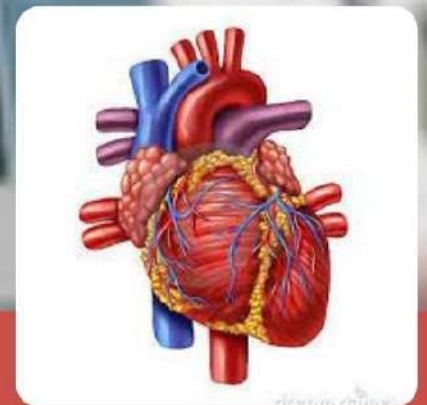
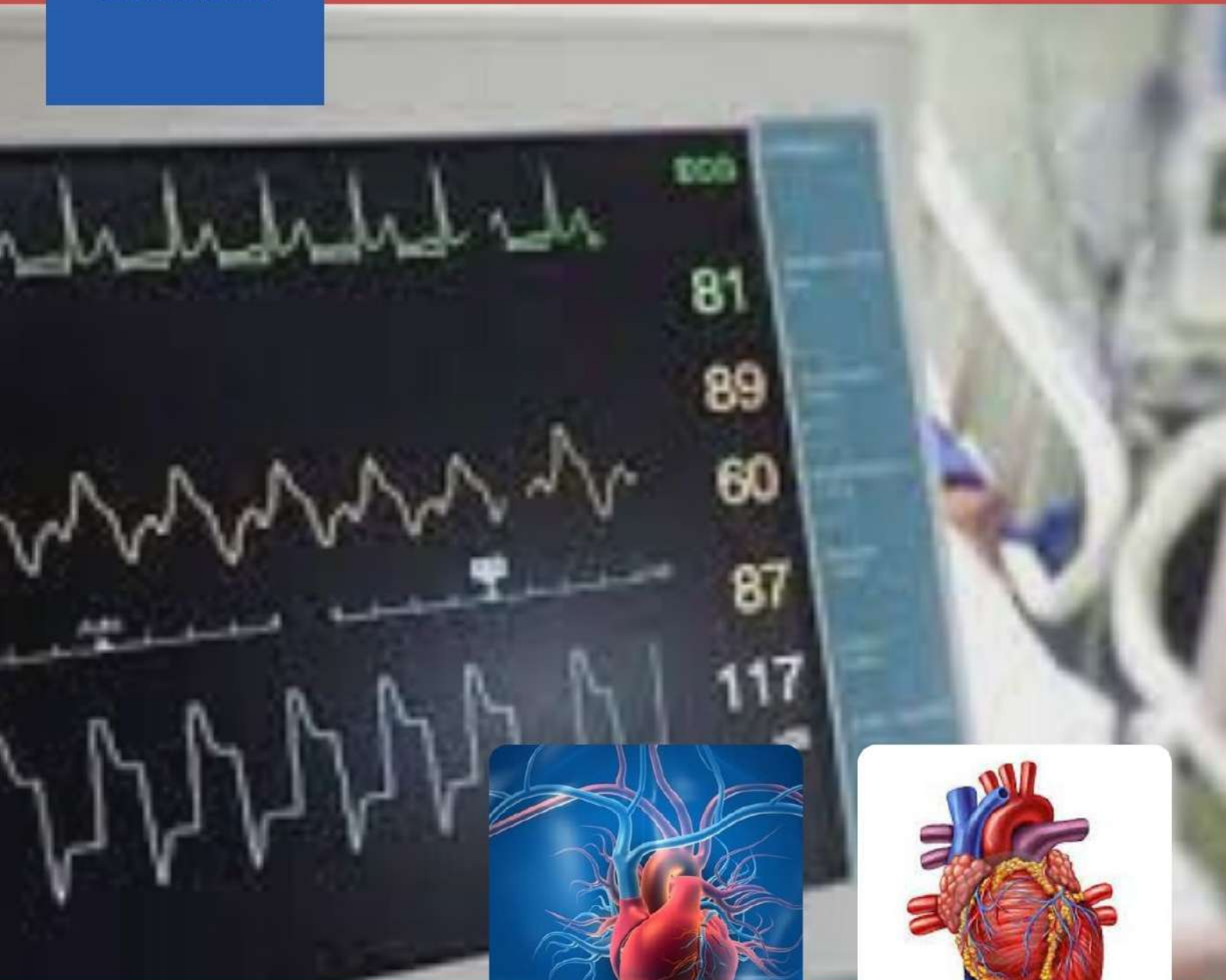




**UNIVERSITAS
SEBELAS MARET
RSUD
DR. MOEWARDI**

MODUL KARDIOLOGI



**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS
ILMU KESEHATAN ANAK
FK UNS/RSUD DR. MOEWARDI
SURAKARTA
2019**

Daftar Rujukan Wajib SSD Kardiologi

Buku Ajar

1. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. Nelson textbook of pediatrics Ed 19 tahun 2011
2. Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescent ninth edition
3. Buku ajar kardiologi IDAI
4. Nelson of pediatrics 2016 20th edition
5. Park's pediatric cardiology for practioners sixth edition 2016

189 Penyakit Kawasaki

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 2 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tata laksana penyakit Kawasaki (PK) melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi dan patogenesis PK
2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana pasien dengan PK

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi dan patogenesis PK

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Usia terjadinya PK
- Kelompok etnis
- Terjadinya vaskulitis sistemik

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

Interactive lecture.

Journal reading and review.

- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan tanda PK
- Kriteria diagnostik
- Pemeriksaan penunjang : laboratorium, EKG, foto torak, ekokardiografi

Tujuan 3. Menatalaksana pasien PK

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Pengobatan dengan imunoglobulin dan salisilat
- Pemantauan terhadap komplikasi kardiologik yang mungkin timbul
- Pemantauan jangka panjang serta rujukan

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*

Penyakit Kawasaki

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Epidemiologi
- 4 : Patogenesis dan faktor risiko
- 5 : Manifestasi klinis
- 6 : Kriteria diagnostik
- 7 : Pemeriksaan penunjang
- 8 : Terapi
- 9 : Komplikasi

10 : Prognosis

11 : Kesimpulan

- Kasus: Penyakit Kawasaki
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar : poliklinik, bangsal anak

Kepustakaan

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with accompanying specific peeling of the fingers and the toes. *Japanese J Allergy*. 1967;16:178-22.
2. Shulman ST, Inocencio J, Hirsch R. Kawasaki disease. *Pediatr Clin North Am*. 1995;42:1205-22.
3. Advani N. Mengenal penyakit Kawasaki. Jakarta: Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI; 2004.
4. Advani N, Sukardi R, Satroasmoro S, Lukito B, Liando A. Kawasaki disease in Indonesia, an early report. Diajukan pada the Eighth International Symposium on Kawasaki disease. San Diego, USA, February 17-20, 2005.
5. Advani N. Kawasaki disease, experience in Indonesia. Diajukan pada the First Asia-Pacific Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. Bangkok, Thailand, November 1-4, 2006.
6. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Ojima T, Tanihara S, Oki I, dkk. Results of the nationwide epidemiologic survey of Kawasaki disease in 1995 and 1996 in Japan. *Pediatrics*. 1998;102:E65.
7. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Oki I, Hirata S, Zhang T, Kawasaki T. Incidence survey of Kawasaki disease in 1997 and 1998 in Japan. *Pediatrics*. 2001;107:E33.
8. Holman RC, Curns AT, Belay ED, Steiner CA, Schonberger LB. Kawasaki syndrome hospitalizations in the United States in 1997 and 2000. *Pediatrics*. 2003;112:495-501.
9. Stanley TV, Grimwood K. Classical Kawasaki disease in a neonate. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002;86:F135-F136.
10. Mellish, ME. Kawasaki syndrome. *Pediatrics in Review*. 1996;17:153-62.
11. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby;2008. h.367-76.
12. Feigin RD, Cecchin. Kawasaki disease. Dalam: Mc Millan JA, De Angelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, penyunting. *Oski's Pediatrics*. Edisi ke-3. Philadelphia: Lippincot Williams and Wilkins;1999. h.924-31.
13. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki disease. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. *Nelson textbook of pediatrics*. Edisi ke-17. Philadelphia: WB Saunders; 2003. h.725-27.
14. Brogan PA, Bose A, Burgner A, dkk. Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment and proposals for future research. *Arch Dis Child*. 2002;86:286-90.
15. Furusho K, Kamiya T, Nakano H, dkk. High-dose intravenous gamma-globulin for Kawasaki disease. *Lancet*. 1984;2:1055-58.
16. Neches WH. Kawasaki disease. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, penyunting. *Paediatric cardiology*. Edisi ke-2. Edinburgh: Churchill Livingstone;2002. h.1683-96.

17. Muta H, Ishii M, Egami K, dkk. Early intravenous gamma-globulin treatment for Kawasaki disease: the nationwide surveys in Japan. *J Pediatr.* 2004;144:496-9.
18. Newburger JW, Takahashi M, Beiser AS, dkk. A single intravenous infusion of gamma-globulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki syndrome. *N Eng J Med.* 1991;324:1633-9.
19. Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gamma-globulin dose but independent of salysilate dose. *J Pediatr.* 1997; 131:888-93.
20. Durongpisitkul K, Gururaj VJ, Park JM, Martin CF. The prevention of coronary artery aneurysm in Kawasaki disease: a metaanalysis on the efficacy of aspirin and immunoglobulin treatment. *Pediatrics.* 1995;96:1057-61.
21. Kato H, Koike S, Tokoyama TK. Kawasaki disease: Effect of treatment of coronary artery involvement. *Pediatrics.* 1979;63:175-9.
22. Iemura M, Ishii M, Sugimura T, Akagi T, Kato H. Long term consequences of regressed coronary aneurysm after Kawasaki disease: vascular wall morphology and function. *Heart.* 2000; 83:307-11.
23. Kato H, Ichinose E, Yoshioka F, dkk. Fate of coronary aneurysm in Kawasaki disease: serial coronary angiography and long-term follow up study. *Am J Cardiol.* 1981;49:1758-66.
24. Kato H, Sugimura T, Akagi T, dkk. Long-term consequences of Kawasaki disease: a 10- 21 year follow up study of 594 patients. *Circulation.* 1996;94:1379-85.
25. Kato H, Koike S, Yamamoto M, dkk. Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome . *J Pediatr.* 1975;86:892-8.
26. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulman ST, Ferrieri P, Freed M, dkk. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation.* 1993;87:1776-80.
27. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, dkk. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease. *Circulation.* 2004;110:2747-71.
28. Leung DM, Schlievert PM, Meissner HC. The immunopathogenesis and management of Kawasaki syndrome . *Arthritis and Rheum.* 1998; 41: 1538-47.
29. Takemoto CK, Hodding JH, Kraus DM. *Pediatric dosage book.* Edisi ke-9. Hudson: Lexi-Comp;2002. h.1116-19.
30. Burns JC, Shike H, Gordon JB, Malhotra A, Schoenwetter M, Kawasaki T. Sequelae of Kawasaki disease in adolescents and young adults. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:253-57.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana Penyakit Kawasaki dengan benar

Gambaran umum

Pendahuluan

Penyakit Kawasaki (PK) atau sindrom Kawasaki pertama kali diperkenalkan oleh Dr Tomisaku Kawasaki di Jepang pada tahun 1967. Dari data ekokardiografi dan angiografi didapatkan bahwa pada 20-40% kasus PK yang tidak diobati akan terjadi kelainan arteri koroner jantung dengan segala konsekuensinya seperti trombosis koroner, stenosis koroner dan infark miokard yang sebagian dapat berakhir dengan kematian. Diagnosis dini dan penanganan yang cepat dan tepat dapat mencegah atau setidaknya mengurangi kemungkinan terjadinya komplikasi jantung.

Epidemiologi

Di banyak negara berkembang penyakit jantung rematik merupakan penyakit jantung didapat yang tersering dijumpai pada anak. Sedangkan di negara-negara maju, yang paling sering adalah penyakit Kawasaki. Di Jepang insiden per tahun mencapai 112 kasus per 100 000 balita yang merupakan tertinggi di dunia. Di Amerika Serikat insiden bervariasi dari 9,1 (kulit putih) sampai 32,5 (pada keturunan Asia-Pasifik) per 100 000 anak balita.

Di Indonesia sudah ditemukan lebih dari 100 kasus terutama di daerah Jabotabek. Advani dkk. pada tahun 2005 melaporkan seri kasus pertama PK di Indonesia pada Simposium Internasional Penyakit Kawasaki ke VIII di San Diego, Amerika Serikat. Sejak itu Indonesia secara resmi masuk dalam peta penyakit Kawasaki dunia. Berdasarkan perhitungan angka kejadian diberbagai negara, Advani memperkirakan angka kejadian di Indonesia setidaknya 5000 kasus baru setiap tahun. Dari 5000 kasus baru per tahun ini, kasus yang sempat terdeteksi dan diobati, masih di bawah 100 atau baru sekitar 2 %. Berarti masih sekitar 98 % kasus PK di Indonesia yang belum terdiagnosis. Penyebabnya adalah kurangnya pengetahuan baik dari kalangan medis maupun kalangan awam tentang penyakit ini.

Penyakit ini umumnya ditemukan pada anak balita, 80% kasus ditemukan pada usia di bawah 4 tahun dan jarang ditemukan pada usia kurang dari 3 bulan atau lebih dari 8 tahun. Usia tersering adalah 1-2 tahun. Sedangkan kasus termuda yang dilaporkan di Indonesia adalah bayi usia 3 bulan. Penyakit ini lebih sering ditemukan pada laki-laki dengan rasio sekitar 1.3-1.5 : 1. Angka kekambuhan PK sekitar 3%.

Etiologi

Hingga saat ini berbagai penelitian belum dapat menemukan etiologi penyakit ini. Gambaran klinis dan epidemiologis penyakit ini sangat mendukung kemungkinan adanya suatu proses infeksi. Diduga penyakit ini dipicu oleh gangguan sistem imun yang didahului oleh suatu proses infeksi.

Patogenesis

Terjadi vaskulitis sistemik pada seluruh pembuluh darah dalam tubuh terutama pada arteri ukuran sedang dengan predileksi utama pada arteri koroner di jantung. Pada fase akut dan subakut terjadi edema pada endotel dan otot polos yang disertai infiltrasi sel inflammasi di dinding vaskuler yang diawali oleh sel polimorfonuklear dan berlanjut dengan sel mononuklear, limfosit (terutama sel T) dan sel plasma. Pada vaskular yang terserang berat, proses peradangan terjadi pada tiga lapis dinding sehingga terjadi dilatasi atau aneurisma. Trombus dapat terbentuk pada lumen sehingga menyumbat aliran darah. Pada fase penyembuhan, lesi menjadi fibrotik dengan proliferasi intima yang berakibat terjadinya stenosis atau sumbatan vaskular tersebut. Pada fase subakut, kadar semua jenis imunoglobulin meningkat yang menandakan terjadinya respons antibodi yang hebat. Hingga saat ini belum jelas apakah kerusakan arteri koroner disebabkan oleh agen etiologik, respons imun penjamu atau keduanya.

Manifestasi klinis

Gejala klinis pada PK tidak patognomonik, karena itu dibuat kriteria klinis guna memudahkan diagnosis.

Manifestasi klinis tergantung fase penyakitnya. Tidak semua gejala klinis tampil pada satu saat sehingga kadang kita perlu menunggu sambil mengamati gejala yang timbul sebelum menegakkan diagnosis. Perjalanan penyakit ini dibagi atas 3 fase:

Fase akut (10 hari pertama)

A. Terdapat enam gejala yang bersifat diagnostik

1. Demam tinggi mendadak, dapat mencapai 41°C dan bersifat remiten. Demam ini tidak menunjukkan respon terhadap antibiotik. Jika tidak diobati demam dapat berlangsung selama 1-2 minggu, bahkan bisa 3-4 minggu. Dalam 2-5 hari setelah timbul demam, gejala lain akan muncul.
2. Konjungtivitis bilateral tanpa eksudat
3. Perubahan pada mulut: bibir merah terang yang kemudian menjadi pecah dan berdarah, lidah merah (*strawberry tongue*) dan eritema yang difus pada rongga mulut dan faring.
4. Perubahan pada tangan dan kaki yaitu edema yang induratif dan kemerahan pada telapak tangan dan telapak kaki, kadang terasa nyeri
5. Eksantema polimorfik (berbagai bentuk). Eksantema dapat dijumpai dalam berbagai bentuk pada penderita yang sama dengan warna kemerahan. Distribusi bervariasi dapat di wajah, badan atau ekstremitas. Sering juga menyerupai urtikaria dan gatal. Dapat berbentuk makula dan papula sehingga menyerupai campak. Eksantema ini dapat hilang disatu tempat kemudian muncul ditempat lain. Lesi jarang berbentuk vesikel, pustula atau bulosa. Kadang dapat dijumpai ruam kemerahan di daerah perianal
6. Pembesaran kelenjar getah bening leher (servikal). Dijumpai pada sekitar 50% penderita. Hampir selalu bersifat unilateral dan berukuran $>1,5\text{ cm}$.

B. Tanda dan gejala lain yang mungkin dijumpai:

- * Piuria steril (pada 60% kasus)
- * Gangguan fungsi hepar (40%)
- * Artritis sendi besar (30%), dapat juga pada sendi kecil
- * Meningitis aseptik (25%)
- * Nyeri perut dengan diare (20%)
- * Hidrops kandung empedu dengan ikterus (10%)

C. Kelainan kardiovaskular yang mungkin timbul: takikardi, irama derap, bising jantung, kardiomegali, efusi perikardium, disfungsi ventrikel kiri, perubahan EKG (PR interval memanjang, voltase QRS rendah, ST depresi/elevasi, QTc memanjang). Kelainan arteri koroner mulai terjadi pada akhir minggu pertama hingga minggu kedua.

Fase subakut (hari 11-25)

- * Deskuamasi ujung jari tangan dan kemudian diikuti jari kaki (karakteristik)
- * Eksantema, demam dan limfadenopati menghilang
- * Perubahan kardiovaskular yang nyata mungkin timbul: dapat terjadi dilatasi/aneurisma a. koroner, efusi perikardium, gagal jantung dan infark miokard.
- * Jumlah trombosit meningkat (trombositosis) dan dapat mencapai lebih dari $1.000.000 / \text{mm}^3$.

