

LAPORAN KASUS

TRANSPOSISI ARTERI BESAR PADA DEWASA

**Deni Arisanti, Rony Yuliwansyah, Akmal Edi M Hanif,
Yerizal Karani, Saharman Leman**

Bagian Ilmu Penyakit Dalam Fakultas Kedokteran
Universitas Andalas/RSUP Dr. M. Djamil Padang
email : dr.deniarisanti@yahoo.com

Abstrak

Seorang laki-laki umur 50 tahun dirawat di Emergensi Penyakit Dalam RSUP Dr. M. Djamil Padang dengan keluhan utama sesak nafas meningkat sejak 1 hari yang lalu. Sesak nafas semakin meningkat jika beraktifitas, dan berkurang jika istirahat dengan posisi bantal yang ditinggikan. Jika sesak nafas sering diikuti dengan bibir dan kuku yang membiru. Pasien sudah dikenal menderita penyakit jantung bawaan, awalnya lahir dengan kulit kebiruan dan mudah tersedak jika menyusui. Dari pemeriksaan fisik didapatkan: *Clubbing finger*, sianosis, peningkatan Vena Jugularis, kardiomegali, dan *pitting oedema*. Dari laboratorium didapatkan: Hemoglobin: 17,1 gr/dl, Hematokrit : 62%, Ureum : 39 mg/dl, Kreatinin : 2,0 mg/dl, TTK :31, *Echo Cardiology*: Transposisi Arteri Besar, *Large Ventrikel Septal Defect*, trikuspid regurgitasi dengan hipertensi pulmonal dan moderat Mitral Regurgitasi. Pasien di diagnosa dengan *Congestive Heart Failure Functional Class IV LVH- RVH*, irama RBBB karena transposisi Arteri Besar dengan Ventrikel Septal Defek.

Kata kunci: Transposisi Arteri Besar, Kelainan Jantung Bawaan.

Abstract

Has been treated a 50 years old man was hospitalized in Internal emergency Department of Dr. M. Djamil Hospital Padang with chief complaints of shortness of breath influenced activity, frequent night waking due to shortness of breath, and an elevated bed with a pillow. On physical examination found: clubbing, cyanosis, increased Jugularis veins, cardiomegaly, and pitting edema. From the laboratium: Hemoglobin: 17,1 gr/dl, Hematokrit : 62%, Ureum : 39 mg/dl, Kreatinin : 2,0 mg/dl, TTK :31, *Echo Cardiology* shows: Transposition of the Great Arteries, *Large Ventricle Septal Defect*, *Tricuspid Regurgitation* with pulmonary hypertension, and moderate Mitral Regurgitation. Patients with definitive diagnosis: *Congestive Heart Failure Functional Class IV LVH- RVH*, RBBB rhythm Cause By Transposition of the Great Arteries with a Ventrikel Septal Defec.

Key word : Transposition of the Great Arteries, Congenital Heart Disease.

KASUS

Telah dirawat seorang laki-laki 50 tahun di ruang Emergensi Penyakit Dalam RS Dr. M. Djamil sejak tanggal 27 Maret 2011, dengan keluhan utama sesak nafas meningkat sejak 1 hari yang lalu.

Riwayat penyakit sekarang, Sesak nafas sudah mulai dirasakan sejak masih bayi, jika sesak selalu diikuti dengan bibir dan kuku menjadi biru. Sesak semakin meningkat bila beraktifitas, dan berkurang saat berbaring. Sering terbangun malam hari karena sesak, Sesak berkurang jika istirahat atau tidur dengan bantal yang tinggi. Pasien sudah dikenal menderita sakit jantung bawaan, awalnya lahir dengan kulit berwarna kebiruan dan mudah tersedak saat menyusu. Berobat teratur ke ahli jantung sampai dewasa. Kedua tungkai sembab sejak 7 hari yang lalu. Badan terasa letih dan lemah sejak 7 hari yang lalu. Nafsu makan berkurang sejak 7 hari yang lalu. Nyeri dada tidak ada. Buang air kecil dirasakan jarang sejak sakit, 2-3 kali sehari, nyeri saat BAK tidak ada. Buang air besar tidak ada keluhan.

