

# Optimalisasi Kondisi Anak dengan Penyakit Jantung Bawaan: Apa Peran Penting General Pediatrician?

Suprohrita Rusdi Talib

## Tujuan:

1. Mengetahui definisi dan prevalensi PJB
2. Memahami pengaruh PJB terhadap angka kematian bayi (AKI) dan angka kematian neonatal (AKN)
3. Memahami peran dokter anak umum dalam optimalisasi kondisi bayi dan anak dengan PJB

Definisi penyakit jantung bawaan yang lazim disingkat PJB (*congenital heart disease* atau CHD) pertama kali diperkenalkan oleh Mitchell dkk. pada tahun 1971 adalah kelainan struktur jantung dan/atau pembuluh darah besar intratoraks yang terjadi pada masa fetal di dalam kandungan.(1) Definisi yang diajukan oleh Mitchell adalah “*a gross structural abnormality of the heart or intrathoracic great vessels that is actually or potentially of functional significance*”.

Terminologi ini tidak termasuk kelainan disritmia kongenital dan kardiomiopati meskipun keadaan ini dibawa sejak lahir. PJB yang dimaksudkan dalam konteks ini adalah PJB struktural (*structural congenital heart disease* atau *structural congenital heart defect*) yang saat ini didefinisikan sebagai suatu kelainan atau abnormalitas struktur jantung dan/atau pembuluh darah besar yang dipresentasikan saat lahir (*a structural abnormality of the heart and/or great vessels that is present at birth*).

Secara umum PJB dikategorikan menjadi PJB non-sianotik (*acyanotic CHD*) yang tidak bergejala biru dan PJB sianotik (*cyanotic CHD*) yang menunjukkan gejala biru atau saturasi oksigen rendah. Berdasarkan gejala kritis dan memerlukan intervensi/operasi dini karena mengancam kelangsungan hidup, PJB diklasifikasikan menjadi sebagai PJB non-kritis (*non-critical congenital heart disease/non-CCHD*) dan PJB kritis (*critical congenital heart disease* atau CCHD).

## Prevalensi PJB

PJB merupakan defek terbanyak di antara semua defek kongenital yang mempresentasikan masalah kesehatan global utama (*major global health problem*). *The European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group* mendapatkan bahwa dua puluh delapan persen dari kelainan kongenital mayor bayi baru lahir adalah PJB.<sup>2</sup>

Liu dkk.<sup>3</sup> pada tahun 2019 yang melakukan tinjauan sistematis dan metaanalisis pada 260 penelitian dengan 130.758.851 kelahiran hidup sejak tahun 1970-2017. Prevalensi PJB saat lahir meningkat secara progresif seiring perbaikan deteksi pasca-natal, maksimum pada periode 2010-2017, yaitu 9,410/1000 (95%CI 8,602-10,253) dengan prevalensi terendah Afrika [2,315/1000 (95%CI 0,429-5,696)] dan tertinggi Asia [9,342/1000 (95%CI 8,072-10,704)]. Prevalensi PJB kritis diestimasi sebesar 20-25% dari prevalensi PJB struktural.<sup>4</sup>

## Pengaruh PJB terhadap Angka Kematian Bayi dan Neonatal

Angka kematian bayi (AKB) dan angka kematian neonatal (AKN) di Indonesia sebenarnya mengalami kecenderungan penurunan dan melandai. Bila dibandingkan SDKI tahun 2017 yang menunjukkan AKB dan AKN berturut-turut adalah 24 per 1.000 kelahiran hidup dan 15 per 1.000 kelahiran hidup, pada SDKI tahun 2012 AKB dan AKN berjumlah 32 per 1.000 kelahiran hidup dan 19 per 1.000 kelahiran hidup. Pada SDKI tahun 2007 AKB dan AKN berjumlah 35 per 1.000 kelahiran hidup dan 19 per 1.000 kelahiran hidup dan pada SDKI tahun 2002 AKB dan AKN berjumlah 44 per 1.000 kelahiran hidup dan 23 per 1.000 kelahiran hidup.

Salah satu penyebab penurunan AKB dan AKN melandai adalah kontribusi defek kongenital yang tetap tidak dapat dihilangkan. Hal ini sejalan dengan Laporan WHO yang menyebutkan bahwa 25% penyebab AKB adalah PJB khususnya PJB kritis yang terjadi risiko kematian di awal-awal kehidupan bayi. Angka ini menjadi dasar untuk mengevaluasi adanya PJB pada bayi yang dilahirkan hidup dan meninggal pada awal kehidupan bayi. Data lain adalah Laporan Kesehatan Perinatal Eropa (*The European Perinatal Health Report*), prematuritas menjadi penyebab utama kematian neonatal dan 5-35% kematian neonatal berhubungan dengan kelainan bawaan.<sup>5</sup>

Berdasarkan Data WHO 2018, angka kematian neonatal di Indonesia yaitu 15/1000 kelahiran hidup dengan cacat lahir sebagai penyebab ke-empat terbanyak, satu dari 100 bayi baru lahir mengalami penyakit jantung bawaan (PJB) dan sekitar 25% (2-4 per 1000 kelahiran) mengalami PJB kritis. Angka kematian neonatal akibat PJB kritis di RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta yaitu

35,6%, sedikit lebih tinggi dari angka kematian PJB kritis di Malaysia yaitu 34,8%. Kematian PJB kritis didapatkan lebih tinggi pada kelompok yang terlambat didiagnosis dibandingkan yang didiagnosis awal.

## **Peran Dokter Anak Umum (*General Pediatrician*) dalam Optimalisasi Kondisi Bayi dan Anak dengan PJB**

Dokter anak umum berperan sangat penting dalam penanganan PJB sejak bayi dilahirkan hingga pemantauan jangka panjang pada bayi dan anak dengan PJB yang telah dilakukan intervensi dan bedah jantung. Beberapa peran dokter anak umum dapat dijabarkan berikut ini.