Fase konvalesen (6-8 minggu dari awitan)

Pada fase ini laju endap darah dan hitung trombosit mencapai nilai normal kembali. Dapat dijumpai garis transversal yang dalam pada kuku jari tangan dan kaki yang dikenal sebagai *Beau's lines*. Meskipun anak tampak menunjukkan perbaikan secara klinis, namun kelainan jantung dapat berlangsung terus

Diagnosis

Diagnosis PK didasarkan kepada gejala klinis semata. Tidak ada pemeriksaan penunjang yang dapat memastikan diagnosis. Terdapat 6 kriteria gejala yang diagnostik :

1. Demam remiten, bisa mencapai 41°C dan berlangsung > 5 hari
2. Injeksi konjungtiva bilateral (tanpa eksudat)
3. Kelainan di mulut dan bibir : lidah *strawberry*, rongga mulut merah difus, bibir merah dan pecah.
4. Kelainan tangan dan kaki : eritema dan edema pada fase akut serta deskuamasi ujung jari tangan dan kaki pada fase subakut.
5. Eksantema yang polimorfik.
6. Limfadenopati servikal unilateral (diameter $>1,5$ cm)

Diagnosis PK dapat ditegakkan jika dijumpai kriteria demam ditambah empat dari lima kriteria yang lain. Jika ditemukan kelainan arteri koroner, bersifat diagnostik meskipun dijumpai kurang dari empat kriteria selain demam. Kriteria demam adalah mutlak. Semua kriteria dijumpai pada $>90\%$ kasus kecuali limfadenopati (50% kasus).

Jika ditemukan demam yang disertai kurang dari empat kriteria lain, namun disertai kelainan koroner pada ekokardiografi atau angiografi, disebut penyakit Kawasaki inkomplit. Istilah inkomplit lebih disukai dari pada atipik karena pada kasus inkomplit jumlah kriteria yang dijumpai kurang tetapi tidak menunjukkan gejala yang atipik. Istilah atipik sebaiknya digunakan pada kasus yang bermasalah misalnya dengan gangguan ginjal atau akut abdomen yang tidak lazim ditemukan pada PK. Kawasaki inkomplit sering dijumpai pada bayi terutama pada usia < 6 bulan. Kasus PK inkomplit harus dipikirkan pada semua anak dengan demam selama 5 hari atau lebih yang tidak dapat diterangkan penyebabnya, yang disertai 2-3 kriteria diagnostik. Penyakit Kawasaki harus dipertimbangkan sebagai diagnosis diferensial pada setiap anak dengan demam selama beberapa hari yang disertai ruam dan konjungtivitis non purulen, terutama pada anak berusia < 1 tahun dan juga pada remaja, pada usia mana diagnosis sering terabaikan

Diagnosis banding

Campak

Stevens Johnson syndrome

Staphylococcal scalded skin syndrome

Roseola infantum

Reaksi obat

Demam scarlet

Toxic Shock syndrome

Limfadenitis servikal (bakterial)

Juvenile rheumatoid arthritis

Reaksi hipersensitivitas terhadap merkuri (akrodinia)

Leptospirosis

Pemeriksaan penunjang

* Laboratorium

Tidak ada pemeriksaan laboratorium yang patognomonik untuk PK

Hal hal yang dapat dijumpai adalah

- Lekositosis dengan pergeseran kekiri pada hitung jenis

- Reaktan fase akut meningkat: CRP (C Reactive Protein), laju endap darah, alpha 1 antitripsin.
- Trombositosis dijumpai pada fase subakut, bisa mencapai $>1.000.000/mm^3$.
- Piuria (akibat uretritis)
- Enzim hati meningkat.
- Peningkatan enzim miokardium seperti Creatine Phospokinase MB (CPK MB) menunjukkan adanya infark miokard.

* Elektrokardiografi (EKG).

Harus dilakukan saat diagnosis ditegakkan.

EKG dapat menunjukkan gambaran voltage QRS rendah, perubahan gelombang ST : elevasi atau depresi, QTc memanjang. Gelombang Q yang abnormal (lebar dan dalam) pada hantaran ekstremitas atau prekordial menunjukkan adanya infark miokard.

*Foto torak

Foto torak biasanya tidak banyak memberi informasi, meskipun demikian, dapat ditemukan kardiomegali jika terjadi miokarditis atau kelainan arteri koroner atau regurgitasi katup yang berat.

* Ekokardiografi

Ekokardiografi mutlak perlu dilakukan pada semua pasien yang dengan diagnosis PK atau kecurigaan PK dan merupakan pemeriksaan yang terpenting. Tujuan ekokardiografi terutama mendeteksi kelainan arteri koroner dan disfungsi jantung yang lain. Ekokardiografi pertama dilakukan saat diagnosis ditegakkan dan diulang 2 minggu setelah awitan penyakit jika tidak ditemukan kelainan. Kemudian diulang lagi setelah 6 minggu sejak awitan. Jika hasil normal dan laju endap darah normal maka ekokardiografi tidak harus diulang lagi. Jika ditemukan kelainan dan pada fase akut, ekokardiografi dapat dilakukan setidaknya sekali seminggu, bahkan tiap 48 jam untuk memantau pertambahan dimensi aneurisma arteri koroner atau pembentukan trombus

Kateterisasi jantung

Peran kateterisasi dan angiografi diperlukan pada kasus yang secara ekokardiografi ditemukan aneurisma yang besar atau multipel, tanda iskemia secara klinis atau pada EKG, dan pemantauan jangka panjang pasien dengan risiko lesi koroner stenosis atau oklusif.

Tatalaksana

Semua pasien dengan PK fase akut harus menjalani tirah baring dan rawat inap. Konsultasi dengan ahli jantung anak terutama yang telah berpengalaman dalam menangani PK mutlak diperlukan.

Tidak ada terapi spesifik untuk PK. Tujuan terapi adalah mengurangi inflamasi pada arteri koroner dan miokardium serta mencegah trombosis. Hingga saat ini terapi pilihan adalah pemberian dosis tinggi immunoglobulin (gamaglobulin) yang disertai dengan aspirin dosis tinggi juga. Immunoglobulin intravena (IGIV) harus diberikan secepatnya setelah diagnosis ditegakkan. Penggunaan IVIG mulai dipelopori oleh Furusho dkk pada tahun 1984 di Jepang. Mekanisme gamaglobulin dalam mengobati PK belum diketahui secara pasti meskipun diyakini mempunyai efek anti inflamasi umum. Mekanisme yang diduga mungkin adalah modulasi produksi sitokin, netralisasi super antigen bakteri atau agen etiologik lain, penguatan aktivitas sel T supresor dan

supresi sintesis antibodi. Dosis yang dianjurkan saat ini adalah 2 g/kg BB dosis tunggal yang diberikan intravena selama 10-12 jam. Pemberian IGIV ini relatif aman. Saat awal pemberian perlu di periksa laju jantung dan tekanan darah tiap 30 menit, 1 jam dan selanjutnya tiap 2 jam . Penelitian meta analisis tentang pemberian IGIV secara dini terbukti mengurangi angka kejadian kelainan koroner . Dosis total IGIV berbanding terbalik dengan prevalensi kelainan koroner dan dosis 2g/kg BB adalah dosis optimal. Dulu pernah dianjurkan penggunaan IGIV 400mg/kg BB/hari selama 4 hari namun ternyata penelitian meta analisis membuktikan dosis tunggal 2 g/ kg BB lebih unggul dalam mencegah terjadinya kelainan koroner. Pada bayi-bayi dengan PK yang mengalami gangguan fungsi jantung, mungkin tidak dapat mentoleransi dosis tunggal IGIV mengingat jumlah cairan yang masuk sekaligus relatif cukup banyak. Pada kelompok ini dosis IGIV 400 mg/kg BB/hari selama 4 hari dapat menjadi alternatif. IGIV harus diberikan saat dini, terutama pada 10 hari pertama awitan penyakit. Meskipun demikian, jangan ragu untuk memberikan setelah hari ke 10 jika masih tetap ada tanda tanda inflamasi atau penyakit masih aktif seperti demam atau dilatasi koroner aktif. Pada penderita yang sudah tidak menunjukkan gejala penyakit aktif setelah 10 hari awitan, pemberian IGIV tidak bermanfaat lagi. Pemberian IGIV sebelum hari ke 5 ternyata hasilnya tidak lebih baik dari pemberian pada hari ke 5-9 awitan dan bahkan mempunyai kecenderungan untuk pengulangan pemberian IGIV selanjutnya. Meskipun ada beberapa merek dagang IGIV namun belum ada data keunggulan suatu merek terhadap yang lain. IGIV diberikan bersama dengan asam asetil salisilat (asetosal/aspirin) dengan dosis 80-100 mg/kg BB/hari per oral (dosis antiinflamasi) dalam 4 dosis hingga hari ke 14 sakit atau 2-3 hari setelah demam reda. Dosis ini kemudian diturunkan menjadi 3-10 mg/kg BB/hari (dosis antitrombosis) sekali sehari sampai laju endap darah dan hitung trombosit normal. Untuk penderita yang menunjukkan kelainan arteri koroner, dosis rendah asetosal dapat diteruskan hingga arteri koroner normal kembali. Asetosal mempunyai efek antiinflamasi pada dosis tinggi dan efek antitrombosis pada dosis rendah. Harga immunoglobulin sangat mahal apalagi dosis yang diberikan cukup tinggi sehingga menjadi kendala bagi pasien yang tidak mampu. Jika tidak diberi immunoglobulin dan diberi asetosal saja maka pada 20- 40 % anak akan terjadi aneurisma koroner. Kombinasi IGIV dosis tunggal dengan asetosal mengurangi kejadian aneurisma koroner hingga 9 % pada 30 hari dan 4 % pada 60 hari setelah awitan . Pada sekitar 10 % penderita setelah pemberian IGIV yang pertama masih menunjukkan demam yang menetap, pada kondisi ini pemberian IGIV dosis ulang diperlukan. IGIV ulang diberikan dalam dosis yang sama pada penderita yang dalam waktu 36 jam setelah pemberian dosis pertama demamnya tidak turun atau timbul lagi. Jika setelah dua kali pemberian IGIV demam belum turun juga, dianjurkan pemberian metilprednisolon intravena dengan dosis 30 mg/kg BB dalam 2-3 jam per hari selama 2-3 hari.

Peran kortikosteroid belum jelas. Sebelum tahun 1977 para dokter di Jepang menggunakan prednison dosis tinggi untuk PK yang tampaknya efektif untuk mengurangi demam dan gejala lainnya namun ternyata angka kejadian aneurisma koroner secara bermakna lebih tinggi dibanding pada pasien yang diberi antibiotik atau asetosal saja. Sampai saat ini manfaat pemberian steroid sebagai pengobatan awal untuk menangani PK belum meyakinkan sehingga penggunaannya sebagai pengobatan awal tidak dianjurkan.

Tindakan bedah pintas jantung diperlukan pada kasus tertentu seperti stenosis koroner yang berat yang mengakibatkan disfungsi yang ventrikel kiri yang berat.

Angioplasti balon arteri koroner dilaporkan gagal jika dikerjakan lebih dari 2 tahun setelah fase akut karena sudah terbentuk jaringan fibrosis padat serta kalsifikasi.

Pemasangan *stent* (alat yang dipasang menetap dalam pembuluh darah agar tetap pada ukurannya) dilaporkan berhasil pada sebagian kasus terutama pada anak yang agak besar.

Sebagian kecil penderita PK harus mengalami transplantasi jantung. Transplantasi jantung hanya dilakukan pada kasus dengan disfungsi miokard yang berat dan ireversibel dan lesi koroner yang tidak dapat diatasi dengan prosedur intervensi maupun bedah pintas jantung.

Perjalanan penyakit dan komplikasi

Penyakit Kawasaki biasanya bersifat *self limiting* sehingga gejala klinis akan menghilang sendiri. Komplikasi serius yang ditakutkan adalah kelainan pada jantung yang dapat progresif. Angka kematian berkisar 1-5 % dan cenderung menurun. Aneurisma koroner dapat dijumpai pada sekitar 20-40 % kasus, biasanya mulai hari ke 7-8 setelah awitan, terutama pada bagian proksimal serta arteri koroner kiri dan kurang dari 5% menjadi infark miokard. Sekitar 73 % infark miokard terjadi pada tahun pertama setelah awitan penyakit tanpa didahului tanda atau gejala yang khas. Gejala yang dapat timbul pada infark miokard pada anak adalah mual, muntah, pucat, tangis berkepanjangan (*inconsolable crying*) dan keringat berlebihan. Tingkat kematian pada serangan infark yang pertama mencapai 22 % dan meningkat pada serangan berikutnya. Aneurisma yang besar sekali (*giant aneurysm*, ukuran > 8mm) menimbulkan morbiditas dan mortalitas yang lebih tinggi akibat oklusi trombus atau obstruksi stenosis dan infark yang kemudian menyertainya. Jika arteri koroner tetap normal dalam satu bulan setelah awitan penyakit, kemungkinan timbulnya kelainan koroner selanjutnya sangat kecil. Beberapa faktor risiko untuk timbulnya aneurisma koroner adalah

1. Laki laki
2. Usia kurang dari 1 tahun
3. Adanya gejala atau tanda keterlibatan perikardium, miokardium atau endokardium, termasuk aritmia
4. Periode peradangan yang lama, termasuk demam > 10 hari
5. Demam berulang setelah periode afebris selama minimal 24 jam.

Keterlibatan aorta dan arteri perifer yang lain (leher, aksila, renal, hepatic, iliaka) juga pernah dilaporkan. Miokarditis, efusi perikardium dan valvulitis (inflamasi katup) biasanya membaik dalam satu bulan sedangkan vaskulitis arteri koroner perjalanannya berbeda.

Sekitar 50 % aneurisma koroner yang terjadi pada fase akut PK akan mengalami regresi dalam beberapa tahun dan angiografi menunjukkan hasil normal. Hal ini dapat terjadi karena arteri koroner dapat mengalami *remodeling* atau revaskularisasi. Pada anak-anak dengan aneurisma yang telah mengalami regresi ternyata selanjutnya masih dapat dijumpai penebalan intima pada dinding vaskular serta disfungsi endotel di kemudian hari yang menyerupai fase awal lesi aterosklerotik sehingga perlu dilakukan pemantauan lanjut terhadap kemungkinan terjadinya aterosklerosis prematur. Pada kelompok ini arteri koroner tidak mengalami dilatasi sebagai respon terhadap latihan atau vasodilator koroner. Untuk ini pada pasien dengan aneurisma koroner yang telah mengalami regresi sekalipun harus dianjurkan untuk menghindari faktor risiko terjadinya aterosklerosis. Pada anak dengan aneurisma koroner yang menetap akan cenderung menderita penyakit jantung iskemik pada usia dewasa muda. Penanganan PK selanjutnya sangat tergantung pada faktor risiko yang ditentukan oleh kerusakan arteri koroner yang timbul.

Contoh kasus

STUDI KASUS : PENYAKIT KAWASAKI

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok

Studi kasus

Seorang anak laki-laki usia 2 tahun datang dengan keluhan demam selama 7 hari. Pada hari ke 3 demam, kedua mata menjadi merah tanpa kotoran, keesokan harinya timbul pembengkakan pada leher sebelah kanan, kemudian timbul bercak kemerahan diseluruh tubuh serta telapak tangan dan kaki. Lidah dan bibir juga jadi kemerahan. Demam naik turun tapi tidak pernah menjadi normal. Sudah dua kali dibawa ke dokter dan mendapat antibiotik, tetapi tidak ada perubahan.

Pada pemeriksaan fisis ditemukan anak sadar tapi rewel, BB 13 kg, suhu 39 °C. Pada kedua mata ditemukan injeksi silier tanpa sekret. Bibir merah dan pecah, lidah stroberi, pembesaran kgb servikal kanan, ukuran 3x2x4 cm.

Bunyi jantung normal tanpa adanya bising. Ditemukan bercak makula dan papula pada seluruh tubuh. Telapak tangan dan kaki kemerahan. Laboratorium : Hb 9 g/dl. Hitung lekosit 16.500 /mm³, hitung trombosit 396.000/mm³, hitung jenis basofil 1, eosinofil 1, netrofil segmen 78, limfosit 19, monosit 1, CRP 106.

Penilaian

1. Apa yang harus anda lakukan dalam menilai keadaan anak ini?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi dari anamnesis
- Nilai keadaan klinis
- Deteksi kelainan laboratorium

2. Apa diagnosis anda

Jawaban:

Penyakit Kawasaki stadium akut.

Dasar penilaian tersebut : riwayat demam > 5 hari, ada konjungtivitis bilateral, bibir dan mulut merah, pembesaran kelenjar getah bening unilateral, bercak makulo papular di badan, eritema pada telapak tangan dan kaki.

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apa rencana tatalaksana pada pasien ini ?

Jawaban:

Dilakukan pemberian imunoglobulin G sebanyak 26 gram IV dalam waktu 12 jam ditambah asetosal 4 X 500 mg peroral hingga 2-3 hari bebas demam kemudian dilanjutkan dengan dosis 40 mg sekali sehari.