Riwayat kelahiran, lahir spontan, pada saat lahir dengan kulit dan bibir kebiruan, dan sering tersedak jika menyusu, lalu dibawa berobat ke dokter dan dikatakan menderita penyakit jantung, pasien pernah disarankan untuk operasi saat bayi, tapi belum bersedia dengan alasan biaya. Riwayat pertumbuhan & perkembangan berat badan, kurang. Pasien seorang Guru. Mempunyai tiga orang anak, Tidak perokok.

Pada pemeriksaan fisik, ditemukan Keadaan gizi kurang. Nadi: 106 x /menit, regular, pengisian cukup, Suhu 37°C, Pernafasan : 2 x/menit. Berat badan : 36 kg. Tinggi badan : 155 cm. BMI 15,1 (underweight). Edema dan Sianosis. Clubbing finger (+), lidah

sianosis, JVP 5+2 cmH₂O. Paru; suara nafas bronkovesikular, rhonki basah halus tidak nyaring di basal paru kiri & kanan. Jantung : iktus terlihat 1 jari lateral LMCS RIC VI, tidak kuat angkat, lebar 2 jari, thrill (-), batas atas RIC II, batas kanan : LSD, kiri : 1 jari lateral LMCS RIC VI, irama reguler, bising pansistolik di RIC II - RIC IV di linea sternalis kanan, grade 3/6, punctum maksimum RIC II, penjalaran ke lateral, M1 > M2, P2 > A2. Abdomen: hepar teraba 2 jari bawah arcus costarum, 1 jari bawah prosessus xipoides, Pinggir tumpul, permukaan rata, kenyal, nyeri (-), Lien S1. Anggota gerak : pitting udem +/+. Laboratorium: Hemoglobin: 17,1 gr/dl, leukosit : 10000/mm³, Hematokrit : 62%, Trombosit : 118000/mm³, Diff.count: 0/0/1/79/19/1, Na: 126mmol/L, K: 4,9mmol/L, Ureum : 39 mg/dl, Kreatinin : 2,0 mg/dl, TTK : 31. Analisa gas darah: PH : 7,23, PO₂ : 24 mmhg, PCO₂ : 29 mmhg, HCO₃⁻: 12,3 mmol/BEecf: -15,4mmol/l, SO₂ : 32% Kesan: asidosis metabolik dengan hipoksia.

Dilakukan Ektrokardiografi: Heart rate: 103 x /menit, Irama : RBBB komplit, Axis: RAD PR interval: 18, Gel P : P mitral, QRS komplek: 0,12, ST segmen: isoelektrik, SV1 + RV6 > 35mm, S persisten, T inverted: Di lead III, V1-V6 , Kesan : RBBB komplit, LVH-RVH, LAH.

Pasien ditatalaksana dengan istirahat, pemberian Diet Khusus , O₂ : 2 l/menit, Koreksi NAEL 3% 12 jam per kolf, lanjut dengan IVFD easprimer: D 10% = 500 cc/ 12 jam, Meylon 125 mec dalam 125 cc D5% tetesan cepat, Asam folat 1 x 5 mg, Bicarbonate 3 x 500 mg, Lasix 1x 20 mg iv, Ascardia 1 x 80 mg, Alprazolam 1 x 0,5 mg, Captopril 3 x 6,25 mg, Dulcolax 1 x 2 tablet, Alupurinol 1 x 100 mg, Flebotomi, Balance cairan.