1. Skrining PJB kritis pada bayi baru lahir
2. Diagnosis dan tata laksana awal kegawatdaruratan bayi dan anak dengan PJB (gagal jantung akut, serangan sianotik, dan krisis hipertensi pulmonal)
3. Memantau pertumbuhan dan perkembangan bayi dan anak dengan PJB
4. Memastikan mendapat imunisasi sesuai jadwal
5. Diagnosis dan tata laksana anemia defisiensi besi pada PJB khususnya PJB sianotik

### **Skrining PJB Kritis pada Bayi Baru Lahir**

Upaya diagnosis pranatal (*prenatal diagnosis*) PJB pada saat janin berusia 18 hingga 22 minggu di negara maju telah dilakukan untuk memperbaiki luaran bayi dengan PJB yang akan dilahirkan. Pemeriksaan ekokardiografi janin (*fetal echocardiography*) untuk diagnosis pranatal PJB struktural saat ini belum menjadi pemeriksaan rutin pada ibu hamil di Indonesia. Hal ini merupakan kendala yang terjadi di banyak negara dengan keterbatasan sumber daya manusia dan fasilitas. Sarana dan prasarana pemeriksaan ini belum tersedia luas di Indonesia sehingga pemeriksaan hanya diindikasikan pada ibu dengan risiko tinggi mengandung janin dengan PJB. Misalnya, ibu dengan riwayat keluarga PJB, ibu dengan konsumsi obat-obatan NSAID, ibu yang terpapar zat teratogen seperti litium atau antikejang, dan ibu dengan infeksi TORCH.

Skrining PJB kritis pada bayi baru lahir sebelum dipulangkan dari rumah sakit atau fasilitas pelayanan kesehatan (*newborn pre-discharge screening*) telah menjadi program wajib di berbagai negara khususnya negara yang belum melakukan diagnosis pranatal secara luas. Saat ini skrining PJB kritis telah menjadi keharusan oleh fasilitas kesehatan tingkat pertama di Indonesia.

Tujuan skrining penyakit jantung bawaan kritis adalah untuk mendeteksi kelainan penyakit jantung bawaan kritis yang dilakukan pada bayi baru lahir tampak sehat usia 24-48 jam setelah lahir sehingga dapat memberikan tata laksana yang cepat dan tepat. Skrining menggunakan pulse oksimeter yang dirancang khusus bayi dan anak (*Pediatric Pulse Oximeter*). Sensor dan ukurannya lebih cocok untuk ukuran tubuh yang lebih kecil. Alat ini memiliki sensitivitas 76,3% (95%CI 69,5-82%) dan spesifisitas 99,9% (95%CI 99,7-99,9%). Pemeriksaan oksimetri mudah, murah, dan tidak invasif sehingga dapat dilakukan di mana saja. Pemeriksaan ini dianjurkan untuk diperiksakan pada bayi berusia >24 jam dan sebelum bayi diperbolehkan pulang dari fasilitas layanan kesehatan.

Alat oksimeter diletakkan di telapak tangan kanan untuk mengukur saturasi oksigen pra-ductal dan salah satu kaki untuk mengukur saturasi oksigen pasca-ductal. Bayi sebaiknya diperiksa saat tenang, tidak sedang tidur atau menangis. Setelah signal dari alat oksimeter stabil maka evaluasi pengukuran selama 30 detik. Nilai tertinggi diambil dari pemeriksaan tersebut dan interpretasi hasil sesuai dengan algoritma berikut.

Idealnya, bayi berusia >24 jam menunjukkan saturasi oksigen > 95% di tangan kanan dan kaki. Hasil oksimetri dikatakan positif apabila ditemukan saturasi oksigen < 90% di tangan kanan atau kaki. Apabila hasilnya meragukan, misalnya antara 90-94% atau terdapat perbedaan > 3% di tangan kanan dan kaki, pemeriksaan diulang sampai maksimal 2 kali. Bayi dengan hasil pemeriksaan oksimetri positif sebaiknya segera dirujuk ke fasilitas layanan Kesehatan tersier yang mampu menangani penyakit jantung bawaan, setelah penyebab saturasi oksigen rendah lainnya disingkirkan.

Unit Kerja Koordinasi Kardiologi Ikatan Dokter Anak Indonesia telah menginisiasi pelatihan skrining PJB kritis dengan menggunakan alat oksimetri yang dikenal sebagai *Indonesian Pulse Oxymetri Screening Training* (INPOST) pada tahun 2022. Sasaran pelatihan adalah dokter umum, perawat, dan bidan di puskesmas. Pelatihan secara luring telah dilakukan di beberapa kota dan kabupaten seperti Malang, Tulung Agung, Bali, Kota Bogor, Kabupaten Bogor, Kabupaten Kaur Bengkulu, Aceh, dan Padang. Pada tahun 2023 pelatihan ini menjadi program Kementerian Kesehatan RI dikombinasi dengan pelatihan skrining hipotiroid kongenital dengan nama “Pelatihan Skrining Bayi Baru Lahir bagi Dokter, Bidan, dan Perawat di Puskesmas” yang dilakukan di seluruh Indonesia sejak September 2023 hingga Desember 2023. Pelatihan telah dilakukan secara daring di 10.000 Puskesmas, beberapa rumah sakit, dan Politeknik Kesehatan. Tenaga kesehatan sebanyak 31.000 orang telah dilatih melakukan skrining PJB kritis hingga akhir tahun 2023. Pada Simposium Nasional (SINAS) Lampung, 23 Februari 2024 lalu telah dilakukan *workshop INPOST for Pediatrician*. Hal ini ditujukan agar dokter anak umum memiliki pengetahuan dan keterampilan yang sama mengenai