Dilakukan foto torak, EKG serta konsultasi ke kardiolog anak untuk ekokardiografi

Penilaian ulang

4. Apakah yang perlu dilakukan selanjutnya ?

Jawaban :

istirahat hingga fase konvalesen, tindakan lain tergantung pada kelainan koroner/jantung yang timbul.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana penyakit Kawasaki seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi dan patogenesis PK
2. Menegakkan diagnosis PK berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana pasien dengan PK

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana penyakit Kawasaki. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan penyakit Kawasaki melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana penyakit Kawasaki apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Penyakit Kawasaki merupakan vaskulitis yang hanya menyerang vaskular jantung saja. B/S.
Jawaban S. Tujuan 1
2. Gejala yang paling sering timbul pada penyakit Kawasaki adalah lidah stroberi. B/S.
Jawaban S. Tujuan 2
3. Terapi yang terbaik untuk penyakit Kawasaki pada fase akut adalah imunoglobulin G. B/S.
Jawaban B. Tujuan 3

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Penyakit Kawasaki paling banyak ditemukan pada ras
 - a. Afrika
 - b. Kaukasia
 - c. Mongol
 - d. Aria
 - e. Semua salah
2. Gejala demam pada penyakit Kawasaki bersifat
 - a. Intermiten
 - b. Remiten
 - c. Tidak menentu
 - d. Lebih tinggi pagi hari
 - e. Lebih tinggi malam hari
3. Tujuan utama pemberian asam asetil salisilat dosis tinggi pada Penyakit Kawasaki untuk
 - a. Anti inflamasi
 - b. Anti platelet
 - c. Mencegah dilatasi koroner
 - d. Memperbaiki kontraktilitas miokard
 - e. Semua benar

Jawaban

1. C
2. B
3. A

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1	Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2	Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancer
3	Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR PNYAKIT KAWASAKI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama					
	Sudah berapa lama timbulnya demam sampai dibawa berobat Bagaimana pola demamnya (remiten?)					
3.	Selain demam ada keluhan apa ?					
4.	Adakah mata merah					
5.	Adakah bibir merah					
6.	Apakah ada lidah yang merah					
7.	Adakah pembesaran pada salah satu sisi leher ?					
8.	Adakah ruam kemerahan di tubuh ?					
9.	Adakah telapak tangan atau kaki kemerahan?					
10.	Adakah punggung tangan atau kaki membengkak ?					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan pada orangtua bahwa akan dilakukan pemeriksaan jasmani pada anaknya					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran					
4.	Periksa tanda vital: Frekuensi denyut jantung, TD, respirasi, suhu					
5.	Periksa antropometri: BL/BB, PB, LK					
6.	Periksa wajah, ada ruam kemerahan ?					
7.	Periksa mata : injeksi silier bilateral, ada/tidak eksudat ?					
8.	Periksa bibir : merah, pecah pecah ?					
9.	Periksa lidah : merah ?					
10.	Periksa jantung					
	Irama reguler ?					

Waktu

Pencapaian kompetensi	
Sesi di dalam kelas	: 2 x 50 menit (<i>classroom session</i>)
Sesi dengan fasilitasi Pembimbing	: 3 X 50 menit (<i>coaching session</i>)
Sesi praktik dan pencapaian kompetensi	: 4 minggu (<i>facilitation and assessment</i>)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana TF melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi TF
2. Menegakkan diagnosis kerja TF melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis TF
4. Mencegah, mendiagnosis dan tatalaksana komplikasi TF

Strategi pembelajaran**Tujuan 1.** Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi TF

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Epidemiologi, etiologi
- Anatomi
- Hemodinamik

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis TF melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Video and CAL.*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisik berkaitan dengan TF
- Pemeriksaan penunjang (Laboratorium: Hb, Ht, Tr, EKG, Foto toraks)

Tujuan 3. Menatalaksana medis TF

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion*
- *Video and CAL.*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Tatalaksana medis TF
- Waktu merujuk untuk operasi TF
- Mempersiapkan pasien yang akan menjalani operasi bedah

Tujuan 4. Mencegah, mendiagnosis dan tatalaksana komplikasi TF

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion*
- *Video and CAL.*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana TF
- Diagnosis komplikasi TF

Anatomi

TF terjadi bila terdapat kegagalan perkembangan infundibulum. Sindrom ini terdiri dari 4 kelainan, yakni: 1. Defek septum ventrikel, 2. Stenosis pulmonal, 3. Over-riding aorta, 4. Hipertropi ventrikel kanan. Namun secara fisiologis, yang penting adalah stenosis pulmonal dan defek septum ventrikel. Karena defek septum ventrikel hampir selalu besar (lebih kurang sama dengan diameter pangkal aorta), maka derajat tetralogi Fallot ini ditentukan oleh beratnya stenosis pulmonal; makin berat derajat stenosisnya, makin berat derajat TF.

Hemodinamik

Terdapatnya obstruksi jalan keluar ventrikel kanan yang disertai dengan defek septum ventrikel besar menyebabkan terjadinya pirau dari ventrikel kanan ke ventrikel kiri/aorta, sehingga pasien TF mengalami kekurangan darah ke paru dan kelebihan darah ke tubuh. Konsekuensi kelainan hemodinamik tersebut ditandai dengan atrium kanan membesar, ventrikel kanan membesar, vaskularisasi paru menurun, atrium dan ventrikel kiri serta aorta tidak mengalami perubahan. Kelainan hemodinamik tersebut tercermin pada foto dada dan elektrokardiogram. Pada foto dada akan tampak kardiomegali ringan akibat pelebaran atrium kanan dan ventrikel kanan, konus pulmonalis cekung dan vaskularisasi paru menurun. Secara keseluruhan gambaran radiologis jantung pasien TF mirip dengan sepatu kayu (*boot shape*). Pada elektrokardiogram tampak dominasi kanan, berupa deviasi sumbu QRS ke kanan, hipertropi ventrikel kanan, dan mungkin juga pembesaran atrium kanan.

Aspek klinis

Pada TF, stenosis infundibular biasanya makin lama makin berat. Itu sebabnya pada sebagian pasien sianosis baru tampak setelah bayi berusia beberapa minggu bahkan beberapa bulan pasca lahir. Hal ini menggambarkan terjadinya pirau kanan ke kiri yang bertambah seiring dengan makin beratnya stenosis dengan bertambahnya usia pasien.

Pada bayi terutama pada usia 2-6 bulan dapat terjadi serangan sianotik, akibat terjadinya iskemia serebral sementara. Pada serangan ini pasien tampak biru, pucat dengan pernapasan Kussmaul (cepat dan dalam). Apabila tidak segera ditolong dapat terjadi penurunan kesadaran, kejang, bahkan meninggal.

Pada anak besar terdapat gejala *squatting* (jongkok) setelah pasien berjalan beberapa puluh atau beberapa ratus meter, atau setelah melakukan aktivitas lain. Dalam posisi jongkok anak merasa nyaman, karena alir balik (*venous return*) dari tubuh bagian bawah menjadi berkurang dan akan menyebabkan kenaikan saturasi oksigen arteri. Diduga pula, dalam posisi tersebut resistensi vaskular perifer meningkat sedangkan resistensi vaskular paru tetap, sehingga aliran darah ke paru bertambah, yang akan menambah saturasi arterial.

Pada bayi dan anak kecil dada tampak normal, namun pada anak besar, dengan terdapatnya hipertropi ventrikel kanan maka dada kiri dapat tampak membonjol (*bulging*). Pada auskultasi terdengar bunyi jantung I normal atau mengeras; komponen aorta bunyi jantung II juga mengeras karena katup aorta dekat ke dinding depan dada. Sebaliknya P2 akan melemah dan terlambat sehingga terdengar *split* yang melebar namun bervariasi dengan pernapasan. Makin berat stenosis, makin lemah P2 dan makin lebar *split*. Pada sebagian besar kasus, karena stenosis yang berat maka bunyi jantung II pasien TF terdengar tunggal. Terdengar bising ejeksi sistolik akibat arus turbulen darah melintasi katup pulmonal.

Sianosis kronik pada penyakit jantung bawaan sianotik, termasuk TF akan memacu mekanisme kompensasi berupa terjadinya polisitemia, yang ditandai dengan peningkatan kadar

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

TOF

Slide

- 1 : Pendahuluan
 - 2 : Definisi
 - 3 : Insidens
 - 4 : Embriologi
 - 5 : Anatomi
 - 6 : Hemodinamik
 - 7 : Manifestasi klinis
 - 8 : Diagnosis dan diagnosis banding
 - 9 : Tata laksana
 - 10 : Komplikasi
 - 11 : Algoritme
 - 12 : Kesimpulan
- Kasus : 1. TF
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Kaset bunyi murmur pada TF
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat inap dan poli kardio.

Kepustakaan

1. Neches WH, Park SC, Ettetdgui JA. Tetralogy of Fallot and Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. The science and practice of pediatric cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: Williams & Wilkins;1998. h. 1383-409.
2. Siwik ES, Patel CR, Zahka KG. Tetralogy of Fallot. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, penyunting. Moss and Adam's. Heart disease in infants, children, and adolescents. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2001. h. 880-902.
3. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 189-96.
4. Breitbart RE, Fyler DC. Tetralogy of Fallot. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders; 2006. h. 559-79.
5. Madiyono B, Rahayuningsih SE, Sukardi R. Penanganan penyakit jantung pada bayi dan anak. Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2005. h. 25-9.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana TF

Gambaran umum

Tetralogi Fallot (TF) adalah penyakit jantung bawaan sianotik yang paling sering ditemukan, dan merupakan 5-8% dari seluruh penyakit jantung bawaan.

hemoglobin dan hematokrit. Pasien sianosis dengan kadar hemoglobin yang tidak meningkat menunjukkan adanya anemia relatif, biasanya akibat defisiensi Fe. Secara umum, pada TF sedang, kadar hemoglobin seyogyanya dipertahankan pada kisaran antara 16-19 g/dl dan hematokrit 45-60 vol%. Darah yang terlalu pekat akan meningkatkan risiko terjadinya thrombus, terutama thrombosis otak, sedang anemia relatif menyebabkan hipoksia jaringan yang dapat memicu serangan sianotik.

Diagnosis dan diagnosis banding

Diagnosis TF perlu dicurigai apabila pasien sianotik, biasanya tidak dalam hari-hari pertama, pada pemeriksaan fisis terdengar bunyi jantung II tunggal, disertai bising ejeksi sistolik di daerah pulmonal, dan pada foto dada tampak jantung sepatu dengan konus pulmonalis cekung dan vaskularisasi paru menurun. Elektrokardiogram menunjukkan dominasi kanan. Diagnosis dapat dikonfirmasi dengan ekokardiografi. Bila dilakukan kateterisasi jantung, hasil yang mencolok adalah peningkatan tekanan ventrikel kanan, dan penurunan saturasi oksigen di aorta. Angiografi mengkonfirmasi kelainan ini.

Pasien TF perlu dibedakan dengan pasien penyakit jantung bawaan lain yang memberikan gejala sianosis, vaskularisasi paru berkurang, dan elektrokardiogram menunjukkan dominasi kanan. Termasuk di antaranya adalah atresia pulmonal, *double outlet right ventricle* dengan stenosis pulmonal, transposisi arteri besar dengan stenosis pulmonal. Elektrokardiografi biasanya akan dapat menjawab semua persoalan diagnosis.

Komplikasi

Satu atau lebih komplikasi berikut dapat terjadi pada pasien TF yang tidak dikoreksi :

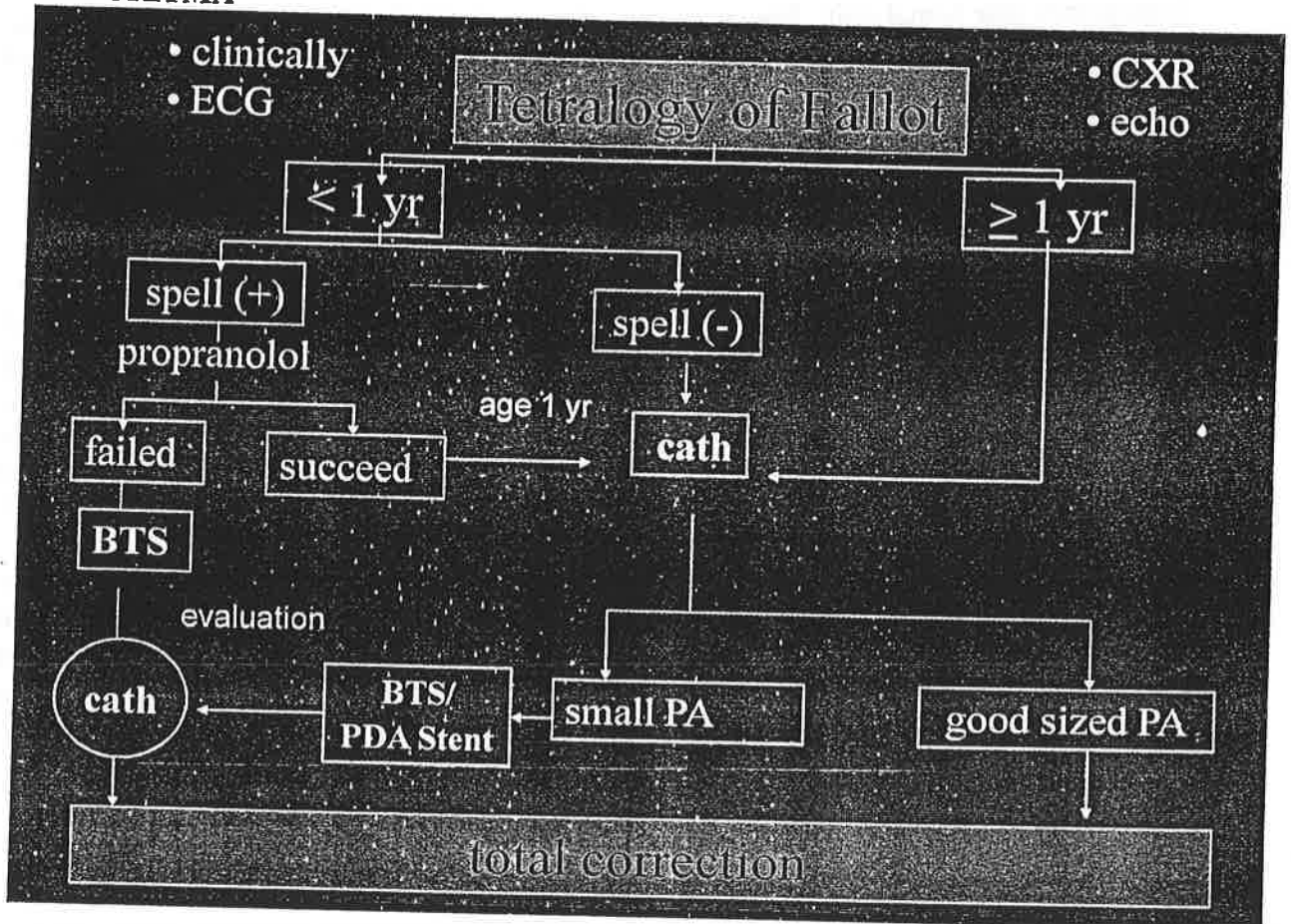
1. Stroke
2. Abses otak
3. Polisitemia
4. Serangan sianotik (*cyanotic spell*)
5. Retardasi pertumbuhan
6. Koagulopati
7. *Subacute bacterial endocarditis*

Tatalaksana

Terapi definitif untuk TF adalah operasi koreksi, yakni dengan cara operasi jantung terbuka stenosis pulmonal diperlebar sedangkan defek septum ventrikel ditutup. Bila ukuran a. pulmonalis terlalu kecil, maka sebagai tindakan paliatif perlu dilakukan pembuatan pintasan, biasanya pintasan Blalock-Taussig ataupun modifikasinya.

Tindakan pencegahan serangan sianotik yang pertama harus dilakukan adalah mencegah anemia relatif, dengan mempertahankan kadar Hb 16-19 g/dl dan Ht 50-60 vol%. Pada bayi yang pernah mengalami serangan sianotik perlu diberi propranolol 1-2 mg/kg/hari. Serangan sianotik berulang menunjukkan bahwa pasien memerlukan tindakan bedah, baik paliatif atau korektif.

ALGORITMA



Contoh kasus

STUDI KASUS: TETRALOGI FALLOT

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang anak berumur 1 tahun dibawa ibunya ke poliklinik anak dengan keluhan biru sejak usia 6 bulan. Pada waktu lahir tidak begitu jelas keluhan biru. Berat lahir 3 kg, berat badan sekarang 10 kg. Anak tersebut juga sering mengalami kesulitan ketika minum susu. Bila menangis anak tampak menjadi lebih biru.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut dan mengapa?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi penyebab sianosis
- Nilai keadaan anak saat ini: pemeriksaan fisik jantung
- Deteksi kelainan foto toraks, EKG

Hasil penilaian yang ditemukan pada anak tersebut adalah:

Anak gizi kurang, pada pemeriksaan jantung terdapat BJ I normal, BJ II tunggal, bising ejeksi sistolik derajat III/6 punction maksimum di sela iga II linea sternalis kiri menjalar sepanjang sternum. Pada fototoraks: bentuk sepatu dengan corakan vaskular paru menurun. EKG: irama sinus, aksis RAD, RVH(+), RAH(+).

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis kerja yang paling mungkin pada anak tersebut ?

Jawaban : TF

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana pemeriksaan lanjutan untuk memastikan diagnosis?

Jawaban : Ekokardiografi

Ekokardiografi: VSD perimembran outlet besar dengan overriding aorta, pulmonal stenosis moderate, RVH.

4. Bagaimana rencana penatalaksanaan selanjutnya?

Jawaban:

Berdasarkan temuan ekokardiografi maka diusulkan dirujuk untuk dilakukan kateterisasi sebagai persiapan operasi

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, ketrampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan ketrampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana TF seperti yang telah disebutkan di atas yaitu:

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi TF
2. Menegakkan diagnosis kerja TF melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis TF
4. Mencegah, mendiagnosis dan tatalaksana komplikasi TF

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan small group discussion dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.