Dilakukan Echo kardiografi : AV concordance, VA discordance, VSD besar (diameter 3,90 cm), terlihat seperti single ventrikel, Aorta trikuspid keluar dari right ventrikel, pulmonal keluar dari left ventrikel, TR moderate (PUPS = 78,6 mmHg) dengan pulmonal hipertensi severe, MR moderate (jeteksentrik) ke posterior LA dengan vena = 0,529 cm, Curiga vegetasi di chorda tendine mitral valve. Kesan: *Transposition of great artery* (TGA) + VSD besar + TR dengan pulmonal hipertensi + MR moderate.

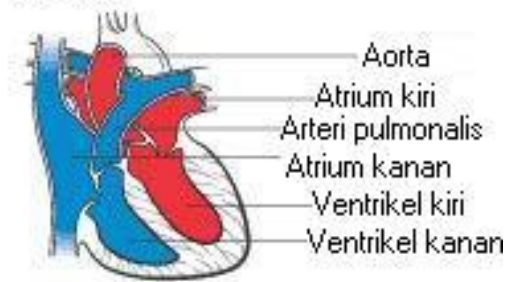
Dilakukan USG ginjal: Ginjal kanan dan kiri: Echogenitas parenkim hipoechoic, ratio cortex medulla masih tampak jelas, tidak tampak batu. Kesan: *chronic renal failure*.

TINJAUAN PUSTAKA

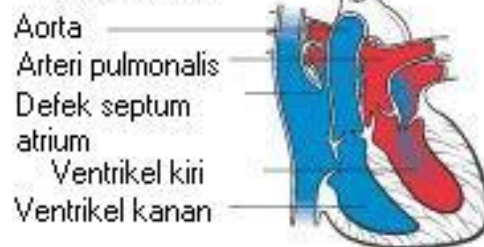
Definisi

Transposisi Arteri Besar adalah penyakit jantung bawaan dimana pembuluh darah utama aorta (Ao) dan pembuluh darah paru (PA) posisinya tertukar. Aorta seharusnya keluar dari bilik kiri (LV) yang memompa darah bersih, sedangkan pembuluh darah paru keluar dari bilik kanan (RV) yang memompa darah kotor untuk dibersihkan di paru. Pada TGA, aorta keluar dari bilik kanan sehingga darah kotor yang mengalir ke seluruh tubuh, dan PA keluar dari bilik kiri sehingga darah bersih kembali ke paru. Bayi hanya bisa hidup kalau ada hubungan antara kedua pembuluh arteri besar ini melalui pembuluh Duktus Arteriosus, atau ada hubungan antara kedua serambi melalui lubang di sekat pemisahannya. Duktus Arteriosus memang selalu ada dan terbuka ketika bayi dalam kandungan, tetapi segera menutup setelah bayi lahir. Tanpa pertolongan, bayi dengan TGA akan meninggal pada minggu pertama kehidupan.^(1,2)

Normal



Transposisi



Gambar 1. Transposisi Arteri Besar⁽²⁾

Klasifikasi

Ada 2 (dua) macam TGA yaitu:⁽³⁾

1. *Complete TGA* dimana hanya pembuluh darah arteri besar yang tertukar letaknya, aorta keluar dari ventrikel kanan dan arteri pulmonalis dari ventrikel kiri (*ventrikulo-arterial discordance*).
2. *Corected TGA*, dimana selain pembuluh darah arteri besar yang tertukar letaknya (*atrio-ventrikular dislordance*); kedua ventrikelnya juga tertukar letaknya, yaitu ventrikel kiri berhubungan dengan atrium kanan dan ventrikel kanan dengan atrium kiri (*ventrikulo-atrial discordance*).

Komplit TGA dengan atau tanpa Ventrikular Septal Devect(VSD)⁽⁴⁾

Pada kelainan ini sirkulasi darah sistemik dan sirkulasi darah paru terpisah dan berjalan paralel. Kelang-

sungan hidup bayi yang lahir dengan kelainan ini sangat tergantung dengan adanya pencampuran darah balik sistemik dan paru yang baik, melalui pirau baik di tingkat atrium (*Atrial Septal Delect=ASD*), Ventrikel (*Ventrikular septal delect=VSD*) ataupun artrial (*Patent Ductus Arteriosus=PDA*).