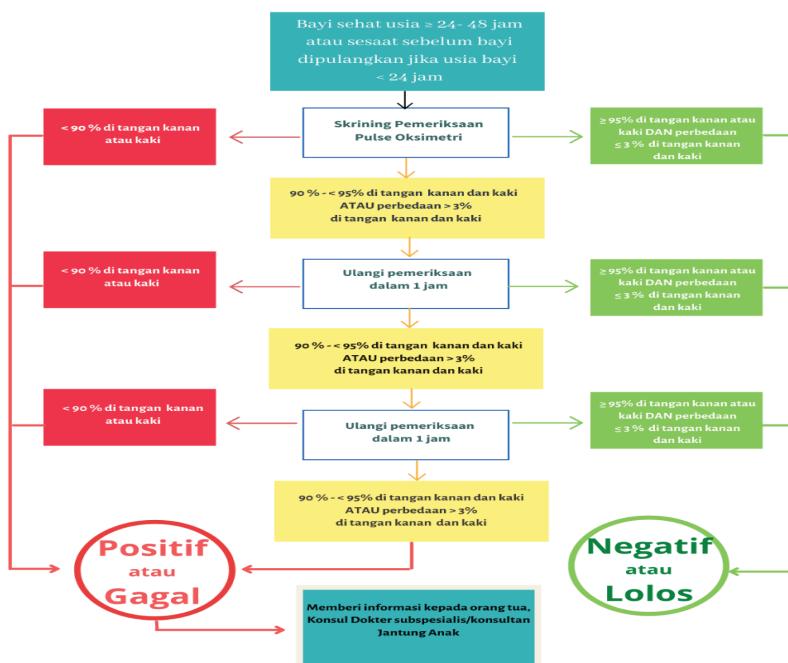
skrining PJB kritis dengan menggunakan alat oksimetri.

Tujuh PJB kritis utama yang memerlukan rujukan dan tindakan bedah segera adalah sebagai berikut.

1. Tidak ada katup trikuspid (atresia trikuspid atau *tricuspid atresia/TA*)
2. Penyempitan pembuluh darah arteri pulmonal berat (stenosis pulmonal berat atau *severe pulmonary stenosis/severe PS*). Kelainan juga dapat merupakan bagian dari Tetralogi Fallot.
3. Tidak ada aliran darah ke paru-paru (atresia pulmonal atau *pulmonary atresia/PA*)
4. Pembuluh darah besar tertukar posisi (*transposition of great artery* atau *TGA*)
5. Pembuluh darah vena pulmonal bermuara di serambi kanan (*total anomaly pulmonary veins drainage* atau *TAPVD*).
6. Penyempitan pembuluh darah aorta berat (*severe discrete coarctation of aorta/CoA*) dan lengkung aorta terputus (*interrupted aortic arch/IAA*)
7. Sindrom jantung kiri hipoplastik (*hypoplastic left heart syndrome* atau *HLHS*)

Algoritme skrining sebagai berikut.

### ALGORITMA SKRINING PENYAKIT JANTUNG BAWAAN KRITIS NEONATUS



## **Diagnosis dan Tata Laksana Kegawatdaruratan Bayi dan Anak dengan PJB**

Peran dokter anak dalam diagnosis dan tata laksana awal kegawatdaruratan bayi dan anak dengan PJB sangatlah penting dalam pelayanan jantung anak terutama pada gagal jantung akut, serangan sianotik, dan krisis hipertensi pulmonal. Pada tulisan ini akan dibahas diagnosis dan tata laksana awal gagal jantung akut lebih detil sesuai dengan Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK).

### **Diagnosis dan Tata Laksana Awal Gagal Jantung Akut**

Keputusan Menteri Kesehatan Republik Indonesia Nomor HK.01.07/Menkes/85/2023 Tentang Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) Tata Laksana Gagal Jantung pada Anak telah merangkum penelitian terkini mengenai diagnosis dan tata laksana gagal jantung akut. Pendekatan diagnosis klinis, pemeriksaan penunjang yang diperlukan, dan tata laksana mutakhir gagal jantung pada anak telah ditetapkan menjadi acuan nasional dapat digunakan semua tenaga kesehatan khususnya dokter anak umum dalam penanganan gagal jantung pada anak.

UKK Kardiologi IDAI pertama kali mensosialisasikan PNPK melalui *workshop “Clinical Diagnosis and Initial Management of Pediatric Heart Failure”* (CIPEH) pada SINAS Lampung tanggal 23 Februari 2024. Sebagai kompetensi dokter anak umum, tentu saja penguatan kemampuan diagnosis klinis dan tata laksana awal gagal jantung pada anak adalah sebuah keniscayaan.

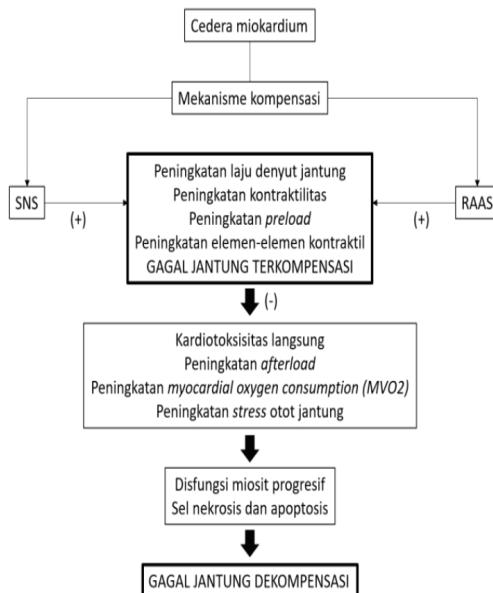
Berbagai etiologi gagal jantung anak sebagai penyakit dasar harus diatasi bersama dengan tata laksana gagal jantung akut. PJB sebagai salah satu penyebab gagal jantung anak baik akibat pirau kiri ke kanan (*left to right shunt*) sehingga terjadi bendungan paru (*volume overload*) ataupun akibat tekanan (*pressure overload*) dari defek bawaan yang terjadi. Secara garis besar etiologi gagal jantung anak dapat dilihat pada tabel berikut.(6)(7)