- Membahas instrument pembelajaran ketrampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana TF. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*peer-assisted learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok, dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi ketrampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "role play" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar).
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan TF melalui 3 tahapan:
 - Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 - Menjadi asisten instruktur
 - Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran:
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/unit kerja di sentra pendidikan.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Tetralogi Fallot adalah penyakit jantung sianotik yang paling sering ditemukan. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Derajat berat ringannya TF ditentukan dari beratnya stenosis pulmonal. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Diagnosis TF perlu dicurigai apabila pasien sianotik pada hari-hari pertama kehidupan. E/S. Jawaban S. Tujuan 2.
4. Abses otak merupakan salah satu komplikasi TF pada anak besar. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. TF pada anak akan didapatkan bising:
 - a. Diastolik
 - b. Ejeksi sistolik
 - c. kontinu
 - d. pansistolik
2. Akibat perubahan hemodinamik pada TF adalah:
 - a. Hipertropi atrium kiri
 - b. Hipertropi ventrikel kiri
 - c. Hipertropi ventrikel kanan
 - d. Dilatasi vena kava superior
3. Komplikasi yang tidak lazim terjadi pada TF adalah:

- a. Polisitemia
- b. ISPA berulang
- c. Abses otak
- d. Gangguan perdarahan

4. Sianotik spell ditandai dengan:

- a. Hiperpnea paroksismal
- b. Sianosis menjadi berkurang
- c. Akan terdengar murmur sistolik yang jelas
- d. Bunyi jantung II normal

Jawaban:

- 1. B
- 2. C
- 3. A
- 4. A

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR TETRALOGI FALLOT						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (biru, sesak)					
3.	Berapa berat badan lahir					
4.	Adakah gangguan kenaikan berat badan					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan pada orangtua bahwa anak akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum					
4.	Periksa antropometri: BB, TB					
5.	Periksa kepala Bibir/ mukosa mulut: biru?					
6.	Periksa dada: Bentuk dada Bunyi jantung bising jantung					
7.	Ekstremitas: Biru Jari tabuh					
III. PEMERIKSAAN PENUNJANG						
1.	Foto thoraks: Bentuk Vaskularisasi paru					
2.	EKG: Aksis Hipertrofi					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam menegakkan diagnosis atresia pulmonalis melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi atresia trikuspid
2. Menegakkan diagnosis kerja atresia trikuspid melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang
3. Mengetahui komplikasi atresi trikuspid
4. Mampu melakukan talaksana atresia trikuspid

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologis atresia trikuspid

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Etiologi atresia trikuspid
- Patofisiologis atresia trikuspid

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis atresia trikuspid melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding .*

Must to know key points:

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan atresia trikuspid
- Pemeriksaan penunjang (EKG, foto dada, ekokardiografi, kateterisasi)

Tujuan 3. Mengetahui komplikasi atresi trikuspid

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.*
- *Studi Kasus dan Case Findings.*
- *Demo and Coaching*
- *Praktik pada klien.*

Must to know key points:

- Patofisiologi atresia trikuspid

Tujuan 4. Mampu melakukan tatalaksana atresia trikuspid

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.*
- *Studi Kasus dan Case Findings.*
- *Demo and Coaching*
- *Praktik pada klien.*

Must to know key points:

- Tatalaksanaan atresia trikuspid
- Tatalaksana gagal jantung kongestif
- Saat rujukan
- Persiapan intervensi bedah/non bedah

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*
Atresia trikuspid

Slide

1. Pendahuluan
 - Definisi
 - Epidemiologi
 2. Patofisiologi
 3. Manifestasi klinis
 4. Pemeriksaan penunjang
 5. Tatalaksana
 - Medikamentosa
 - Non Bedah
 - Bedah
 - Komplikasi
 - Follow up
- Kasus : 1. Atresia trikuspid pada bayi 7 minggu
2. Atresia trikuspid pada bayi 1 bulan
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): bangsal bayi, bangsal anak, kamar ekokardiografi, ruang kateterisasi, PICU .

Kepustakaan

1. Agarwala B. Tricuspid atresia. Dalam: Koenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F, penyunting. *Essential Pediatric Cardiology*. New York: McGraw-Hill; 2004. h.185-191.
2. Driscoll DJ. Tricuspid atresia. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. *The science and practice of pediatric cardiology*. Edisi ke-1. Baltimore: William and Wilkins;1998. h. 1579-87.
3. Ebstein ML. Tricuspid atresia. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clack EB, Driscoll DJ, penyunting. *Moss and Adam's: heart disease in infants, children, and adolescents*. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott William and Wilkins; 2001. h. 798-9.
4. Park MK. *Pediatric Cardiology*. Edisi ke-4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. h. 254-63.
5. Rigby ML, Anderson RH. Tricuspid atresia and the Fontan operation. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, Macartney RFJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, penyunting. *Pediatric Cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 2002. h. 1047-73.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana awal atresia trikuspid

Gambaran umum

Atresia trikuspidalis adalah tidak adanya katup trikuspid sehingga tidak ada hubungan antara atrium kanan dan ventrikel kanan. Biasanya ventrikel kanan dan arteri pulmonalis hipoplasi. Kelainan ini sering bersama dengan kelainan lain misalnya VSD, ASD, PS, CoA dan TGA. 30% kasus dengan transposisi arteri-arteri besar. Angka kejadian diperkirakan 1-2% dari semua kelainan jantung bawaan pada bayi.

Patofisiologi.

Pasien dengan normal arteri-arteri besar, tidak adanya katup trikuspid, darah balik sistemik dari atrium kanan masuk ke atrium kiri melalui ASD. Sehingga darah balik bercampur dengan darah dari vena pulmonalis dan akhirnya melalui katup mitral masuk ke ventrikel kiri dan selanjutnya ke aorta. Aliran darah ke paru tergantung besarnya VSD dan stenosis arteri pulmonalis. VSD kecil/restriktif dan stenosis arteri pulmonalis aliran darah ke paru sedikit, sehingga lebih sianosis. Pada pasien dengan intak septum ventrikel, aliran darah ke paru disuplai melalui duktus arteriosus paten, sehingga derajat sianosis tergantung besar kecilnya duktus arteriosus.

Pasien dengan transposisi arteri-arteri besar, aliran darah ke paru akan meningkat pada minggu pertama kehidupan. Pada VSD kecil atau stenosis pada infundibulum aliran darah sistemik minimal sehingga bayi mengalami hipotensi atau syok dan asidosis metabolik.

Manifestasi klinis.

Manifestasi klinis yang ditemukan adalah sianosis berat sejak lahir, sulit minum, dan takipnea. Adanya riwayat serangan spell hipoksia. Pemeriksaan fisik ditemukan suara jantung ke 2 tunggal, bising ejeksi sistolik dapat terdengar, bising regurgitasi (pansistolik) bisa terdengar pada linea parasternalis kiri bawah. Bising kontinyu menunjukkan adanya PDA. Bila komunikasi inter atrium kurang adekuat dapat ditemukan adanya hepatomegali.

Pemeriksaan penunjang.

Pada pemeriksaan elektrokardiografi yang karakteristik adalah ditemukan aksis superior, atresia trikuspid dengan TGA hanya didapatkan 50% kasus dengan aksis superior. Biasanya didapatkan LVH, juga RAH dan LAH.

Pemeriksaan foto dada dapat ditemukan gambaran seperti sepatu (*boot shape*), besar jantung bisa normal atau kardiomegali ringan dengan penurunan vaskularisasi paru. Pada bayi dengan TGA dijumpai vaskularisasi paru yang meningkat.

Ekokardiografi dua dimensi ditemukan katup trikuspid tidak berfungsi, ventrikel kanan kecil, adanya ASD. Dilatasi atrium kiri dan ventrikel kiri. Pada pemeriksaan ini harus dicari kelainan lain yang bersamaan misalnya VSD, PDA, TGA dan CoA.

Tatalaksana.

Tatalaksana dapat dibagi menjadi 2 yaitu medikal dan intervensi.

- Medikamentosa
Prostaglandin E1 untuk menjaga supaya duktus arteriosus tetap terbuka.
- Intervensi:
 1. Non bedah dengan melakukan pelebaran ASD dengan *balloon atrial septostomy (BAS)* untuk memperbaiki aliran tingkat atrium dari kanan ke kiri
 2. Bedah:
 - Paliatif dilakukan pada sebagian besar pasien dengan atresia trikuspidalis supaya tetap hidup.
 - o Pada bayi untuk meningkatkan vaskularisasi paru dengan BT shunt
 - o Pada bayi besar dilakukan BCPS (bidirectional superior Cavo- pulmonary Shunt) dengan membuat anastomose vena cava superior ke arteri pulmonalis kanan)
 - o Pada bayi TGA dengan VSD restriktif dilakukan prosedur Damus-Kaye-Stensel yaitu membuat hubungan antara arteri pulmonalis dengan aorta asenden.

- Definitif: dilakukan prosedur Fontan pada anak 2 tahun atau lebih dengan tekanan LPA dan RPA normal (tekanan rata-rata dibawah 15mmHg)
- Komplikasi jangka panjang:
 - aritmia
 - o hepatomegali
 - o *protein losing enteropathy*
 - o asites
 - o stenosis pada anastomosis
- Pencegahan:
 - o Diet rendah garam
 - o Tidak olah raga berat
 - o Terhadap SBE

Contoh kasus

STUDI KASUS: ATRESIA TRIKUSPIDALIS

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang bayi berumur 7 hari terlihat semakin hari semakin biru, sulit minum, dan nafasnya bertambah cepat. Berat badan lahir 2600 gram, lahir spontan, langsung menangis, ditolong oleh dokter di rumah sakit. Ibu sehat, *antenatal care* tidak lengkap. Bayi merupakan anak pertama, tidak ada riwayat keguguran.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk menilai keadaan bayi tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah)

- Nilai keadaan klinis bayi: derajat sianosis, bagaimana dengan aktifitas
- Deteksi kelainan jantung: klinis kesulitan minum, sesak nafas, nadi dan perfusi jaringan, suara jantung 1 dan 2, bising jantung, pemeriksaan penunjang EKG, Foto dada dan ekokardiografi.
- Membuat diagnosis banding

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Bayi sadar, tampak sianosis berat, nafasnya cepat, minum sebentar-sebentar berhenti seperti kelelahan. Nadi dan perfusi jaringan normal. Suara jantung 2 tunggal, bising ejeksi sistolik 2/6 pada linea para sternalis kiri atas. Pada pemeriksaan abdomen ditemukan hepatomegali. Pemeriksaan EKG aksis superior, RAH, LAH dan LVH, foto dada tampak segmen pulmonal cekung, tidak kardiomegali, vaskularisasi paru menurun. Ekokardiografi belum bisa dilakukan karena tidak ada fasilitas untuk itu dan direncanakan untuk pemeriksaan ekokardiografi di rumah sakit rujukan.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis dan diagnosis banding yang paling mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban:

Atresia trikuspid dengan pulmonal stenosis

Diferensial diagnosis: AVSD dengan pulmonal stenosis

3. Apa rencana tindakan yang akan dilakukan pada pasien ini?

Jawaban:

Dirujuk ke rumah sakit yang ada fasilitas untuk ekokardiografi dan tatalaksana lebih lanjut

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana atresia trikuspid seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami hemodinamik dan patofisiologi atresia trikuspid
2. Menegakan diagnosis kerja atresia trikuspid
3. Mengetahui komplikasi atresi trikuspid
4. Mampu melakukan talaksana medikamentosa

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana atresia trikuspid. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan atresia trikuspid melalui 3 tahapan: .
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur

Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana atresia trikuspid apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan

- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Atresia trikuspid selalu disertai dengan ASD yang besar. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Foto dada pada bayi dengan atresia trikuspid dapat ditemukan gambaran vaskularisasi paru yang meningkat. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Tujuan talaksana pemberian Prostaglandin E1 pada bayi dengan atresia trikuspid adalah untuk meningkatkan aliran darah sistemik ke pulmonal. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Bayi baru lahir dengan atresia trikuspid biasanya langsung terlihat sianosis karena:
 - a. Adanya aliran darah dari atrium kanan ke atrium kiri
 - b. Adanya aliran darah dari atrium kiri ke atrium kanan
 - c. Adanya aliran darah dari ventrikel kanan ke ventrikel kiri
 - d. Tidak adanya aliran darah dari ventrikel kiri ke aorta
 - e. Tidak adanya aliran darah dari ventrikel kanan ke aorta
2. Hepatomegali pada penderita atresia trikuspid akan terjadi bila:
 - a. ASD nya besar
 - b. ASD nya kecil
 - c. Stenosis pulmonal
 - d. VSD besar
 - e. BSSD
3. Prostaglandin E1 yang diberikan pada pasien atresia trikuspid bertujuan:
 - a. Mencegah duktus arteriosus tetap terbuka
 - b. Mencegah terjadinya hipersianotik spell
 - c. menambah aliran darah ke pulmonal
 - d. Semua jawaban tersebut di atas benar
 - e. Semua jawaban tersebut di atas benar

Jawaban : 1. A 2. B 3. D

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancer |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR ATRESIA TRIKUSPID						
No	Kegiatan/langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sianosis) Sudah berapa lama sesak nafas sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
3.	Keluhan lain (sulit minum)					
4.	Berat badan sulit naik?					
5.	Nafas cepat?					
6.	Adakah penyakit yang diturunkan berhubungan dengan kelainan jantung bawaan dalam keluarga?					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan pada orangtua bahwa bayinya akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran					
4.	Periksa tanda vital: Frekuensi nadi, nafas					
5.	Periksa dada: Jantung: Suara jantung 1 dan 2, tipe bising jantung dan pungtum maksimumnya? Paru: retraksi, ronki basah halus?					
III. PEMERIKSAAN PENUNJANG						
1.	EKG: Aksis superior, RAH, LAH dan LVH					
2.	Foto dada: Kardiomegali? CTR? Edema paru? Vaskularisasi paru?					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam diagnosis dan tatalaksana *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage* (TAPVD) melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami patofisiologi TAPVD
2. Menegakkan diagnosis kerja TAPVD melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis TAPVD
4. Mencegah, mendiagnosis dan tata laksana komplikasi TAPVD

Strategi pembelajaran**Tujuan 1. Memahami patofisiologi TAPVD.**

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Patofisiologi TAPVD.

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis TAPVD melalui anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: manifestasi klinik bervariasi tergantung ada tidaknya obstruksi vena pulmonalis.
- Pemeriksaan fisis : - obstruktif vena pulmonalis
- aliran darah pulmonal unrestriktif
- Pemeriksaan penunjang : EKG dan foto thoraks.

Tujuan 3. Menatalaksana medis TAPVD

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Praktek pada model (anak) dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Terapi suportif dan terapi medikal gagal jantung
- Persiapan pra-bedah dan pengawasan pasca bedah

Tujuan 4. Mencegah, mendiagnosis dan tata laksana komplikasi TAPVD

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana TAPVD
- Diagnosis komplikasi (a.l. gagal jantung.): anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

TAPVD

Slide

- 1 : Pendahuluan
 - 2 : Definisi
 - 3 : Epidemiologi
 - 4 : Patofisiologi
 - 5 : Manifestasi klinis
 - 6 : Pemeriksaan penunjang
 - 7 : Terapi suportif dan medikal
 - 8 : Persiapan pra-bedah dan pengawasan pasca bedah
 - 9 : Komplikasi dan pencegahan
 - 10 : Algoritme
 - 11 : Prognosis
 - 12 : Kesimpulan
- Kasus : 1. TAPVD infrakardiak dengan gagal jantung
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Model anatomi : Jantung
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): poliklinik jantung anak, bangsal anak, ICU, kamar tindakan.

Kepustakaan

1. Artman M, Mahony L, Teitel DF. Initial evaluation and treatment of the newborn with symptomatic cardiovascular disease. Dalam: Cooke D. Neonatal cardiology. New York: McGraw-Hill; 2002. h. 63-72.
2. Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 240-54.
3. Keane JF, Fyler DC. Total anomalous pulmonary venous return. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h. 773-81.
4. Schultz AH, Kreutzer J. Cyanotic heart disease. Dalam: Bell LM, penyunting. Pediatric cardiology the requisites in pediatrics. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2006. h. 51-64.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana medikal TAPVD pada neonatus.

Gambaran umum

Merupakan 1% dari seluruh penyakit jantung bawaan. Lebih banyak pada anak laki-laki dibanding wanita (4:1).

Patofisiologi TAPVD

Tidak terdapat hubungan langsung antara vena pulmonalis dan atrium kiri. Vena-vena pulmonalis tersebut mengalir tidak normal ke vena sistemik atau ke atrium kanan. Dibagi 4 tipe menurut letak drainagenya:

1. Tipe Suprakardial: merupakan 50% dari pasien TAPVD. Vena pulmonalis komunis bermuara ke vena cava superior melalui vena vertikal dan vena inominata.
2. Tipe Kardial: tipe ini merupakan 20 % dari pasien TAPVD. Vena pulmonalis komunis bermuara ke dalam sinus coronarius. Atau vena pulmonalis masing-masing bermuara ke atrium kanan.
3. Tipe Infrakardial: tipe ini merupakan 20% dari pasien TAPVD. Vena pulmonalis komunis bermuara ke vena porta, duktus venosus, vena hepatica, atau vena cava inferior. Vena pulmonalis komunis menembus diafragma melalui hiatus esofagus.
4. Tipe campuran: kombinasi tipe-tipe lainnya, 10 % dari pasien TAPVD.

Kebanyakan pasien dengan TAPVD suprakardial dan kardial serta infrakardial mengalami hipertensi pulmonal sekunder karena obstruksi aliran balik vena pulmonalis. Penyebab obstruksi tersebut adalah panjangnya jalur vena atau hambatan karena sinusoid hepar.

Pada pasien dengan obstruksi vena pulmonalis mengalami hipertensi pulmonal, terjadi kongesti vena pulmonalis progresif, hipoksemia, dan hipoperfusi sistemik.

Hubungan antar atrium baik DSA ataupun PFO diperlukan agar tetap dapat bertahan hidup. Kebanyakan pasien tidak terdapat aliran restriktif pada septum atrium.

Manifestasi klinis TAPVD

Manifestasi klinis berbeda tergantung ada / tidak adanya obstruksi aliran vena pulmonalis.

Tanpa obstruksi vena pulmonalis :

Riwayat :

- gagal jantung kongestif dan gangguan pertumbuhan serta infeksi saluran pernapasan berulang biasa ditemukan pada masa bayi.
- ada riwayat sianosis ringan sejak lahir.