Kelainan Hemodinamik dan Manifestasi Klinis⁽⁵⁾

Terdapat 4 kemungkinan kelainan hemodinamik :

1. Bila terdapat defek septum ventrikel besar di bawah katup aorta dan tanpa stenosis pulmonal, maka kelainan hemodinamikny mirip dengan defek septum ventrikel besar yang menyebabkan gagal jantung dan hipertensi pulmonal. Pasien tidak sianotik.
2. Defek septum ventrikel besar di bawah katup pulmonal tanpa stenosis pulmonal yang sering disebut anomali taussig-bing. Kelainan hemodinamik dan manifestasi klinisnya mirip dengan transposisi arteri besar dengan defek septum ventrikel, yaitu terdapat sianosis ringan dengan gagal jantung dini.
3. Defek septum ventrikel dengan stenosis pulmonal. Kelainan ini kirip dengan tetralogi of fallot, baik defek septumnya terletak di bawah aorta atau di bawah a. Pulmonalis.
4. Defek septum ventrikel kecil (atau menjadi kecil), sehingga terjadi hambatan aliran darah dari ventrikel kiri. Terjadi edema paru, ventrikel kiri yang sangat hipertrofik, dan pasien bisa jadi sesak nafas.

Pemeriksaan yang diperlukan⁽⁶⁻⁸⁾

1. Elektrokardiogram : gambaran EKG yang ditemukan Hipertrofi ventrikel kanan. Hipertrofi kedua ventrikel bila ada VSD atau *Left Ventikular Outflow Tract Obstruktion (LVOTO)*.
2. Foto rongen toraks: Bayangan jantung oval seperti telur, posisi arteri pulmonalis yang antero-posterior.
3. Ekokardiogram : ventrikulo arterial discordance, tertukarnya posisi Aorta terhadap arteri pulmonalis, ada tidaknya VSD.

Diagnosis

Dignosis pasti tidak bisa ditegakkan dengan pemeriksaan klinis, karena keempat jenis tersebut dapat memberi manifestasi fisis, elektrokardiografi biasanya menunjukkan dominasi kanan karena hipertrofi ventrikel kanan. Ekokardiogrfi dan doppler dapat memastikan diagnosis, bila akan dilakukan operasi, kateterisasi jantung dan angiokardiografi diperlukan untuk memastikan tahanan vaskular paru pada pasien tanpa stenosis pulmonal.⁽⁹⁻¹¹⁾

Pengobatan

Bila terdapat gagal jantung dilakukan terapi medik seperti biasa. Bila terdapat stenosis pulmonal berat perlu diberikan infus prostaglandin untuk mempertahankan duktus arteriosus. Tindakan bedah dapat dilakukan 2 tahap atau 1 tahap, bergantung pada anatomi dan faktor lainnya. Pada pasien tanpa stenosis pulmonal dengan gagal jantung yang tidak teratasi dengan obat, dapat dilakukan banding a. Pulmonalis. Pada defek septum ventrikel subaortik dapat dilakukan koreksi total, dengan menyambung ventrikel kiri ke aorta ; Stenosis pulmonal yang ada dapat dikoreksi pada saat tersebut. Dengan demikian, maka darah dari ventrikel kiri

dialirkan ke aorta; sedang dari ventrikel kanan ke a. Pulmonalis. Pada pasien dengan defek septum ventrikel di bawah a pulmonalis mula-mula dilakukan operasi untuk menghubungkan ventrikel kiri dengan arteri pulmonalis, sehingga terjadi keadaan transposisi komplet. Pada tingkat selanjutnya dilakukan koreksi transposisi, baik dengan pertukaran arteri (Jatene), maupun koreksi vena (Mustard atau Senning).⁽¹²⁻¹⁴⁾