Penyakit jantung bawaan merupakan penyebab tersering HF pada anak dan yang tersering kedua adalah kardiomiopati. Insidens CHD sekitar 8-12 per 1000 kelahiran hidup. Insidens kardiomiopati di negara maju sekitar 0,8-1,3 kasus per 100.000 anak di kelompok usia 0-18 tahun, namun angka ini menjadi 10 kali lebih tinggi pada kelompok usia 0-1 tahun.

Patofisiologi terjadinya gagal jantung pada anak dapat diringkas dalam gambar berikut.

**Tabel 1. Penyebab gagal jantung pada anak**

Jenis penyakit	Contoh
Penyakit jantung Bawaan	1. Pirau dari kiri ke kanan Contoh: <i>ventricular septal defect</i> (VSD), <i>atrial septal defect</i> (ASD), <i>atrio-ventricular septal defect</i> (AVSD), <i>aortopulmonary septal defect</i> (APSD), dan <i>patent ductus arteriosus</i> (PDA) 2. Lesi konotrunkal Contoh: <i>tetralogy of Fallot</i> (TOF), <i>truncus arteriosus</i> (TA), <i>transposition of great arteries</i> (TGA), dan <i>double outlet right ventricle</i> (DORV) 3. Ventrikel tunggal Contoh: <i>hypoplastic right heart syndrome</i> (HRHS), <i>hypoplastic left heart syndrome</i> (HLHS), <i>double inlet ventricle</i> (DIV) 4. Lesi obstruktif Contoh: <i>aortic stenosis</i> (AS), <i>pulmonary stenosis</i> (PS), <i>coarctation aorta</i> (CoA) 5. Gangguan katup Contoh: <i>congenital mitral regurgitation</i> (MR), <i>congenital aortic regurgitation</i> (AR), <i>congenital mitral stenosis</i> (MS)
Kardiomiopati	<i>Dilated cardiomyopathy</i> (DCM) <i>Hypertrophic cardiomyopathy</i> (HCM) <i>Restrictive cardiomyopathy</i> (RCM) <i>Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy</i> (ARVC) <i>Left ventricular non-compaction cardiomyopathy</i> (LVNC)
Aritmia	<i>Tachycardia induced cardiomyopathy</i> <i>Atrio-ventricular node reentry tachycardia</i> (AVNRT) <i>Atrio-ventricular reentry tachycardia</i> (AVRT) <i>Ectopic atrial tachycardia</i> (EAT) <i>Ventricular tachycardia</i> (VT) <i>Ventricular fibrillation</i> (VF) <i>Atrioventricular block</i> (AVB)
Pulmonary Hypertension (PH)	PH primer PH sekunder Sindrom Eisenmenger
Infeksi dan Inflamasi	<i>Sepsis induced myocardial dysfunction</i> <i>Infective endocarditis</i> (IE) <i>Myocarditis</i> <i>Pericarditis</i> <i>Acute rheumatic fever</i> (ARF) & RHD <i>Kawasaki disease</i> <i>Human immunodeficiency virus</i> (HIV)
Toksin	Obat-obat kemoterapi Obat-obat teratogenik yang dikonsumsi selama kehamilan Transfusi berulang
Lain-lain	Anemia Diabetes melitus Tirotoksikosis Penyakit neuromuskular Hipertensi Keganasan



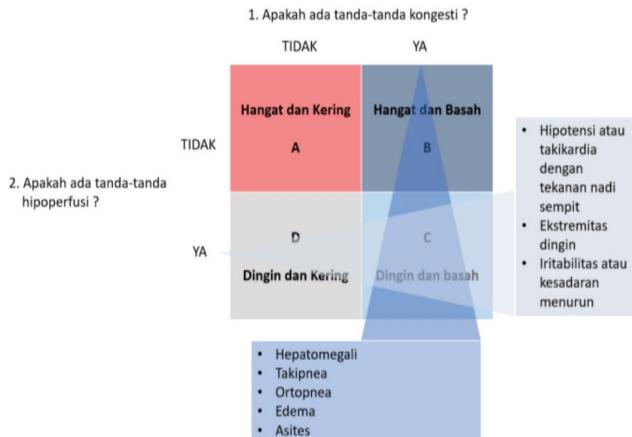
**Gambar 1.** Patofisiologi gagal jantung pada anak

Gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak sangat bervariasi. Anamnesis dan pemeriksaan fisis yang menyeluruh sangat penting dalam penegakan diagnosis dan evaluasi gagal jantung. Gejala klinis yang hampir selalu ditemukan pada bayi adalah napas cepat dan kesulitan minum susu yaitu terputus (*interrupted feeding*) dan lama (*prolonged feeding*). Gejala klinis pada anak dan remaja adalah mudah lelah dan intoleransi aktivitas lebih sering terjadi. Gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak dapat dilihat pada tabel berikut.