Pemeriksaan fisik :

- gizi kurang, sianosis ringan. Tanda gagal jantung: takipnu, dispnu, takikardia, hepatomegali.
- prekordial membonjol, impuls hiperaktif ventrikel kanan, impuls jantung maksimal pada prosesus xyphoid dan tepi sternal kiri bawah.
- terdapat irama quadruple khas. Bunyi jantung 2 terpisah lebar dan menetap, P2 mengeras. Bising ejeksi sistolik grade 2-3/6 biasanya terdengar pada tepi sternal kiri atas. Bising mid diastolik rumble selalu terdengar pada tepi sternal kiri bawah.

Elektrokardiografi :

- hipertrofi ventrikel kanan tipe *overload volume* (pola rsR' di V1). Kadang terdapat hipertrofi atrium kanan.

Foto thoraks :

- kardiomegali karena pembesaran atrium dan ventrikel kanan, vaskularisasi paru meningkat.
- gambaran "snowman" atau angka delapan terlihat pada tipe suprakardial tetapi jarang terlihat sebelum umur 4 bulan.

Dengan obstruksi vena pulmonalis :

Riwayat :

- sianosis berat dan distress napas tampak pada masa neonatus dengan gagal tumbuh.
- sianosis memburuk saat minum, terutama pada bayi tipe infrakardiak karena tekanan terhadap vena pulmonalis komunis oleh esofagus terisi minuman/makanan.

Pemeriksaan fisik :

- pada neonatus / bayi gizi kurang terdapat sianosis sedang-berat dan takipnu dengan retraksi interkostals
- temuan pada jantung mungkin minimal terdapat bunyi jantung 2 tunggal dan keras, irama derap. Bising jantung biasanya tidak terdengar.
- terdapat ronki basah halus dan hepatomegali.

Elektrokardiografi :

Bervariasi. Terdapat hipertrofi ventrikel kanan dengan gambaran R tinggi di sandapan prekordial kanan. Kadang terdapat hipertrofi atrium kanan.

Foto thoraks :

- ukuran jantung normal atau sedikit membesar. Terdapat gambaran edema paru yang dapat keliru dengan gambaran pneumonia / *hyaline membrane disease*.

Ekokardiografi :

Gambaran umum ;

- ventrikel kanan membesar, ventrikel kiri tertekan (relatif hipoplasia) adalah gambaran yang menonjol. Atrium kanan membesar, atrium kiri kecil, dengan deviasi septum ke kiri, a. pulmonalis tampak dilatasi.
- terdapat hubungan atrium kanan dan kiri melalui DSA (30%) dan PFO (70%).
- terdapat rongga besar di belakang atrium kiri (sinus vena pulmonalis komunis) pada pandangan sumbu panjang parasternal.
- terdapat gambaran overload volum di ventrikel kanan pada echo M-mode dengan gambaran gerakan septum ventrikel paradoksikal.
- Doppler: terdapat peningkatan aliran di a pulmonalis, aliran kontinyu di muara drainage vena pulmonalis. Terdapat pula tanda hipertensi pulmonal.

Gambaran pada tipe suprakardiak :

Hubungan paling sering adalah melalui vena cava superior kiri / vena vertikal kiri kemudian ke vena inominata yang tampak melebar, akhirnya ke vena kava superior kanan. Gambaran tersebut dapat dilihat pada pandangan suprasternal sumbu pendek. Dengan Doppler dan Doppler berwarna dapat ditentukan arah aliran di vena cava superior kiri.

Gambaran tipe kardiak :

Paling sering bermuara ke sinus koronarius, terdapat pada 15% kasus. Sinus koronarius tampak dilatasi dapat dilihat pada pandangan parasternal sumbu panjang dan apikal 4 ruang.

Gambaran tipe infrakardiak :

Tampak vena dilatasi menuju ke cavum abdomen melalui diafragma pada pandangan subcostal potongan sagital dan transversum. Ke-4 vena pulmonalis dapat dilihat menyatu dapat dilihat pada pandangan subcostal potongan coronal atau pandangan suprasternal sumbu pendek.

Perjalanan penyakit :

1. Gagal jantung kongestif terjadi pada kedua tipe TAPVD dengan gangguan pertumbuhan dan

- pneumonia berulang.
2. Tanpa pembedahan dua pertiga bayi TAPVD tanpa obstruksi meninggal sebelum mencapai umur 1 tahun. Sebab kematian biasanya karena pneumonia.
 3. Pasien dengan tipe infrakardiak jarang bertahan hidup sampai lebih dari beberapa minggu tanpa tindakan pembedahan. Kebanyakan meninggal sebelum umur 2 bulan.

Tatalaksana

Medikal :

1. Terapi intensif antikongestif digitalis dan diuretik harus diberikan pada bayi-bayi tanpa obstruksi vena pulmonalis.
2. Koreksi asidosis metabolik bila ada.
3. Bayi dengan edema paru berat (akibat obstruksi pada tipe infrakardiak atau tipe lain dengan obstruksi) harus diintubasi dan ventilator dengan oksigen dan PEEP, sebelum kateterisasi dan operasi.
4. Pada beberapa pasien dengan hipertensi pulmonal, pemberian PGE1 dapat meningkatkan aliran darah sistemik dengan tetap membuka duktus. Pada tipe infrakardiak PGE1 dapat membantu mempertahankan duktus venosus tetap membuka.
5. Apabila hubungan antara atrium kecil dan operasi tidak segera operasi, dilakukan septostomi dengan balloon (BAS) untuk memperbesar hubungan antara atrium.

Pembedahan :

Indikasi dan waktu operasi :

Operasi korektif harus dilakukan pada semua kasus, tidak ada operasi paliatif.

1. Semua bayi dengan tipe obstruksi harus operasi segera setelah terdiagnosis, pada masa neonatus.
2. Bayi tanpa obstruksi vena pulmonalis tetapi dengan gagal jantung yang sulit diatasi, operasi pada umur 4-6 bulan.

Komplikasi operasi :

1. Hipertensi pulmonal, berhubungan dengan ventrikel kiri yang kecil dan komplainsnya jelek, menyebabkan gagal jantung, edema paru, memerlukan support ventilator post operasi berkepanjangan.
2. Aritmia post operasi biasanya atrial.
3. Obstruksi pada tempat anastomosis dan stenosis vena pulmonal jarang sekali.

Follow up pasca operasi :

1. Evaluasi setiap 6-12 bulan kemungkinan obstruksi vena pulmonalis dan aritmia atrial.
2. Obstruksi vena pulmonalis pada tempat anastomosis atau stenosis vena pulmonalis terjadi pada 10% pasien dan memerlukan operasi ulang. Komplikasi ini terjadi setelah 6-12 bulan post operasi. Kemungkinan stenosis vena pulmonalis memerlukan kateterisasi jantung. Apabila ada hampir tidak mungkin dapat dikoreksi.
3. Beberapa pasien mengalami aritmia atrial termasuk sindrom sick sinus, memerlukan terapi medikal dan pacu jantung.
4. Pembatasan aktifitas tidak diperlukan kecuali ada obstruksi vena pulmonalis.
5. Profilaksis endokarditis tidak diperlukan kecuali ada obstruksi.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TAPVD

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang bayi wanita umur 5 hari diperiksa karena sesak napas dan biru.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk anak tersebut ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Lakukan anamnesis riwayat penyakit bayi tersebut.
- Nilai keadaan klinis bayi: adakah kegawatdaruratan jantung? Tanda klinis yang mendukung diagnosis TAPVD.
- Deteksi kelainan laboratorium: EKG, foto thoraks

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Pada pemeriksaan fisik bayi tampak gelisah, sianosis sedang, napas cepat, tidak demam. Thoraks tampak retraksi interkostal, tidak tampak pulsasi prekordial, auskultasi terdengar bunyi jantung II tunggal, tidak terdengar bising jantung. Hepar teraba 3 cm bawah arkus costae, tepi tumpul. Pulsasi nadi kuat, perfusi perifer baik. Pada EKG didapatkan irama sinus, denyut jantung 180 x/menit, hipertrofi ventrikel kanan gelombang R murni 15 mV di VI, sumbu QRS ke kanan. Pada foto thoraks kardiomegali, apeks membulat. Vaskularisasi paru meningkat. Terdapat gambaran edema paru.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis kerja yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban:

TAPVD dengan gagal jantung

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

- Penanganan gagal jantung : - Suportif
- medikal
- Rujukan untuk penegakan diagnosis dan tatalaksana lebih lanjut.

Penilaian ulang

Setelah dilakukan tindakan (terapi suportif dan medikal) dilakukan penilaian fisik (*follow up*)

4. Apakah yang dilakukan oleh dokter/dokter anak rumah sakit tersebut terhadap anak tersebut ? (napas lebih tenang, denyut jantung 100 x/menit, hepar teraba mengecil).

Jawaban :

Dokter anak rumah sakit tersebut melakukan tindakan gawat darurat. Setelah keadaan anak tersebut stabil kondisinya, berhubung fasilitas rumah sakit tersebut belum mampu melakukan pemeriksaan echocardiografi, anak dirujuk ke rumah sakit rujukan provinsi.

5. Tindakan kegawatdaruratan apa yang telah dilakukan oleh dokter anak rumah sakit kabupaten tersebut ?

Jawaban :

Melakukan stabilisasi kondisi anak tersebut yaitu ;

- Menempatkan anak dalam ruang ICU posisi semi fowler
- Memberikan O₂ pernasal ½ - 1 l/menit
- Memberikan cairan 75-80% kebutuhan, memenuhi kebutuhan kalori.
- Memberikan furosemid intravena 1-2 mg/kg/dosis.
- Apabila diperlukan melakukan intubasi

Setelah kondisi anak stabil, dirujuk ke rumah sakit rujukan provinsi untuk tindakan lebih lanjut. Di rumah sakit rujukan provinsi anak dirawat di ICU.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana TAPVD tipe infrakardiak yaitu :

1. Memahami keadaan gawat darurat jantung pada neonatus
2. Menegakkan diagnosis gagal jantung melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis dan persiapan rujukan pasien TAPVD infrakardiak
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi TAPVD infrakardiak

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana TAPVD. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)

- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan TAPVD melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
 Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana TAPVD apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Ada 4 tipe TAPVD, tipe suprakardial merupakan 50 % dari seluruh TAPVD. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Kebanyakan pasien dengan TAPVD suprakardial dan kardial serta infrakardial mengalami hipertensi pulmonal sekunder. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Gambaran klinis TAPVD pada neonatus yang menonjol adalah gagal jantung kongestif. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Pernyataan berikut benar mengenai TAPVD :
 - a. Vena pulmonalis bermuara ke atrium kiri
 - b. Tipe kardial Vena pulmonalis komunis bermuara ke atrium kanan melalui sinus koronarius
 - c. Tipe infrakardial tidak menyebabkan gagal jantung
 - d. Adanya DSA / PFO tidak mutlak diperlukan
2. Diagnosis TAPVD pada neonatus :
 - a. Tidak selalu sianosis
 - b. Tanda gagal jantung tidak selalu didapatkan pada TAPVD tipe infrakardial
 - c. Gambaran "snowman" pada foto thoraks TAPVD tipe suprakardial jarang
 - d. Bunyi jantung 2 normal
3. Benar mengenai tatalaksana TAPVD tipe obstruktif :
 - a. Terapi suportif dan medikamentosa dapat diberikan
 - b. Koreksi asidosis
 - c. Ventilasi mekanik dengan PEEP
 - d. Semua di atas benar.

Jawaban:

1. B 3. D
2. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancer |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE						
No	Kegiatan/langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sesak napas dan biru) Sudah berapa lama timbulnya sesak sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
3.	Selain sesak napas, keluhan lain apa? (malas minum, biru)					
4.	Berapa umur kehamilan? (minggu)					
5.	Berapa berat lahir? (Kg)					
6.	Bagaimana warna air ketuban?					
7.	Adakah penyakit yang diturunkan berhubungan dengan penyakit jantung bawaan ?					
8.	Adakah riwayat penyakit perinatal yang berhubungan dengan penyakit jantung bawaan? (<i>TORCH</i>)					
9.	Bagaimana cara persalinan? (spontan/tindakan)					
10.	Apakah dapat susu yang diberikan? (ASI/formula)					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan pada orangtua bahwa bayinya akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran, sianosis					
4.	Periksa tanda vital: frekuensi denyut jantung, respirasi, suhu					
5.	Periksa antropometri: BL/BB, PB, LK					
6.	Periksa kepala:					
	a. Adakah trauma lahir?					
	b. Adakah cacat bawaan					
	d. Mulut: mukosa, lidah, bibir biru					
7.	Periksa dada:					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana Transposisi Arteri Besar melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi dan manifestasi klinis Transposisi Arteri Besar
2. Menegakan diagnosis Transposisi Arteri Besar melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang.
3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Transposisi Arteri Besar
4. Mampu melakukan tata laksana medikamentosa Transposisi Arteri Besar

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi dan manifestasi klinis Transposisi Arteri Besar

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Epidemiologi Transposisi Arteri Besar
- Etiologi Transposisi Arteri Besar

- Klasifikasi Transposisi Arteri Besar
- Patogenesis Transposisi Arteri Besar
- Patofisiologi Transposisi Arteri Besar
- Manifestasi klinis Transposisi Arteri Besar

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis Transposisi Arteri Besar melalui anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.

Must to know key points:

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan dengan Transposisi Arteri Besar
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan Transposisi Arteri Besar
- Pemeriksaan penunjang (elektrokardiografi dan pemeriksaan radiologis) yang berkaitan dengan Transposisi Arteri Besar

Tujuan 3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Transposisi Arteri Besar

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.
- Studi Kasus dan *Case Findings*.
- *Demo and Coaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Komplikasi
- Gangguan status gizi
- Infeksi saluran nafas yang sering menyertai Transposisi Arteri Besar
- Gagal jantung
- Endokarditis infeksi

Tujuan 4. Mampu melakukan tata laksana medikamentosa Transposisi Arteri Besar

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Simulation and Real Examination Exercises (Physical and Device).*
- *Bedside Teaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Tata laksana medikamentosa Transposisi Arteri Besar
- Tata laksana komplikasi Transposisi Arteri Besar
- Saat rujukan dan operasi Transposisi Arteri Besar

Persiapan sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Transposisi Arteri Besar

Slide

- 1 : Pendahuluan
 - 2 : Definisi
 - 3 : Insidens
 - 4 : Embriologi
 - 5 : Anatomi
 - 6 : Hemodinamik
 - 7 : Manifestasi klinis
 - 8 : Diagnosis dan diagnosis banding
 - 9 : Tata laksana
 - 10 : Komplikasi
 - 11 : Algoritme
 - 12 : Kesimpulan
- Kasus : 1. Transposisi arteri besar
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - CD kartun/animasi pada Transposisi Arteri Besar
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat inap dan poli kardio.

Kepustakaan

1. Wemosky G. Transposition of the great arteries. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, penyunting. Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents. Edisi ke-6. Philadelphia: William & Wilkins; 2001. h. 1027-84.
2. Schultz AB, Kreutzer J. Cyanotic heart disease. Dalam: Letter V, penyunting. Pediatric cardiology the requisites in pediatrics. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 51-78.
3. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 219-29.
4. Marx GR, Flyer DC. Endocardial cushion disease. Dalam: Keane JF, Lock JE, Flyer DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h. 663- 74.
5. Fulton DR, Flyer DC. D-transposition of the great arteries. Dalam: Keane JF, Lock JE, Flyer DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. h. 645-61.
6. Madiyono B, Rahayuningsih SE, Sukardi R. Penanganan penyakit jantung pada bayi dan anak. Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2005. h. 33-6.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan penatalaksanaan Transposisi Arteri Besar

Gambaran umum

TAB adalah kelainan berupa tertukar letak kedua pembuluh darah arteri besar, yaitu aorta keluar dari ventrikel kanan dan arteri pulmonalis dari ventrikel kiri. Kelainan ini ditemukan sekitar 5% dari seluruh PJB. Pada TGA, sirkulasi darah sistemik dan paru terpisah serta berjalan paralel. Kelangsungan hidup bayi yang lahir dengan kelainan ini sangat tergantung pada ada tidaknya percampuran darah balik vena sistemik dan vena pulmonalis yang baik, melalui pirau baik di tingkat atrium (ASD), ventrikel (VSD), ataupun arteri utama (PDA).

Contoh kasus

STUDI KASUS: TRANSPOSISI ARTERI BESAR

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang bayi laki-laki berusia 1 bulan datang ke ruang gawat darurat anak dengan keluhan utama nafas cepat. Sejak lahir sakit, penderita tampak terlihat bernafas cepat, banyak berkeringat, sulit menetek, menetek sebentar-sebentar dan berat badan sulit naik. Disertai terdapat kebiruan di sekitar mulut, ujung-ujung jari tangan dan kaki. Penderita lahir dari seorang ibu G3P2A0, cukup bulan, ditolong bidan, letak kepala, langsung menangis, berat badan 3,2 kg. Selama hamil ibu penderita sehat dan tidak minum obat-obatan selain yang diberikan oleh bidan. Pada pemeriksaan fisik ditemukan, berat badan 2.5 kg, takikardi dan takipne. Ditemukan retaksi supra sternal, interkostal dan epigastrium. Pada pemeriksaan paru tidak ditemukan *crackles* maupun *wheezing*. Pada pemeriksaan jantung ditemukan prekordium yang hiperaktif dengan trill sepanjang tepi kiri sternum. Pada auskultasi terdengar bunyi jantung dua yang tunggal dan keras tidak ditemukan bisung jantung. Tampak sianosis pada mukosa mulut, perioral dan ujung-ujung jari

Penilaian

1. Apa yang anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan bayi tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

Jawaban:

Penyakit Jantung Bawaan

Temuan yang didapatkan sebagai hasil dari penilaian pada situasi adalah:

- Nilai keadaan klinis bayi
- Lakukan pemeriksaan elektrokardiografi dan foto toraks

Elektrokardiografi menunjukkan gambaran EKG tidak ada yang khas, seperti yang ditemukan pada neonatus normal yaitu sumbu QRS yang berdeviasi ke kanan, hipertrofi ventrikel kanan dan hipertrofi kedua ventrikel bila ada VSD.