ANALISA KASUS

Telah diajukan kasus seorang laki-laki 50 tahun dengan keluhan sesak nafas, yang meningkat bila beraktifitas. Gejala kebiruan di badan sejak lahir, mudah sesak, saat minum ASI sering tersedak, serta sulit beraktifitas berat. Sampai dewasa pasien berobat dengan ahli jantung. Dari pemeriksaan fisik ditemukan sianosis di kulit, kuku dan lidah, *clubbing finger*, iktus yang terlihat dan teraba 1 jari lateral LMCS RIC VI, adanya rhonki bendungan di kedua paru, dan dari auskultasi juga didapatkan bising pansistolik grade III, dan punctum maksimum di trikuspid. Pada Elektrokardiografi didapatkan irama sinus takikardi, axis bergeser ke kanan, dan LVH-RVH dengan RBBB komplit. Pada Rontgen thorax pasien menunjukkan suatu cardiomegali dengan tanda bendungan paru. Echocardiografi merupakan salah satu alat untuk menunjang diagnostik, dimana didapatkan kesan TGA corected dan VSD. Dari literatur disebutkan bahwa TGA adalah penyakit jantung kongenital yang jarang bertahan sampai dewasa kecuali bila disertai DVS (*defect ventricel septum*) atau DSA (*defect septum atrium*). Biasanya ia mengalami gagal jantung kiri akibat kegagalan ventrikel yang secara morfologis merupakan ventrikel kanan.

Karena VSD yang besar maka darah pasien yang mengalir ke seluruh tubuh adalah darah yang tercampur antara darah yang kaya oksigen dengan darah yang miskin oksigen. Maka pasien sudah terbiasa dengan darah yang hipoksia dan dikoreksi dengan oksigen rendah. Ini juga sebagai penyebab hipoksia kronis yang terdapat saat analisa gas darah pada pasien ini

Pasien dengan VSD dan TGA dianjurkan untuk menjalankan operasi reparasi arteri disaat masih bayi yaitu < 2 bulan, ini hanya diindikasikan pada pasien yang mempunyai class fungsional NYHA I, tidak ada aritmia supraventrikuler dan masih bagusnya fungsi ventrikuler.⁽⁶⁾ Tingkat dan durasi hipoksemia, fungsi ventrikel kiri dan kanan, hipertensi pulmonal, tipe anomali yang ada, mempengaruhi prognosis pasien dengan kelainan jantung bawaan ini. Polisitemia sekunder adalah peningkatan nilai hematokrit yang menggambarkan peningkatan konsentrasi eritrosit terhadap plasma mencapai > 49% pada perempuan (kadar Hb > 16 mg/dl) dan > 52% pada pria (kadar Hb > 17 mg/dl) yang disebabkan penurunan oksigenasi pada jaringan yang pada pasien adalah disebabkan penyakit jantung kongenital sianosis.

Pada kondisi normal, produksi EPO (*erythropoietin*) dirangsang oleh berkurangnya jumlah sel darah merah (anemia) atau berkurangnya saturasi dari hemoglobin (hipoksemia). Hipoksia menghasilkan peningkatan produksi HIF-1 (*hypoxia inducible factor*), yang merupakan faktor terbesar untuk aktivasi transkripsi EPO. Hipoksia pada pasien ini ditandai dengan rendahnya PO₂ dalam pemeriksaan analisa gas darahnya.

Thrombosis adalah terbentuknya massa bekuan darah intravaskuler pada orang yang masih hidup. Throm-

bositis pada pasien ini akibat peningkatan viskositas darah menyebabkan meningkatnya jumlah eritrosit pada aliran aksial dan mendorong trombosit ke tepi sehingga trombosit dan endotel mempunyai kontak yang besar, D-dimer meningkat pada trombosis yang baru terjadi. Dan terapi trombosis pada pasien ini terjadi secara alamiah yang ditandai dengan meningkatnya nilai APTT. Antiplatelet (ascardia 80 mg) tetap diperlukan untuk mencegah pembentukan thrombus baru

Flebotomi merupakan pengobatan yang adekuat bagi seorang pasien polisitemia dan merupakan pengobatan yang dianjurkan, indikasi flebotomi adalah jika hematokrit >55% (target hematokrit adalah <55%).