**Tabel 2. Gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak**

Kelompok anak	Gejala dan tanda klinis yang sering ditemukan	Gejala dan tanda klinis yang jarang ditemukan
Bayi dan balita	Napas cepat (takipnea), takikardia, iritabilitas, kesulitan makan atau minum susu (reflukus, muntah, atau menolak makan/minum susu), menyusu terputus ( <i>interrupted feeding</i> ), menyusu lama ( <i>prolonged feeding</i> ), keringat berlebihan ( <i>diaphoresis</i> ), tampak pucat (anemis)	Sianosis, palpitasi, sinkop, edema pada wajah, edema menetap, asites
Anak usia sekolah dasar dan remaja	Mudah Lelah ( <i>fatigue</i> ), intoleransi aktivitas, sesak napas ( <i>dyspnea</i> ), ortonpea, nyeri perut	Palpitasi, nyeri dada, edema menetap

Klasifikasi klinis gagal jantung akut dapat dirangkum pada gambar berikut.



**Tabel 3. Kriteria Ross yang dimodifikasi untuk gagal jantung pada anak**

Parameter	Skor			
		0	+1	+2
Keringat berlebihan (diaphoresis)	Hanya di kepala	Kepala dan tubuh saat aktivitas	Kepala dan tubuh saat istirahat	
Takipnea	Sangat jarang	Jarang	Sering	
Pemeriksaan fisis				
Pernapasan	Normal	Retraksi	Dispnea	
Laju napas, kali per menit	0-1 tahun	< 50	50 - 60	>60
	1-6 tahun	< 35	35 - 45	>45
	7-10 tahun	< 25	25 - 35	>35
	11-14 tahun	< 18	18 - 28	>28
Laju denyut jantung, denyut per menit	0-1 tahun	< 160	160 - 170	>170
	1-6 tahun	< 105	105 - 115	>115
	7-10 tahun	< 90	90 - 100	>100
	11-14 tahun	< 80	80 - 90	>90
Ukuran hepatomegali, cm	< 2	2-3	>3	

Skor total : 0-2 (tidak gagal jantung), 3-6 (gagal jantung ringan), 7-9 (gagal jantung sedang), 10-12 (gagal jantung berat)

Pemeriksaan penunjang berfungsi sebagai alat skrining, alat diagnostik, dan atau alat prognostik. Sebagai alat skrining, pemeriksaan penunjang dilakukan pada anak yang tidak memiliki gejala dan tanda klinis gagal jantung atau tampak sehat. Sebagai alat diagnostik, pemeriksaan penunjang berguna untuk membantu menegakkan diagnosis dan mencari penyebab gagal jantung. Sebagai alat prognostik, pemeriksaan penunjang berguna untuk evaluasi pengobatan dan menentukan prognosis. Pada anak yang

mengalami gagal tumbuh atau malnutrisi, pemeriksaan penunjang dapat dilakukan untuk menyingkirkan kemungkinan penyebab kelainan jantung yang mendasarinya atau menilai adanya gagal jantung kronik.

Pemeriksaan penunjang terdiri dari pemeriksaan penunjang utama dan tambahan. Pemeriksaan penunjang utama terdiri dari oksimeter nadi, laboratorium rutin, Rontgen dada, dan EKG, umumnya tersedia di fasilitas pelayanan kesehatan madya. Sedangkan pemeriksaan penunjang tambahan TTE, uji latih jantung, pemantauan Holter, umumnya tersedia di fasilitas pelayanan kesehatan utama dan atau paripurna. Pemeriksaan biomarker jantung, TEE, kateterisasi jantung dan angiografi, pemeriksaan genetik dan skrining kelainan metabolismik, studi elektrofisiologi, CCT, CMR, dan biopsi endomiokardial kebanyakan hanya tersedia di fasilitas pelayanan kesehatan paripurna, dan dilakukan atas indikasi khusus.

Tata laksana awal yang diberikan berdasarkan skor klinis dan diharapkan penyebab gagal jantung segera diatasi. Tujuan utama tata laksana gagal jantung pada anak adalah menghilangkan penyebab, mengontrol gejala klinis dan mencegah progresifitas penyakit. Untuk mencapai tujuan tersebut, prinsip tata laksana meliputi: mengurangi *preload*, mengurangi *afterload*, meningkatkan kontraktilitas, dan mengendalikan laju jantung, memenuhi kebutuhan oksigen jaringan, serta meningkatkan status nutrisi. Pada kondisi terjadi kegawatdaruratan kardiovaskular, maka penanganan dilakukan sesuai panduan *Basic Life Support* (BLS) dan *Pediatric Advanced Life Support* (PALS).

Tata laksana umum bersifat non-spesifik, merupakan upaya stabilisasi hemodinamik pra atau pasca-intervensi untuk mengatasi penyebab gagal jantung, agar kualitas hidup pasien membaik dan tumbuh kembangnya optimal. Tata laksana umum terdiri dari pembatasan aktivitas fisik, tata laksana nutrisi, pemantauan kebutuhan cairan dan elektrolit, terapi oksigen, farmakoterapi, serta tata laksana multi modalitas di ICU. Sedangkan tata laksana spesifik, ditujukan pada jenis penyebab gagal jantung yang sangat bervariasi.

Pada gagal jantung berat (kriteria NYHA/Ross derajat III dan IV), aktivitas sedang atau berat harus dihindari, dan sebaiknya dirawat inap. Pada gagal jantung sangat berat, anak harus dirawat di ruang rawat intensif (*intensive care unit* (ICU)). Kriteria pasien gagal jantung pada anak yang terindikasi memerlukan perawatan di ICU antara lain:

- a. Gagal jantung modifikasi skor Ross 10-12
- b. Gagal jantung modifikasi skor Ross > 7 disertai:
  - 1) Hipotensi refrakter dengan skor inotropik vasoaktif  $\geq 15$
  - 2) Komorbiditas: pneumonia, gangguan ginjal akut (*acute kidney injury*, AKI)
- c. Gagal napas dan/atau syok kardiogenik pada semua kasus gagal jantung

- d. Semua kasus pasca operasi jantung anak
- e. Semua kasus pasca kateterisasi yang tidak dapat diekstubasi di laboratorium kateterisasi.