Foto toraks

Tampak bentuk jantung seperti telur yang terletak di sisinya, dengan tangkai jantung mediastinum superior) yang kecil, oleh karena posisi aorta di depan a. pulmonalis. Terdapat kardiomegali dan peningkatan corakan vaskular paru minimal.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban

Transposisi arteri besar

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

PENATALAKSANAAN

Terapi medikamentosa

1. Terapi gagal jantung
2. Jika terdapat infeksi paru, terapi infeksi paru dengan antibiotik
3. Pencegahan terhadap endokarditis infektif

Terapi intervensi bedah

Waktu dan Metode Operasi TAB

Neonatus dengan TAB dengan atau tanpa VSD yang mengalami sianosis berat harus segera dirujuk untuk diberikan *prostaglandin E1* dengan dosis 0,01–0,05 mcg/kgBB/menit untuk mempertahankan terbukanya duktus arteriosus sehingga terjadi pencampuran yang baik antara vena sistemik dan vena pulmonal. Selanjutnya bila ternyata tidak ada ASD atau defeknya kecil, secepatnya dilakukan BAS untuk memperbaiki pencampuran darah di tingkat atrium.

• TAB Tanpa VSD

Untuk mendapatkan hasil bedah koreksi *arterial switch* yang optimal, sebaiknya operasi ini dilakukan pada usia 2–4 minggu tanpa pemeriksaan sadap jantung. Bila usia sudah lebih dari 1 bulan, ventrikel kiri penting dinilai apakah mampu menjadi pompa sistemik dengan pemeriksaan sadap jantung. Ventrikel kiri dianggap mampu apabila tekanannya masih 2/3 tekanan sistemik dan *arterial switch* dapat dilakukan. Tetapi bila kurang dari 2/3 sistemik, harus dilakukan operasi paliatif *pulmonary arterial banding* (PAB) dahulu dengan tujuan melatih ventrikel kiri sebagai pemompa sirkulasi sistemik. Proses latihan ini cukup 1–2 minggu dan selanjutnya dilakukan operasi *arterial switch*.

• TAB dengan VSD tanpa Left Ventricle Outflow Tract Obstruction (LVOT)

Umumnya operasi *arterial switch* dan penutupan VSD dapat ditunda sampai bayi berusia 3 bulan saat berat badan dan keadaan umum bayi lebih baik serta belum terjadi penyakit vaskular paru (PVP). Operasi harus dilakukan lebih dini bila terdapat tanda-tanda gagal jantung kongestif yang berat. Operasi *arterial switch* dan penutupan VSD dapat dilakukan tanpa didahului pemeriksaan sadap jantung. Bila usia sudah lebih atau sama dengan 3 bulan, perlu dilakukan pemeriksaan sadap jantung untuk menilai tingginya PARI. Bila kurang dari 8 U/m², operasi *arterial switch* dan penutupan VSD dapat dilakukan, tetapi bila lebih besar atau sama dengan 8 U/m² sebaiknya tidak dilakukan operasi.

• **TGA dengan VSD dan LVOTO**

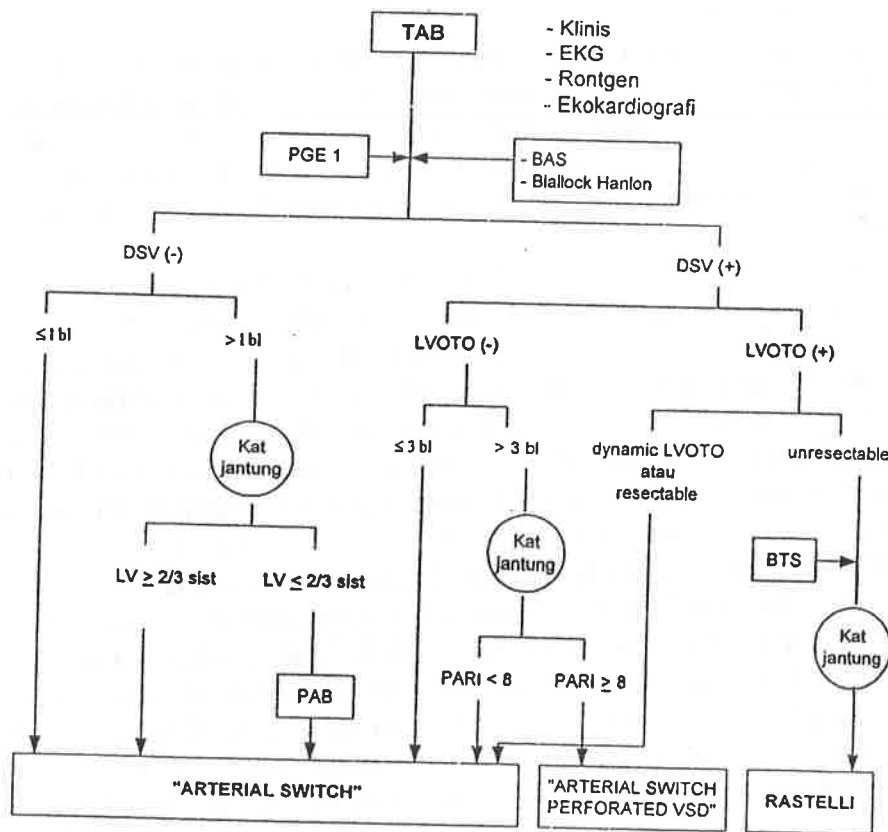
Penanganan pada bayi dengan TGA, VSD dan LVOTO, sangat tergantung pada derajat beratnya LVOTO. Bila secara ekokardiografis LVOTO diperkirakan ringan (perbedaan tekanan antara ventrikel kiri dan arteri pulmonalis ≤ 25 mmHg) atau diperkirakan otot yang menyebabkan obstruksi dapat direseksi, maka operasi *arterial switch*, penutupan VSD dengan atau tanpa reseksi LVOTO dapat dilakukan tanpa pemeriksaan sadap jantung. Tetapi bila LVOTO diperkirakan berat (perbedaan tekanan antara ventrikel kiri dan arteri pulmonalis > 25 mmHg) atau otot tidak mungkin direseksi, maka harus dilakukan pemeriksaan sadap jantung dan angiografi ventrikel kiri untuk menilai derajat LVOTO secara pasti.

Operasi koreksi yang dilakukan adalah operasi tipe Rastelli, yaitu memasang konduit berkatup (*self designed monocusp* atau katup prostetik) atau homograf antara ventrikel kanan dengan arteri pulmonalis dan menutup VSD dengan *tunneling patch*.

Bila LVOTO sangat berat, dilakukan operasi paliatif *Blalock-Tausig Shunt* (BTS) bila diperlukan dengan tujuan menambah aliran darah ke paru dan memperbaiki keadaan umum sambil menunggu saat yang tepat dilakukan operasi korektif.

Tipe operasi tahap berikutnya tergantung pada tipe dan lokasi VSD yang menyertai:

- VSD tipe subaortik: dilakukan operasi korektif tipe Rastelli.
- VSD jauh dari aorta (*noncommitted*): dilakukan operasi *univentricular repair* (lihat algoritma).



Masalah Pasca Operasi

- Sindrom Curah Jantung Rendah
Disebabkan oleh adanya defek residual yang signifikan, hipertensi pulmonal, aritmia, repons inflamasi yang berlebihan pada bypass yang lama. Didapatkan penurunan kontraktilitas akibat buruknya preservasi miokardium yang ditandai dengan penurunan tekanan darah lebih dari 10% nilai prediksi, diikuti urin output kurang dari 0,5 cc/kgBB/jam dan nadi arteri dorsalis pedis tak teraba. Didapatkan perbedaan temperatur rektal dan perifer lebih dari 5 derajat. Pada analisis gas darah (AGD) didapatkan asidosis laktat lebih dari 5 mmol/L. Terapi dari sindrom curah jantung rendah adalah dengan memberi volume cairan/komponen darah sesuai kebutuhan, manipulasi farmakologis yang berupa inotropik, vasopresor, vasodilator, inodilator, *afterload reduction*. Atasi gangguan irama dan manajemen respirasi/ventilasi.
- Hipertensi Pulmonal
- Disritmia pada PJB Sianosis
- Infeksi Pasca Operasi pada PJB Sianosis

Penilaian ulang

4. Setelah dilakukan tindakan apakah rencana anda selanjutnya untuk ibu /orang tua dan

Jawaban:

Evaluasi pasca bedah

1. Evaluasi pasca bedah dilakukan setiap 6 bulan sampai 1 tahun.
2. Pencegahan terhadap infeksi endokarditis
3. Pembatasan aktifitas jika terdapat komplikasi pasca bedah

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana Transposisi Arteri Besar seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi dan manifestasi klinis Transposisi Arteri Besar
2. Menegakan diagnosis Transposisi Arteri Besar melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang.
3. Persiapan pra-bedah Transposisi Arteri Besar
4. Evaluasi pasca bedah Transposisi Arteri Besar.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk

menatalaksana Transposisi Arteri Besar. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.

- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan Transposisi Arteri Besar melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana Transposisi Arteri Besar apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Tranposisi Arteri Besar adalah suatu kelainan yang termasuk *duct dependent lesion*. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pada transposisi arteri besar ditemukan corakan vaskular paru yang meningkat dan hipertrofi ventrikel kiri pada toraks foto. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Gagal jantung pada transposisi arteri besar dapat terjadi pada bayi baru lahir. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.
4. Pemberian oksigen akan mengurangi sianosis pada Transposisi Arteri Besar. B/S. Jawaban S. Tujuan 4.
5. Saat operasi transposisi arteri besar tanpa VSD adalah usia satu bulan. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.
6. Auskultasi Transposisi Arteri Besar ditemukan bunyi jantung 2 tunggal. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Foto toraks transposisi arteri besar dengan VSD ditemukan
 - a. Bentuk jantung "*egg shaped*"
 - b. Corakan vaskular paru yang meningkat
 - c. Mediastinum menyempit
 - d. Semua benar
 - e. Semua salah

2. Komplikasi Transposisi Arteri besar dengan VSD adalah, kecuali
 - a. Gagal jantung
 - b. Endokarditis infeksi
 - c. Pulmonal hipertensi
 - d. Serangan sianosis
 - e. Gagal tumbuh

3. Pada Transposisi Arteri Besar tanpa VSD ditemukan
 - a. Sianosis ringan
 - b. Bunyi jantung 2 *wide fixed splitting*
 - c. Bising sistolik
 - d. Toraks foto tampak *egg shaped*
 - e. Bising diastolik

4. Berikut pernyataan yang benar mengenai transposisi arteri besar
 - a. Aorta dan cabang arteri koronaria berasal dari ventrikel kiri
 - b. Arteri pulmonalis berasal dari ventrikel kanan
 - c. Sianosis berat yang terlihat sejak lahir
 - d. Katup-katup ventrikel abnormal
 - e. Terdapat kelainan anatomik vena pulmonalis dan sinus coronarium

Jawaban:

1. C
2. D
3. D
4. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah/tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR TRANSPOSISI ARTERI BESAR						
No	Kegiatan / langkah Klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (timbulnya sesak)					
	Sudah berapa lama timbulnya warna sesak sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
	Apakah sesak makin lama makin bertambah					
	Apakah sesak disertai bunyi mengi, bunyi mengorok?					
	Apakah sesak disertai dengan bengkak di kelopak mata, kedua tungkai?					
	Apakah sesak disertai dengan warna kebiruan di lidah, bibir dan ujung ujung jari?					
	Sejak kapan ?					
3.	Apakah kebiruan timbul mendadak atau makin lama makin bertambah					
	Apakah ada hal yang dapat mengurangi kebiruan atau menambah kebiruan?					
	Apakah pernah mengalami serangan sianosis?					
	Serangan sianosis: suatu serangan yang diawali dengan aktivitas (menangis, mengedan) setelah aktivitas biru kelihatan makin bertambah, kemudian tampak nafas cepat dan dapat disertai penurunan kesadaran/kejang					
	Apakah bayi tidur dengan posisi tertentu (lutut ditekuk ke arah dada)					
	Adakah sudah pernah dibawa ke dokter? Dan apakah telah diberikan obat-obatan					
	Apakah anak sering rewel?					
4.	Apakah sebelumnya anak pernah mengalami kejang atau penurunan kesadaran?					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana *Atrioventricular Septal Defect* melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi dan manifestasi klinis *Atrioventricular Septal Defect*
2. Menegakan diagnosis kerja *Atrioventricular Septal Defect* melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang (elektrokardiografi dan pemeriksaan radiologis)
3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi *Atrioventricular Septal Defect*
4. Mampu melakukan tatalaksana medikamentosa

Strategi pembelajaran

Tujuan 1 Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi dan manifestasi klinis *Atrioventricular Septal Defect*

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Epidemiologi *Atrioventricular Septal Defect*
- Etiologi *Atrioventricular Septal Defect*

- Klasifikasi *Atrioventricular Septal Defect*
- Patogenesis *Atrioventricular Septal Defect*
- Patofisiologi *Atrioventricular Septal Defect*
- Manifestasi klinis *Atrioventricular Septal Defect*

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis *Atrioventricular Septal Defect* melalui anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.

Must to know key points :

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan dengann *Atrioventricular Septal Defect*
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan *Atrioventricular Septal Defect*
- Pemeriksaan penunjang (elektrokardiografi dan pemeriksaan radiologi)

Tujuan 3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi *Atrioventricular Septal Defect*

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.
- Studi Kasus dan *Case Findings*.
- *Demo and Coaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Komplikasi
- Gangguan status gizi
- Infeksi saluran nafas yang sering menyertai *Atrioventricular Septal Defect*
- Gagal jantung
- Endokarditis infeksiif

Tujuan 4. Mampu melakukan tatalaksana medikamentosa

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Simulation and Real Examination Exercises (Physical and Device).*
- *Bedside Teaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Tatalaksana medikamentosa
- Tatalaksana komplikasi
- Saat operasi

Persiapan sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Atrioventricular Septal Defect

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Insidens
- 4 : Embriologi
- 5 : Anatomi
- 6 : Hemodinamik
- 7 : Manifestasi klinis
- 8 : Diagnosis dan diagnosis banding
- 9 : Tata laksana
- 10 : Komplikasi
- 11 : Algoritme
- 12 : Kesimpulan

- Kasus : 1. *Atrioventricular Septal Defect*
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat inap dan poli kardio.

Kepustakaan

1. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby; 2007. h.181-8.
2. Feldt RH, Edwards WD, Porter CJ, Dearani JA, Seward JB, Puga FJ. *Atrioventricular septal defects*. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, penyunting. *Moss and Adam's Heart disease in infants, children, and adolescents*. Edisi ke-6. Philadelphia: William & Wilkins; 2001. h. 618-35.
3. Joshi VM, Sekhawat.S. *Acyanotic congenital heart defects*. Dalam: Vetter VL, penyunting. *Pediatric cardiology the requisites in pediatrics*. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 79-96.
4. Marx GR, Fyler DC. *Endocardial cushion disease*. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. *Nadas' pediatric cardiology*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h. 663- 74.
5. Hoffman JIE, Kaplan S. *The incidence of congenital heart disease*. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1890-900.
6. Clark EB. *Etiology of congenital cardiovascular malformations: epidemiology and genetics*. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, penyunting. *Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents*. Edisi ke-6. Philadelphia: William & Wilkins; 2001. h. 64-79.

7. Rosenthal G. Prevalence of congenital heart disease. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. The science and practice of pediatric cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. h.1083-106.
8. Kearney DL, Titus JL. Cardiovascular anatomy. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. The science and practice of pediatric cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. h.127-54.
9. Vick III GW. Defects of the atrial septum including atrioventricular septal defects. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. The science and practice of pediatric cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. h.1141-80.
10. Rachmat J. Tatalaksana bedah pada defek septum atrio-ventrikular. Dalam: Putra ST, Advani N, Rahayoe AU, penyunting. Dasar-dasar diagnosis dan tatalaksana penyakit jantung pada anak. Jakarta: Forum Ilmiah Kardiologi Anak; 1998. h. 73-8.
11. Rahayoe AU. Indikasi dan pemilihan waktu yang tepat untuk intervensi penyakit jantung bawaan. Dalam: Putra ST, Advani N, Rahayoe AU, penyunting. Dasar-dasar diagnosis dan tatalaksana penyakit jantung pada anak. Jakarta: Forum Ilmiah Kardiologi Anak; 1998. h. 163-82.

Kompetensi

Mengenal dan melakukan penatalaksanaan *Atrioventricular Septal Defect*

Gambaran umum

Atrioventricular Septal Defect (AVSD) adalah tidak terbentuknya struktur septum atrio-ventrikular yang normal sehingga *atrioventricular junction* menyatu. Biasa disebut juga sebagai malformasi atrioventricular canal atau defek "endocardial cushion", tetapi sebutan Atrioventricular Septal Defect (AVSD) lebih tepat.

Etiologi

Sampai saat ini mekanisme terjadinya AVSD masih belum diketahui dengan pasti. Beberapa penelitian menunjukkan terdapat faktor familial atau genetik yang berperan terhadap terjadinya AVSD karena AVSD sering terjadi berulang dalam satu keluarga, dan pernikahan di antara anggota keluarga juga berperan meningkatkan risiko terjadinya DSA. Faktor familial dapat disebabkan karena kelainan kromosom atau mutasi gen. Sedangkan faktor non-genetik yang berpengaruh terhadap terjadinya AVSD adalah penyakit pada ibu yaitu infeksi, kelainan metabolik, kelainan imunologik, obesitas, penggunaan obat-obatan selama hamil, ras dan usia pada saat hamil.

Embriologi

Kanalis atrioventrikularis dibagi oleh bantalan endokardium (endocardial cushion) superior dan inferior, yang bersatu di tengah, menjadi orifisium kanan dan kiri). Atrium primitif disekat septum primum yang tumbuh dari atap atrium mendekati bantalan endokardium. Celah antara septum primum dan bantalan endokardium disebut ostium primum. Selanjutnya fusi septum primum dan bantalan endokardium menutup ostium primum. Untuk mempertahankan hubungan interatrial, tepi atas septum terlepas ke bawah membentuk foramen sekundum. Kemudian lipatan yang terbentuk di kanan dinding atrium primitif memitup foramen sekundum dan melapisi bagian bawah septum primum. Celah antara kedua sekat ini disebut foramen ovale. Gangguan pada perkembangan bantalan endokardium diduga menyebabkan terjadi AVSD.