CKD pada pasien ini didasarkan dari adanya gejala sesak nafas kusmaul, dan selanjutnya dari laboratorium didapatkan proteinuria, kreatinin yang meningkat dengan kreatinin klirens test (TKK) yang rendah. Walaupun kita tidak akan pernah mendapatkan anemia sebagai tanda penyakit ginjal kronis pada pasien ini dikarenakan polisitemia sekundernya. Dari BNO dan USG ginjal ditemukan gambaran yang mendukung kepada suatu CKD. Panduan baru manajemen Penyakit Ginjal Kronis (PGK) yang telah dikembangkan oleh *The Canadian Society of Nephrology* menyebutkan bahwa PGK ditandai dengan GFR (glomerulo filtration rate) kurang dari 60 ml/min/1,73 m² pada orang dewasa dan atau GFR lebih dari 60 ml/min/1,73 m² namun disertai abnormalitas sedimen urin atau hasil pemeriksaan radiologi yang abnormal, atau jika pasien memiliki biopsy ginjal yang abnormal. GFR kurang dari 60 ml/min/1,73 m² yang terjadi lebih dari 3 bulan juga menjadi penanda PGK pasien ini diterapi dengan simptomatis dan mengendalikan penyakit dasarnya.

Penyakit ginjal kronis pada pasien ini disebabkan hipoksia yang lama akibat penyakit jantung kongenital sianosisnya sehingga mengganggu perfusi ginjal.

Pembatasan suplai oksigen ke jaringan ginjal dalam waktu yang lama dipercaya sebagai faktor penting dalam patogenesis penyakit ginjal akut

Prognosis pada pasien ini jelek, dimana kelainan bersifat progresif dan sudah melibatkan organ Ginjal.

KEPUSTAKAAN

1. Hoffman et all. The insiden of congenital heart desease. Journal of the American College Of Cardiology; 39; 2002; 121-4.
2. Alighani. Penyakit jantung kongenital pada dewasa. Buku Ajar Ilmu Penyakit Dalam 2. Jakarta, 2009; 1779-89.
3. Graham et all. The year in congenital heart desease. Journal of the american college of cardiology. 2007; 460-9.
4. Connely et all. Conggenital Corected Transposition of the Great Arteries in the adult: functional status and co.mplikations. JACC: 27: 1996; 1238-43.
5. Tworetzky et all. Echokardiografic Diagnosis alone for the complete repair of mayor congenital heart defects. JACC; 33; 1999; 228-33.
6. Foram et all. Primary arterial swith operation for transposition of the great arteries with intact ventrikular septum in infants older than 21 days. JACC: 31; 1998: 883-9.

7. Pranggono. Polisitemia vera. Buku ajar ilmu penyakit dalam. Jilid III. Jakarta; 2009; 1214-19.
8. Eckardt. Role of Hipoksia in the pathogenesis of renal disease. *Kidney internasional*.2005; 46-51.
9. Myung k. Cyanotic Congenital Heart Disease. *Pediatric Cardiology for Practitioners*.2005; 215-99.
10. Abbate A, Biondi-Zoccai GG, Bussani R, et al. Increased myocardial apoptosis in patients with unfavorable left ventricular remodeling and early symptomatic postinfarction heart failure. *J Am Coll Cardiol* . 2003; 41: 753– 60.
11. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok HC, et al. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2004; 77: 41–7.
12. Formigari R, Toscano A, Giardini A, et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003; 126:1753–9.
13. Shahzad G Raja, S Arjamand, Markku. Outcomes after Arterial Switch Operation for Simple Transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2005; 13: 190 - 8.
14. A Emanuela, F Roberto, C Napoleone, Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*; 2010: 714-20.