Jika klinis membaik (kriteria NYHA/Ross derajat I atau II), anak dapat ditata laksana rawat jalan dengan tetap menghindari aktivitas yang berat. Dampak jangka panjang gagal jantung kronis, antara lain perawatan yang lama, intervensi berulang, dan aktivitas terbatas, sehingga kualitas hidup pasien rendah dan membutuhkan penanganan holistik multidisiplin berbiaya tinggi.

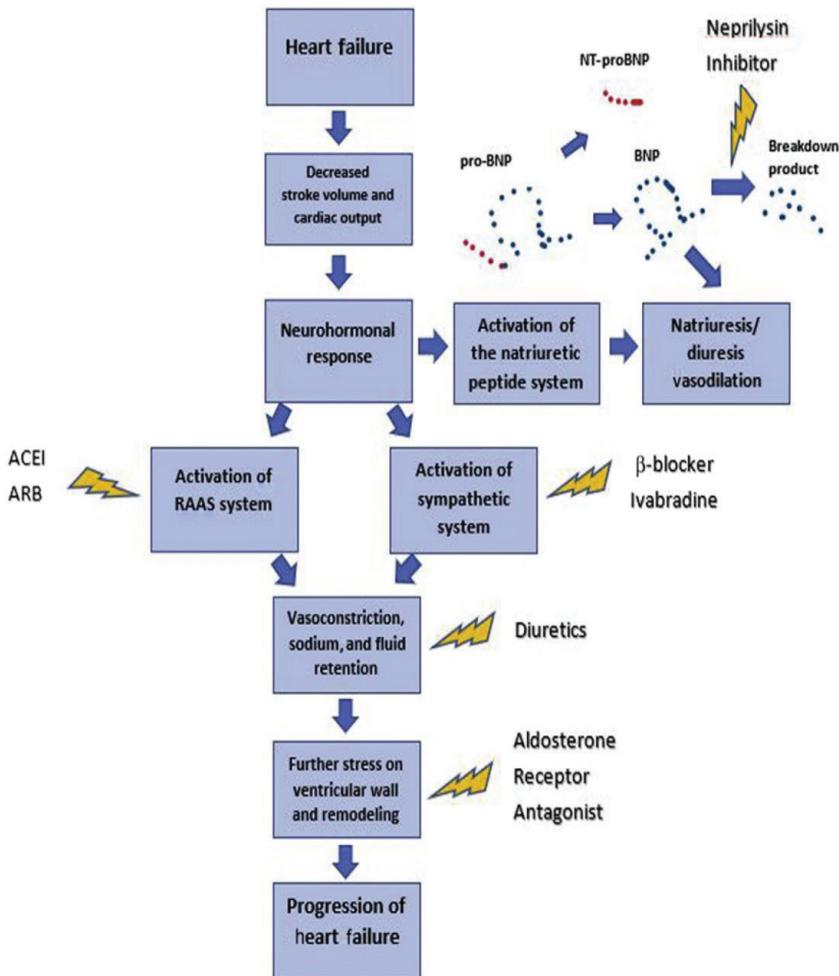
Pemberian Air Susu Ibu (ASI) pada pasien usia di bawah 2 (dua) tahun dan dukungan nutrisi kalori tinggi sangat dibutuhkan untuk mengatasi gangguan pertumbuhan akibat gagal jantung. Berat badan optimal juga sangat dibutuhkan pada tata laksana intervensi bedah dan non bedah, baik sebelum, selama, dan sesudah prosedur. Tata laksana nutrisi pada bayi dengan gagal jantung lebih sulit dibandingkan bayi malnutrisi tanpa gagal jantung. Tata laksana nutrisi meliputi pemberian makanan parental dan eternal (termasuk Pangan untuk Kepentingan Medis Khusus atau PKMK) sesuai indikasi.

Restriksi cairan hingga 80% dari kebutuhan metabolisme basal mungkin diperlukan pada gagal jantung kongestif, dengan tetap mempertimbangkan kebutuhan asupan kalori yang tinggi, dan status hemodinamik. Pada gagal jantung yang berat (kriteria NYHA/Ross derajat III dan IV), anak harus dirawat inap di ICU, sebaiknya dilakukan pemasangan kateter arteri dan vena sentral, mungkin diperlukan restriksi cairan sekitar 60-80 ml/kg/hari.

Terapi oksigen sangat bermanfaat pada gagal jantung karena memiliki efek vasodilator, namun jika diberikan berlama-lama akan menginduksi vasokonstriksi. Oleh karena itu, terapi oksigen jangka panjang tidak direkomendasikan pada gagal jantung kronik. Kebutuhan dan pasokan oksigen pada gagal jantung dipengaruhi oleh berbagai faktor. Pada curah jantung rendah, suplai oksigen ke berbagai organ akan terganggu, sehingga terjadi hipoksemia yang membutuhkan terapi oksigen.

Pada neonatus dengan PJB kritis tergantung duktus arteriosus, terapi oksigen dosis tinggi dapat memperburuk kondisi klinis, karena menginduksi penutupan duktus arteriosus. Jika tidak ada distress nafas, terapi oksigen sebaiknya dihindari dan jika akan diberikan adalah untuk mempertahankan  $SaO_2 > 80\%$  dan target  $Qp/Qs \sim 1$ , atau hanya diberikan terapi oksigen *Low Flow Nasal Cannula (LFNC)*. Pada kondisi  $SaO_2 < 75\%$ , terapi oksigen dibutuhkan untuk mencegah metabolism anaerob dan asidosis laktat. Pada distress nafas yang berat atau ancaman gagal nafas, bayi mungkin tetap memerlukan bantuan ventilasi mekanik. Terapi oksigen *High Flow Nasal Cannula (HFNC)* dapat diberikan pada anak pasca-bedah jantung setelah dilakukan penyiapahan dari ventilasi mekanik.