Klasifikasi:

1. *incomplete* atau *parsial* AVSD
2. *complete* AVSD
3. *intermediate* atau *transitional* AVSD

Patologi

1. *In-complete* AVSD meliputi defek septum primum ASD, *common atrium*, *cleft mitral* dan defek AV septum yang menimbulkan pirau dari ventrikel kiri ke atrium kanan.
2. *complete* AVSD tidak ada bagian inferior septum atrium dan bagian posterior septum ventrikel. Terdapat *common* AV valve, sehingga seluruh bagian sentral jantung hilang.
3. *Intermediate* atau *transitional* AVSD terdiri dari defek septum primum ASD, VSD restriktif, tapi terdapat 2 ring *complete* AV valve.

MANIFESTASI KLINIS

Anamnesa

1. Gagal tumbuh
2. Infeksi saluran nafas berulang
3. Gagal jantung.

Pemeriksaan Fisik

1. Pada pemeriksaan fisik jantung ditemukan precordium hiperaktif dengan aktivitas ventrikel kiri dan kanan meningkat
Auskultasi jantung:
Bunyi jantung dua *narrowly split*.
Bunyi jantung dua komponen pulmonal mengeras bila ada hipertensi pulmonal (HP).
Bising pansistolik di sela iga parasternal kiri bila ada VSD
Bising pansistolik di daerah apeks akibat regurgitasi katup AV
Bising middiastolik di daerah apeks akibat aliran yang deras melalui katup AV
2. Tanda-tanda gagal jantung

Pemeriksaan penunjang

Elektrokardiografi

1. Deviasi sumbu QRS ke arah "superior" atau ke kiri
2. PR interval yang memanjang
3. Hipertrofi ventrikel kanan dan RBBB
4. Hipertrofi ventrikel kanan dan kiri

Foto toraks

1. Kardiomegali yang meliputi keempat ruang jantung
2. Peningkatan corakan vaskular paru
3. Segmen arteri pulmonalis menonjol.
4. Gambaran corakan vaskular paru yang berkurang di daerah tepi pada hipertensi pulmonal yang sudah terjadi penyakit vaskular paru.

PENATALAKSANAAN

Terapi medikamentosa

1. Terapi gagal jantung
2. Jika terdapat infeksi paru, terapi infeksi paru dengan antibiotik
3. Pencegahan terhadap endokarditis infektif

Perencana terapi intervensi bedah

Indikasi untuk pembedahan tergantung dari bentuk AVSD, tetapi jika tanda dan gejala gagal jantung kongestif muncul, koreksi pembedahan harus dilakukan sesegera mungkin tanpa mempertimbangkan jenis defek. Untuk *complete* AVSD, bila memungkinkan usia yang dianjurkan untuk operasi elektif adalah antara 3 sampai 6 bulan. Bayi usia kurang dari 3 bulan jaringan katupnya masih sangat halus sehingga reparasinya lebih sulit, sedangkan bila lebih dari 6 bulan bahaya hipertensi pulmonal sudah mengancam. Tata laksana dibedakan berdasarkan ada tidaknya gagal jantung dan tipe AVSD.

complete AVSD tanpa gagal jantung

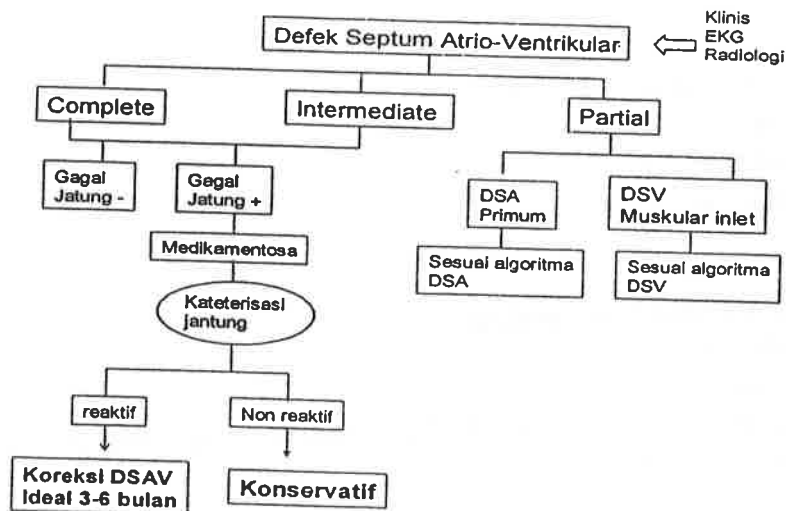
Operasi koreksi dilakukan pada usia 5-8 bulan sebelum terjadinya penyakit vaskuler paru (PVP) tanpa melakukan kateterisasi jantung lebih dahulu. Kateterisasi dilakukan apabila usia sudah lebih dan 6 bulan karena pada usia tersebut diduga sudah mulai terjadi penyakit vaskuler paru (PVP).

complete AVSD dengan gagal jantung

Bila ada gagal jantung harus diberikan obat-obat gagal jantung dahulu (digitalis, diuretik, dan vasodilator). Bila gagal jantung tak teratasi dan keadaan umum pasien buruk, maka dilakukan pulmonary artery banding (PAB) terlebih dahulu dan operasi koreksi dilakukan setelah usia 5-9 bulan. PAB tidak dianjurkan bila terdapat regurgitasi katup AV yang bermakna karena akan memperberat derajat regurgitasi.

incomplete atau *parsial* AVSD

Tatalaksana sama seperti ASD dan VSD



Evaluasi pasca bedah

1. Evaluasi pasca bedah dilakukan setiap 6 bulan sampai 1 tahun.
2. Pencegahan terhadap infeksi endokarditis
3. Pembatasan aktifitas jika terdapat komplikasi pasca bedah yaitu mitral regurgitasi dan komplikasi lainnya
4. Pemantauan tumbuh kembang

Contoh kasus

STUDI KASUS: *Atrioventricular Septal Defect*

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Bag 1:

Seorang bayi, usia 5 bulan, datang ke ruang gawat darurat anak dengan keluhan utama sesak nafas. Sejak 3 hari sebelum masuk rumah sakit, penderita tampak sesak nafas yang semakin lama semakin bertambah sesak. Sejak lahir penderita sering terlihat bernafas cepat, banyak berkeringat, sulit menetek, menetek sebentar-sebentar dan berat badan sulit naik. Tidak terdapat kebiruan di sekitar mulut, ujung-ujung jari tangan dan kaki. Penderita lahir dari seorang ibu G3P2A0, cukup bulan, ditolong bidan, letak kepala, langsung menangis, berat badan 3,2 kg. Selama hamil ibu penderita sehat dan tidak minum obat-obatan selain yang diberikan oleh bidan. Pada pemeriksaan fisik ditemukan, berat badan 4 kg, takikardi dan takipne. Saturasi O₂ 80%. Ditemukan retaksi supra sternal, interkostal dan epigastrium. Pada pemeriksaan paru tidak ditemukan ronkhi maupun *wheezing*. Pada pemeriksaan jantung ditemukan prekordium yang hiperaktif dengan trill sepanjang tepi kiri sternum. Pada auskultasi ditemukan BJ II *narrowly split* dan P2 mengeras. Ditemukan bising sistolik grade 3 di daerah apeks.

Penilaian

1. Apa yang anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan bayi tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

Jawaban:

Penyakit Jantung bawaan

Temuan yang didapatkan sebagai hasil dari penilaian pada situasi yang ada adalah:

- Nilai keadaan klinis bayi
- Lakukan pemeriksaan elektrokardiografi dan foto toraks

Bag 2:

Elektrokardiografi menunjukkan Aksis QRS "superior", PR interval yang memanjang hipertrofi ventrikel kanan dan RBBB. Pada pemeriksaan foto toraks ditemukan kardiomegali yang meliputi

keempat ruang jantung, peningkatan corakan vaskular paru dan segmen areteri pulmonalis menonjol.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban:

Diagnosa kerja *Complete Atrioventricular Septal Defect*

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

Terapi medikamentosa

- Terapi gagal jantung
- Jika terdapat infeksi paru, terapi infeksi paru dengan antibiotik
- Pencegahan terhadap endokarditis infeksi

Perencanaan terapi intervensi bedah

Indikasi untuk pembedahan tergantung dari bentuk AVSD, tetapi jika tanda dan gejala gagal jantung kongestif muncul, koreksi pembedahan harus dilakukan sesegera mungkin tanpa mempertimbangkan jenis defek. Untuk *complete* AVSD, bila memungkinkan usia yang dianjurkan untuk operasi elektif adalah antara 3 sampai 6 bulan. Bayi usia kurang dari 3 bulan jaringan katupnya masih sangat halus sehingga reparasinya lebih sulit, sedangkan bila lebih dari 6 bulan bahaya hipertensi pulmonal sudah mengancam. Tata laksana dibedakan berdasarkan ada tidaknya gagal jantung dan tipe AVSD.

complete AVSD tanpa gagal jantung

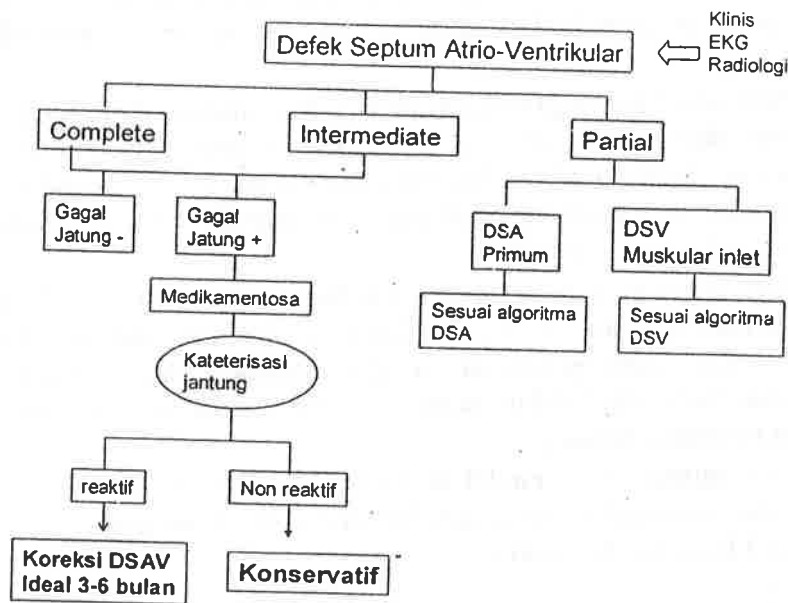
Operasi koreksi dilakukan pada usia 5-8 bulan sebelum terjadinya penyakit vaskuler paru (PVP) tanpa melakukan kateterisasi jantung lebih dahulu. Kateterisasi dilakukan apabila usia sudah lebih dan 6 bulan karena pada usia tersebut diduga sudah mulai terjadi penyakit vaskuler paru (PVP).

complete AVSD dengan gagal jantung

Bila ada gagal jantung harus diberikan obat-obat gagal jantung dahulu (digitalis, diuretik, dan vasodilator). Bila gagal jantung tak teratasi dan keadaan umum pasien buruk, maka dilakukan pulmonary artery banding (PAB) terlebih dahulu dan operasi koreksi dilakukan setelah usia 5-9 bulan. PAB tidak dianjurkan bila terdapat regurgitasi katup AV yang bermakna karena akan memperberat derajat ragurgitasi,

incomplete atau *parsial* AVSD

Tatalaksana sama seperti ASD dan VSD



Penilaian ulang

4. Setelah dilakukan tindakan apakah rencana anda selanjutnya untuk ibu /orang tua dan mengapa?

Jawaban:

Penyuluhan kepada orang tua

Evaluasi pasca bedah

- Evaluasi pasca bedah dilakukan setiap 6 bulan sampai 1 tahun.
- Pencegahan terhadap infeksi endokarditis
- Pembatasan aktifitas jika terdapat komplikasi pasca bedah yaitu mitral regurgitasi dan komplikasi lainnya
- Pemantauan tumbuh kembang

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana *Atrioventricular Septal Defect* seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis *Atrioventricular Septal Defect*
2. Menegakan diagnosis kerja *Atrioventricular Septal Defect*

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.

- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana *Atrioventricular Septal Defect*. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan *Atrioventricular Septal Defect* melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
 Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana *Atrioventricular Septal Defect* apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. AVSD sering ditemukan pada bayi dengan Down Syndrome. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pemeriksaan elektrokardiografi pada AVSD menunjukkan axis QRS superior. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Operasi AVSD dilakukan pada usia sekolah. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.
4. Pasca bedah AVSD, dapat ditemukan mitral regurgitasi yang memerlukan terapi obat-obatan. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Elektrokardiografi pada AVSD menunjukkan
 - a. Irama sinus
 - b. PR interval yang memanjang
 - c. Aksis QRS superior
 - d. semua salah
 - e. semua benar

2. Komplikasi *complete* AVSD yang dapat terjadi, kecuali
 - a. Gagal Jantung
 - b. Pulmonal Hipertensi
 - c. Endokarditis Infektif
 - d. Serangan sianosis
 - e. Gagal tumbuh

3. Saat operasi yang dianjurkan pada AVSD
 - a. segera setelah lahir
 - b. usia 6 bulan
 - c. sebelum terjadinya hipertensi pulmomal yang menetap
 - d. B dan D
 - e. semua benar

4. Gejala sisa yang dapat ditemukan pasca bedah AVSD
 - a. Gangguan irama
 - b. serangan sianosis
 - c. Mitral regurgitasi
 - d. Gangguan pertumbuhan
 - e. A dan C

Jawaban: 1. E 2. D 3. D 4. E

PENUNTUN BELAJAR (Learning guide)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah/tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1	Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2	Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3	Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT (AVSD)						
No.	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (timbulnya sesak)					
	Sudah berapa lama timbulnya warna sesak sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
	Apakah sesak makin lama makin bertambah					
	Apakah sesak disertai bunyi mengi, bunyi mengorok?					
	Apakah sesak disertai dengan bengkak di kelopak mata, kedua tungkai?					
	Apakah sesak disertai dengan warna kebiruan di lidah, bibir dan ujung ujung jari?					
3.	Selain sesak, apakah ada keluhan lain apa? (panas badan, batuk pilek sebelumnya, malas minum)					
4.	Apakah pasien sering mengalami infeksi saluran nafas? Seberapa sering?					
5.	Bagaimana riwayat pertumbuhan? Apakah berat badan naik sesuai kurva pertumbuhan?					
6.	Bagaimana riwayat perkembangan?					
7.	Bagaimana riwayat kehamilan ibu?					
	Apakah ibu kontrol teratur ke petugas medis					
	Apakah menggunakan obat-obatan?					
	Apakah ibu menderita sakit selama hamil?					
	Berapa usia ibu, ayah?					
	Apakah pekerjaan ayah dan ibu? Apakah terdapat kontak terhadap zat-zat kimia?					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 1 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana DSV pada anak melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa pretest, diskusi dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis DSV pada anak
2. Menegakkan diagnosis kerja DSV pada anak melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis, menentukan kapan dirujuk
4. Mengetahui perjalanan alamiah penyakit dan komplikasi DSV (gagal jantung, hipertensi pulmonal, endokarditis)

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis DSV pada anak.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Patofisiologi pirau dari kanan ke kiri di tingkat ventrikel
- Perjalanan alamiah DSV
- Faktor risiko kelainan jantung bawaan pada anak

- Menentukan sudah terjadinya gagal jantung dan atau hipertensi pulmonal

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis DSV pada anak melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Video dan CAL.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: faktor risiko maternal, gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisik berkaitan dengan pembesaran jantung, penilaian bunyi jantung I dan II bising sistolik dan diastolik
- Pemeriksaan penunjang (EKG, foto thoraks)

Tujuan 3. Menatalaksana medis dan menentukan kapan dirujuk

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mampu menggunakan berbagai macam sediaan obat diuretik, ACE inhibitor dan anti kongestif yang lain sesuai modul gagal jantung

Tujuan 4. Mengetahui perjalanan alamiah penyakit dan komplikasi DSV (gagal jantung, hipertensi pulmonal, endokarditis)

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana DSV pada anak di Indonesia
- Diagnosis komplikasi (gagal jantung, hipertensi pulmonal, endokarditis infektif): anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang (laboratorium: darah rutin, CRP, kultur darah, urin rutin, Rheumatoid [RH] factor → bila dicurigai ada endokarditis infektif)

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

DSV pada anak

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Epidemiologi
- 4 : Patofisiologi/ hemodinamik dan faktor risiko
- 5 : Manifestasi klinis dan perjalanan alamiah
- 6 : Pemeriksaan penunjang
- 7 : Terapi gagal jantung
- 8 : Terapi endokarditis infektif
- 9 : Algoritme
- 11 : Prognosis
- 12 : Kesimpulan

- Kasus : 1. DSV dengan gagal jantung
2. DSV dengan hipertensi pulmonal
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang diskusi, bangsal (*bed site teaching*).

Kepustakaan

1. Madiyono B, Rahayuningsih SE, Sukardi R. Penanganan penyakit jantung di Indonesia. Jakarta: Balai Penerbitan FKUI;2008. h. 3-8.
2. Mcdaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defect. Dalam: Allen DH, Gutgesell HP, Clark EB, penyunting. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2001. h. 636-51.
3. Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. Edisi ke-5. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2008. h. 166-75
4. Putra ST, Advani N, Rahayoe AU. Dasar-dasar diagnosis dan tatalaksana penyakit jantung pada anak. Jakarta: Forum Ilmiah Kardiologi Anak Indonesia;1996.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana medikal DSV pada Anak

Gambaran umum

DSV adalah suatu kelainan jantung bawaan asiansosis yang paling sering ditemukan, angka kejadiannya berkisar antara 15%- 20% dari seluruh kelainan jantung bawaan yang ada.

