampak 'kurang elips' pada pandangan sumbu pendek, dianggap sebagai salah satu tanda *parachute mitral*.⁶ Sayangnya pada kasus-kasus kami tidak begitu jelas terlihat, namun orifisium katup mitral yang tampak menyempit mudah dikenali. Gambaran 2-D dan Doppler ekokardiografi sangat berperan dalam menentukan morfologi dan derajat penyempitan katup, terlebih bila digunakan alat dengan resolusi tinggi. Sedangkan M-mode tidak menunjukkan suatu gambaran yang tipikal untuk *parachute mitral*.^{7,8}

Pilihan operasi untuk kelainan katup mitral kongenital secara umum masih terbatas. Kesulitan yang sering dihadapi pada operasi katup pada anak atau bayi adalah bila morfologi katup tidak memungkinkan untuk diperbaiki, sehingga perlu penggantian katup.⁴ Bila terpaksa dipasang katup buatan, maka diperlukan penggantian ulang katup dalam jangka waktu yang tidak terlalu lama. Penggantian ulang katup perlu, karena ukuran katup tidak sesuai lagi sehubungan dengan proses pertumbuhan anak. Karenanya, upaya untuk memperbaiki katup merupakan pilihan pertama sejauh teknik bedah masih memungkinkan untuk itu.³ Akhir-akhir ini perkembangan teknik bedah katup telah demikian maju, sehingga upaya reparasi katup memberi hasil jangka panjang yang memuaskan.⁹⁻¹⁴ Sekurangnya, dapat menunda penggantian katup sampai saat yang optimal. Karena itu, pilihan bedah reparasi pada kedua kasus ini merupakan pilihan yang tepat, dan ternyata dalam *follow up* 3 tahun menunjukkan hasil yang cukup memuaskan.

Kesimpulan

Telah dilaporkan dua kasus *parachute mitral valve*, yang keduanya memberikan presentasi klinis gagal jantung. Ekokardiografi merupakan sarana diagnostik yang sangat penting, karena informasi yang diperoleh dari pemeriksaan ini sangat akurat, dan pasien tak perlu dilakukan pemeriksaan invasif. Bedah reparasi katup telah dikerjakan pada kedua pasien kami dengan hasil baik.

Daftar Pustaka

1. Embrey RP, Behrendt DM. Congenital abnormalities of the mitral valve. *Cardiac Surgery*, 2nd ed. New York : Churchill-Livingstone, 1993:1463-1473.

2. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, et al. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 6th ed. New York : Appleton & Lange, 1996:1343-1359.
3. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis : Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol*, 1978 Oct;592-601.
4. Mitruka SN, Lamberti JJ. Congenital heart surgery nomenclature and database project : Mitral valve disease. *Ann Thorac Surg*, 2000;69:S132-146.
5. Moore P, Adatia I, Spevak PJ, et al. Severe congenital mitral stenosis in infants. *Circulation*, 1994;89:2099.
6. Driscoll DJ, Gutgesell HP, McNamara DG. Echocardiographic features of congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol*, 1978;42:259-266.
7. Vitarelli A, Landolina G, Gentile R, et al. Echocardiographic assessment of congenital mitral stenosis. *Am Heart J*, 1984;108:523-531.
8. Smallhorn J, Tommasini G, Deanfield J, et al. Congenital mitral stenosis, anatomical and functional assessment by echocardiography. *Br Heart J*, 1981;45:527-534.
9. Uva MS, Galletti L, Galletti L, Gayet FL, et al. Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995;109:164-176.
10. Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children : is it always possible ?. *Eur J Cardio-thoracic Surg*, 2000;18:74-82.
11. Aharon AS, Laks H, Drinkwater DC, et al. Early and late results of mitral valve repair in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994;107:1262-1271.
12. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al. Surgery for mitral disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999;118:99-106.
13. Zias EA, Mavroudis C, Backer CL, et al. Surgical repair of the congenitally malformed mitral valve in infants and children. *Ann Thorac Surg*, 1998;66:1551-1559.
14. McCarthy JE, Neligan MC, Wood AE, et al. Ten years experience of an aggressive reparative approach to congenital mitral valve anomalies. *Eur J Cardio-thoracic Surg*, 1996;10: 534-539.