Tujuan tata laksana farmakoterapi gagal jantung pada anak adalah mengurangi *preload* dan *afterload*, meningkatkan curah jantung, meningkatkan perfusi ke sirkulasi perifer atau target organ, serta memperlambat progresivitas gagal jantung.



**Gambar 5.** Mekanisme kerja farmakoterapi berdasarkan patofisiologi gagal jantung

Keterangan:

ACE-I = angiotensin converting enzyme inhibitor; ARB = angiotensin receptor blocker; BNP = brain natriuretic peptide; NT-pro-BNP = n-terminal prohormone BNP; RAAS = renin angiotensin aldosterone system

**Tabel 5. Obat-obat yang digunakan pada gagal jantung anak**

---

**Kelompok wet (capillary wedge pressure > 18 mmHg)**

**Diuretik**, mengurangi *preload* (peringkat rekomendasi I, derajat bukti C)

Furosemid

Dosis oral: 0,5 – 1 mg/kg tiap 6 – 12 jam

Dosis intravena bolus: 0,5 – 1 mg/kg tiap 6 – 12 jam

Dosis infus kontinu: 0,1 – 0,4 mg/kg/jam

Hidroklorotiazid. Dosis oral: 1 mg/kg tiap 12 jam

Spironolakton. Dosis oral: 0,5 – 1,5 mg/kg tiap 12 jam

---

**Kelompok cold (cardiac index < 2.2 L/mm/m<sup>2</sup>)**

**Inotropik**, meningkatkan kontraktilitas (peringkat rekomendasi IIa, derajat bukti C)

Digoksin. Dosis oral atau intravena:

Pada bayi prematur: oral 0,025-0,05 mg/kg tiap 12 jam

Pada anak sampai usia 10 tahun: 0,05 – 0,1 mg/kg tiap 12 jam

Pada usia > 10 tahun, dosis seperti pada dewasa

Milrinon. Dosis: 0,25-1 mcg/kg/menit IV

Amrinon. Dosis: 5-10 mcg/kg/menit IV

Isoproterenol. Dosis: 0,1-0,5 mcg/kg/menit IV

Dobutamin. Dosis: 3-10 mcg/kg/menit IV

Dosis: <8 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasodilator

Dosis >10 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasokonstriktor

Dopamin. Dosis: 2-10 mcg/kg/menit IV

Dosis: 2-5 mcg/kg/menit IV, meningkatkan perfusi ginjal

Dosis >10 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasokonstriktor

Epinefrin. Dosis: 0,01-0,3 mcg/kg/menit IV

Norepinefrin. Dosis: 0,01-0,3 mcg/kg/menit IV

Levosimendan. Dosis: 0,05-0,2 mcg/kg/menit IV

**Vasodilator**

Mengurangi afterload (peringkat rekomendasi IIa, derajat bukti B)

ACE-i, Kaptopril. Pada neonatus: dosis oral 0,4 – 1,6 mg/kg/hari dibagi 3 dosis;

Pada bayi: dosis oral 0,5 – 4 mg/kg/hari dibagi 3 dosis

Enalapril. Dosis oral: 0,1- 0,5 mg/kg/hari dibagi 2 dosis

Lisinopril. Dosis oral: 0,07 – 0,1 mg/kg/hari

Ramipril. Dosis oral: 2 – 6 mg/m<sup>2</sup>

ARB, Losartan. Dosis oral: 0,5 – 1,5 mg/kg/hari

Valsartan. Pada usia 1 – 5 tahun, dosis oral: 0,4 – 3,4mg/kg/hari; Usia 6 – 16 tahun, dosis oral: 1,3 -2,7 mg/kg/hari

Sacubitril, dosis oral; 1,6-2,3 mg/kg, 2 kali sehari

Golongan nitrat

Nitroprusid. Dosis: 0,3 – 4 mcg/kg/menit IV

Pada neonatus, maksimal 6 mcg/kg/menit IV

Pada anak, maksimal 12 mcg/kg/menit IV

Nitroglycerin. Dosis intravena: 0,5 – 10 mcg/kg/menit IV

**Beta-blocker** Meningkatkan kontraktilitas, memperbaiki fungsi sistolik dan diastolik ventrikel (peringkat rekomendasi IIa, derajat bukti B)

Carvedilol. Dosis oral: 0,05 – 0,5 mg/kg tiap 12 jam

Metoprolol. Dosis oral: 0,5 – 1 mg/kg tiap 12 jam

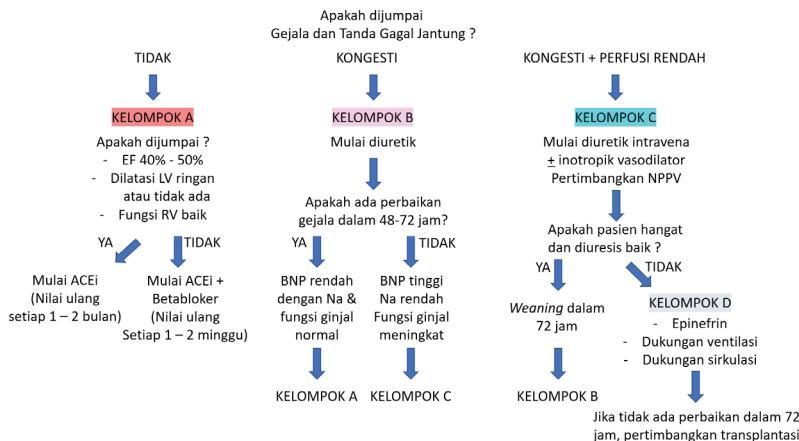
Bisoprolol. Dosis oral: 0,1 – 0,2 mg/kg/hari

Propranolol. Dosis oral: 1 mg/kg/hari dibagi 3 – 4 dosis

---

Keterangan:

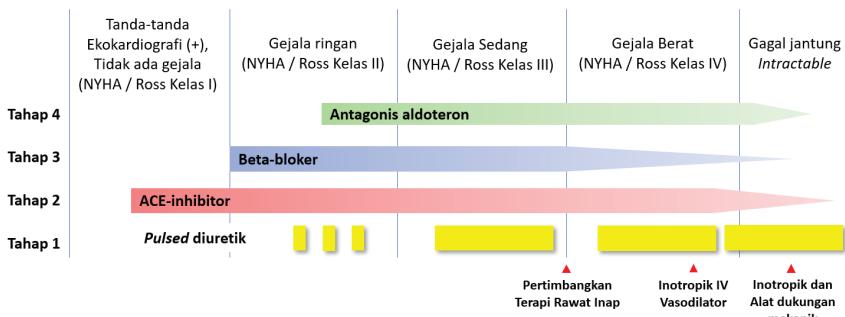
ACE-i = angiotensin converting enzyme inhibitor; ARB=angiotensin receptor blocker; IV = intravena; PJB = penyakit jantung bawaan.



Gambar 6. Pilihan farmakoterapi pada gagal jantung akut

Keterangan:

ACE-i = angiotensin converting enzyme inhibitor; BNP = brain natriuretic peptide; EF = ejection fraction; LV = left ventricle; Na = sodium; NPPV = non-invasive positive pressure ventilation; RV = right ventricle



Gambar 7. Pilihan farmakoterapi gagal jantung kronik menurut kriteria NYHA/Ross



Gambar 8. Pilihan farmakoterapi gagal jantung kronik menurut ACC/AHA

Keterangan:

ACE-i = *angiotensin converting enzyme inhibitor*; ARB = *aldosterone receptor blocker*; ARNI = *angiotensin receptor neprilysin inhibitor*; BB = *beta-blocker*; EF = *ejection fraction*; ICD = *implantable cardioverter defibrillator*; MRA = *mineralocorticoid receptor antagonist*; SGLT2 = *sodium-glucose cotransporter-2*

## Memantau Pertumbuhan dan Perkembangan Bayi dan Anak dengan PJB

Dokter anak umum tentu saja sangat berperan dalam memantau pertumbuhan dan perkembangan bayi dan anak baik normal maupun dengan PJB. Setiap bayi dan anak akan ditimbang berat badan (BB) dan diukur panjang atau tinggi badan (PB atau TB) secara berkala. Lingkar kepala diukur hingga anak berusia 2 tahun. Hasil penimbangan dan pengukuran diplot ke kurva pertumbuhan dan kurva lingkar kepala Nellhaus G.

Bayi dan anak dengan PJB sering mengalami kenaikan BB yang landai (*weight faltering*) dan bila tidak ditangani dengan baik maka akan terjadi gizi kurang dan gizi buruk. Hal ini karena pirau dari kiri ke kanan (*left to right shunt*) dan saturasi oksigen yang rendah pada PJB sianotik.

## Memastikan Mendapat Imunisasi sesuai Jadwal

Tenaga kesehatan yang melayani imunisasi khususnya dokter anak umum anak diharapkan memberikan edukasi pada orangtua yang memiliki bayi dan anak dengan PJB agar tetap memberikan imunisasi sesuai jadwal. Pemberian vaksinasi akan memberikan imunitas bayi dan anak dengan PJB serta meningkatkan ketahanan terhadap infeksi saluran pernapasan atas berulang.

## Diagnosis dan Tata Laksana Anemia Defisiensi Besi pada PJB Khususnya PJB Sianotik

Berbagai penelitian telah membuktikan bahwa anak dengan PJB sianotik banyak terjadi anemia defisiensi besi meskipun hasil pemeriksaan darah menunjukkan terjadi tingginya kadar hemoglobin darah (polisitemia vera). Dokter anak umum sebaiknya memantau dan melakukan pemeriksaan profil zat besi sehingga dapat diagnosis segera ditegakkan dan dapat diberikan tata laksana yang tepat. Suplementasi zat besi diberikan 3-6 mg/kg/hari dan terapi dievaluasi secara berkala.

Anemia berat dikoreksi dengan memperhatikan kebutuhan cairan, status hemodinamik, serta prosedur intervensi. Jika derajat keparahan klinis

gagal jantung mengalami perbaikan, anak diberikan tata laksana rawat jalan dengan tetap menjaga kebutuhan cairan sesuai kebutuhan metabolisme basal.

## Daftar Pustaka

1. Mitchell S, Korones S, Berendes H. Congenital heart disease in 56,109 births incidence and natural history. *Circulation*. 1971;43:323–32.
2. Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital heart defects in Europe: Prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011;123:841–9.
3. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48:455–63.
4. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008;93:33–6.
5. Valls-i-Soler A, Pijoán J, Cuttini M, de la Cruz J, Pallás C, Weindling M, et al. Very low birthweight and gestational age infants in Europe: Euroneostat. In: European perinatal health report. 2008. p. 183–94.
6. Hsu DT, Pearson GD. Heart failure in children part I: History, etiology, and pathophysiology. *Circ Hear Fail*. 2009;2:63–70.
7. Menteri Kesehatan RI KMK. [jdih.kemkes.go.id](http://jdih.kemkes.go.id). 2023.