Secara anatomis, dikenal beberapa macam/tipe DSV yaitu: DSV peri membran outlet, DSV muskular, DSV inlet, dan yang paling banyak di Asia DSV *sub aortic doubly committed*. Selain itu DSV secara klinis dan anatomis juga bisa dibedakan menjadi DSV kecil, sedang dan besar. DSV kecil biasanya asimtomatis (tidak ditemukan adanya tanda-tanda gagal jantung, EKG dan foto thoraks masih dalam batas normal), DSV sedang ditandai dengan adanya perubahan EKG dan pembesaran jantung, corakan vaskular paru yang meningkat dan secara klinis sudah didapatkan gangguan pertumbuhan. DSV besar dibedakan menjadi DSV besar dengan tahanan paru yang masih normal dan yang sudah terjadi peningkatan tahanan paru. DSV besar dengan tahanan paru yang masih normal ditandai dengan adanya gagal jantung dan pembesaran jantung kiri. Sedang DSV besar dengan tahanan paru yang meningkat biasanya ditandai dengan adanya pembesaran jantung (ventrikel dan atrium kiri) serta ventrikel kanan, yang bisa diketahui dengan adanya hipertrofi atrium kiri dan hipertrofi bi ventrikuler dari rekaman EKG dan penonjolan segmen pulmonal pada foto thoraks.

Perubahan hemodinamik dari DSV adalah karena adanya pirau di tingkat ventrikel yang terjadi terutama pada saat sistolik (menyebabkan adanya bising sistolik yang maksimumnya pada sela iga 3 garis tepi sternalis kiri) maka akan didapatkan adanya volume *overload* di arteri pulmonales yang menyebabkan adanya *plethorik* (corakan vaskular meningkat) yang akhirnya menyebabkan pembesaran atrium kiri dan ventrikel kiri. Dan pada adanya tahanan paru yang meninggi disertai adanya peningkatan tekanan di ventrikel kanan yang menyebabkan adanya hipertrofi ventrikel kanan tipe tekanan, dan terdengarnya suara jantung II yang meningkat sering disertai terdengarnya bising sering sekali holosistolik ditepi bawah sternum kiri karena adanya trikuspid insufisiensi .

Perjalanan alamiah DSV dikenal ada 6 macam :

1. Bila DSV kecil maka bisa menutup spontan (ditunggu sampai umur 4 tahun)
2. DSV sedang / besar bisa mengecil tapi tidak menutup spontan.
3. DSV sedang / besar disertai gagal jantung
4. DSV besar disertai dengan hipertensi pulmonal
5. DSV disertai adanya stenosis infundibuler
6. DSV kecil disertai dengan adanya prolapse katup AO dan atau AI yang bisanya ditemukan pada usia 4 tahun terutama pada tipe DSV PM outlet atau *double committed sub aortic*.
7. DSV disertai dengan endokarditis infeksi

Strategi tatalaksana DSV adalah sebagai berikut :

1. Pada setiap penderita DSV harus selalu memelihara kesehatan gigi untuk menghindari fokal infeksi yang bisa menyebabkan terjadinya endokarditis infeksi.
2. DSV kecil dilakukan konservatif dan pengawasan serta pemeriksaan echo setiap 6 bulan untuk memantau perkembangannya, apabila sampai umur 4 tahun tidak menutup dilakukan kateterisasi jantung bila flow rasio $> 1,5$ dilakukan penutupan defek dengan operasi atau intervensi.
3. DSV kecil dengan prolapse katup AO dan atau AI harus segera dilakukan operasi penutupan DSV
4. Bayi dengan DSV sedang/ besar disertai gagal jantung diberikan anti kongestif dan penutupan defek dikerjakan setelah umur 1 tahun, apabila gagal jantung teratasi dengan obat.

5. Bayi dengan DSV besar yang tidak respon dengan anti kongestif dilakukan operasi penutupan defek segera.
6. Anak dengan DSV disertai dengan stenosis infundibuler, defek ditutup segera.
7. DSV yang sudah disertai hipertensi pulmonal dilakukan kateterisasi dan oksigen tes, bila reaktif dilakukan penutupan defek.
8. DSV dengan endokarditis dilakukan terapi terhadap endokarditis dan setelah teratasi dilakukan operasi penutupan defek dan pembersihan vegetasi.

Obat – obat anti kongestif yang diberikan adalah diuretik dan ACE inhibitor dengan dosis titrasi.

Contoh kasus

STUDI KASUS: DSV

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Seorang bayi umur 9 bulan dikirim dari puskesmas dengan gagal tumbuh dan adanya bising sistolik. Dari anamnesis, ternyata bayi mulai mengalami kesulitan minum sejak umur 4 bulan dan bila minum sebentar-sebentar berhenti disertai keringat yang berlebihan dan sering juga mengalami sesak nafas. Sekarang baru bisa duduk, riwayat kehamilan tidak ada masalah, kontrol teratur di puskesmas, lahir spontan langsung menangis kuat, ditolong bidan, berat badan lahir 3000 gram. Pada pemeriksaan fisik didapatkan berat badan 6500 gram, nadi 120 x per menit, frekuensi napas 54 x per menit. Pada pemeriksaan paru didapatkan ronkhi basah halus di basal kedua paru dan pada pemeriksaan jantung didapatkan bunyi jantung 1 normal bunyi jantung 2 sedikit mengeras bising sistolik derajat 3 dari skala 6 di sela iga 3 garis sternalis kiri, hati teraba 2 cm di bawah arkus kosta kanan. Pada rekaman EKG didapatkan hipertrofi atrium kiri dan ventrikel kiri.

Diagnosis

1. Apakah kemungkinan diagnosis pada kasus ini, dan apa rencana selanjutnya?

Jawaban :

Kemungkinan diagnosis adalah DSV sedang disertai gagal jantung.

Rencana selanjutnya adalah pemeriksaan foto dada dengan kemungkinan akan didapatkan kardiomegali tipe kiri, corakan vaskular paru meningkat dan konus pinggang mendatar. Rencana pemeriksaan ekhokardiografi akan didapatkan kelainan anatomi berupa DSV.

Tata laksana

2. Bagaimana tatalaksananya ?

Jawaban :

Perlu diberikan terapi anti kongestif berupa kaptopril dan diuretik kemudian dievaluasi. Sebulan

ke depan untuk melihat apakah respon dengan anti kongestif atau tidak. Bila respon obat diteruskan dan dipertimbangkan operasi penutupan defek setelah umur setahun. Bila tidak respon, direncanakan kateterisasi dan selanjutnya segera dilakukan operasi penutupan defek segera. Penanganan kekurangan gizinya

3. Apakah nasehat dokter anak kepada orang tuanya ?

Jawaban :

- Nasehat tentang kelainan jantungnya, tentang rencana tindakan selanjutnya (kateterisasi jantung dan operasi penutupan defek).
- Edukasi tentang pencegahan endokarditis infeksi.

Studi kasus 2

Seorang anak laki-laki umur 3 tahun datang dengan keluhan utama cepat capek dan berdebar-debar. Dari anamnesis didapatkan bahwa anak sejak 6 bulan ini mulai cepat capek dan sesak nafas bila bermain, tidak pernah biru-biru, sering batuk dan demam. Dari riwayat kehamilan tidak ada masalah, lahir normal ditolong bidan langsung menangis keras. Pada pemeriksaan fisik didapatkan anak kurus, berat badan 9,5 kg, frekuensi nadi 104 x per menit, frekuensi napas 40 x per menit, dinding dada tampak membonjol, pada pemeriksaan paru tidak ditemukan ronkhi halus di kedua lapangan paru, pemeriksaan jantung bunyi jantung 1 normal bunyi jantung 2 komponen pulmonal mengeras, bising sistolik derajat 3/6 di garis sternal kiri, bising sistolik derajat 3/6 di bagian bawah sternum. Hati teraba 2 cm di bawah arkus kosta kanan. Hasil rekaman EKG didapatkan hipertrofi atrium kiri dan hipertrofi bi ventrikuler.

Diagnosis

1. Apakah kemungkinan diagnosis pada kasus ini, dan apa rencana selanjutnya?

Jawaban :

Kemungkinan diagnosisnya adalah DSV besar dengan hipertensi pulmonal.

Rencana diagnosis adalah foto thoraks, hasilnya akan ditemukan kardiomegali dengan corakan vaskular pruning dan segmen pulmonal yang menonjol.

Ekhokardiografi akan didapatkan defek anatomi DSV dan trikuspid insufisiensi dengan gradien tekanan yang tinggi yang mencerminkan bahwa tekanan ventrikel kanan sudah tinggi.

Tata laksana

2. Bagaimana tatalaksananya ?

Jawaban :

Untuk sementara bisa diberi diuretik dan ACE inhibitor dan selanjutnya perlu dirujuk ke rumah sakit yang ada fasilitas penanganan penyakit jantung untuk dilakukan kateterisasi jantung kalau perlu dengan test oksigen dan bila memungkinkan dilakukan operasi penutupan defek.

3. Apakah nasehat dokter kepada orang tuanya ?

Jawaban :

- Edukasi tentang penyakitnya dan prognosinya serta risiko yang mungkin timbul
- Merujuk ke rumah sakit yang memiliki fasilitas pelayanan jantung dan bedah jantung
- Menjaga kesehatan oral untuk mencegah terjadinya endokarditis infeksi
- Merujuk ke dokter gigi dan dokter spesialis THT untuk persiapan operasi (menyingkirkan fokal infeksi).

Tujuan Pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, ketrampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana DSV pada anak yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis DSV pada anak
2. Menegakkan diagnosis kerja DSV pada anak melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis, menentukan kapan dirujuk
4. Mengetahui perjalanan alamiah penyakit dan komplikasi DSV (gagal jantung, hipertensi pulmonal, endokarditis)

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana DSV. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan DSV melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana DSV pada anak apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Pada bayi dengan DSV ditemukan bising sistolik di daerah sela iga 3 garis tepi sternalis kiri. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
2. Bayi dengan DSV besar sering disertai dengan kesulitan minum dan gangguan pertumbuhan. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Pada anak dengan DSV yang sudah disertai hipertensi pulmonal akan didapatkan sianosis dan bunyi jantung II yang prominent. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Pada penderita DSV besar akan didapatkan
 - a. Pembesaran ventrikel kanan
 - b. Pembesaran atrium kanan dan ventrikel kanan
 - c. Pembesaran ventrikel kiri dan ventrikel kanan
 - d. Pembesaran ventrikel kiri
 - e. Pembesaran atrium kiri dan ventrikel kiri
2. Gejala klinis DSV dengan hipertensi pulmonal adalah :
 - a. Sering batuk demam
 - b. Bunyi jantung I mengeras
 - c. Bunyi jantung II mengeras
 - d. Ditemukan suara gallop
 - e. Sering *squating*
3. Pencegahan endokarditis infeksi pada penderita DSV adalah :
 - a. Pemberian injeksi *long acting* penisilin sebulan sekali
 - b. Pemberian erythromicine 2 kali sehari sampai umur 17 tahun
 - c. Pemberian injeksi ampicillin sebelum dilakukan insisi abses
 - d. Pemberian aspirin 5 mg/kg BB sekali sehari
 - e. Pemberian phenoxy methyl penicillin 3 x 250 mg selama 10 hari
4. Berikut ini sering didapatkan pada DSV
 - a. Sering gagal jantung pada masa neonatus
 - b. Sebentar – sebentar sianosis
 - c. Aorta insufisiensi bukan salah satu dari perjalanan alamiahnya
 - d. Bisa disertai dengan stenosis pulmonal infundibular
 - e. Tidak memerlukan profilaksis endokarditis

Jawaban :

1. E
2. C
3. C
4. D

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam diagnosis dan tatalaksana Defek Septum Atrium (DSA) melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami etiologi, epidemiologi, patologi dan patofisiologi DSA
2. Menegakkan diagnosis kerja DSA melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang (EKG dan foto thoraks)
3. Menatalaksana medis dan persiapan rujukan
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi DSA

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami etiologi, epidemiologi, patologi dan patofisiologi DSA.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Patofisiologi DSA.

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis DSA melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang (EKG dan foto thoraks)

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: asimtomatis
- Pemeriksaan fisis : bunyi jantung 2 split lebar dan menetap, bising ejeksi sistolik grade 2-3/6 sela iga II-III parasternal kiri.
- Pemeriksaan penunjang : EKG dan foto thoraks

Tujuan 3. Menatalaksana medis dan persiapan rujukan

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Praktek pada model (anak) dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Terapi medikamentosa jika ada komplikasi
- Persiapan pra-bedah & pengawasan pasca bedah
- Saat rujukan

Tujuan 4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi DSA

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana DSA
- Diagnosis komplikasi (a.l. gagal jantung, hipertensi pulmonal)

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
DSA

Slide

1 :	Pendahuluan
2 :	Definisi
3 :	Epidemiologi
4 :	Patofisiologi
5 :	Manifestasi klinis
6 :	Pemeriksaan penunjang
7 :	Terapi medikamentosa
8 :	Persiapan pra-bedah dan pengawasan pasca bedah
9 :	Komplikasi dan pencegahan
10:	Algoritme
11 :	Prognosis
12 :	Kesimpulan

- Kasus : 1. DSA
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Model anatomi : Jantung
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): poliklinik jantung anak, bangsal anak, ICU, kamar tindakan.

Kepustakaan

1. Park MK. Left to right shunt lesion, Atrial Septal Defect. Dalam: Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h.161-6.
2. Keane JF, Geva T, Fyler DC. Atrial septal defect. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h. 603-16.
3. Joshi VM, Sekhvat S. Acyanotic congenital heart defects. Dalam: Bell LM, penyunting. Pediatric cardiology the requisites in pediatrics. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 79-82.
4. Madiono B, Rahayuningsih SE, Sukardi R. Penanganan Penyakit Jantung pada Bayi dan Anak. Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2005. h.14-7.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana medikal DSA pada anak.

Gambaran umum

Defek Septum Atrium (DSA) adalah lubang pada sekat antara kedua atrium. DSA adalah kelainan jantung bawaan yang sering ditemukan. Apabila terdapat DSA darah mengalir dari atrium kiri ke atrium kanan melalui lubang. Pirau ini meningkatkan volume darah dalam atrium kanan yang

berarti lebih banyak darah mengalir ke paru-paru. Apabila dibiarkan tanpa pengobatan DSA dapat menyebabkan masalah pada masa dewasa. Masalah tersebut termasuk hipertensi pulmonal, gagal jantung kongestif, aritmia atrial dan risiko stroke meningkat. DSA 2x lebih banyak pada wanita dibanding pria. Kebanyakan DSA secara sporadis sebagai hasil mutasi genetik spontan, namun bentuk herediter telah dilaporkan. Defek ekstrakardiak yang menyertai didapatkan pada 25% bayi, sekitar sepertiganya dengan sindrom herediter (sindrom Down, sindrom Alagille, sindrom Holt-Oram, sindrom Ellis Van Creveld, sindrom Noonan).

Patofisiologi DSA

DSA kecil menyebabkan pirau kecil dan tidak menyebabkan gangguan hemodinamik. Defek yang lebih besar menyebabkan pirau besar, menyebabkan overload di atrium kanan, ventrikel kanan dan a.pulmonalis. Puncak pirau kiri ke kanan tergantung ukuran DSA, komplains relatif kedua ventrikel, dan resistensi vaskular paru dan sistemik. Apabila dibiarkan tanpa pengobatan, terjadi hipertensi pulmonal, gagal jantung kanan, komplains ventrikel kanan menurun dan potensial terjadi pirau kanan ke kiri. Namun sindrom Eisenmenger berkaitan dengan DSA jarang pada populasi dewasa (5%).

Gejala DSA

Pada kebanyakan anak-anak DSA tanpa gejala. Biasanya asimtomatis pada umur dekade pertama dan kedua. Defek yang sangat besar dapat menyebabkan gagal jantung kongestif dengan gejala sesak napas, mudah lelah, dan pertumbuhan terganggu. Kadang pasien dewasa menunjukkan gejala emboli paradoksikal, berdebar karena aritmia supraventrikular, atau infeksi saluran pernapasan berulang. DSA paling sering terdiagnosis ketika dokter mendengar murmur pada waktu pemeriksaan fisik rutin. Murmur berasal dari katup pulmonal karena jantung memompa darah lebih banyak melewati katup pulmonal (stenosis relatif). Bunyi jantung II split menetap.

Diagnosis DSA

Umumnya kecurigaan adanya DSA ketika terdengar murmur pada saat pemeriksaan fisik.

- **Pemeriksaan Jantung**
Pemeriksaan jantung konsisten dengan overload jantung kanan. Impuls ventrikel kanan atau a.pulmonal dapat dirasakan dengan palpasi. Bunyi jantung I normal. Bunyi jantung II terpisah menetap. Terdapat murmur/bising sistolik akibat meningkatnya aliran melalui katup pulmonal. Pirau melalui DSA tidak menyebabkan bising. Pada DSA primum dengan cleft mitral bising regurgitasi mitral dapat terdengar di apeks jantung. Dengan adanya hipertensi pulmonal menyebabkan penyempitan bunyi jantung II yang terpisah dan peningkatan komponen pulmonal. Intensitas bising sistolik menurun dan bising diastolic regurgitasi pulmonal dapat terdengar. Timbulnya pirau kanan ke kiri (sindrom Eisenmenger) menyebabkan sianosis dan jari tabuh.
- **Tes diagnostik**
 - **Elektrokardiogram.** Pada DSA sekundum EKG menunjukkan deviasi sumbu QRS ke kanan dan RBB inkomplit. DSA primum menunjukkan deviasi sumbu QRS ke kiri dan perlambatan konduksi nodus. DSA sinus venosus menunjukkan adanya ectopic atrial pacemaker. Dengan adanya hipertensi pulmonal hipertrofi ventrikel kanan menjadi lebih nyata. Aritmia atrial seperti fibrilasi atrium, dan takikardia supraventrikel timbul pada pasien usia dekade 30 – 40 an.

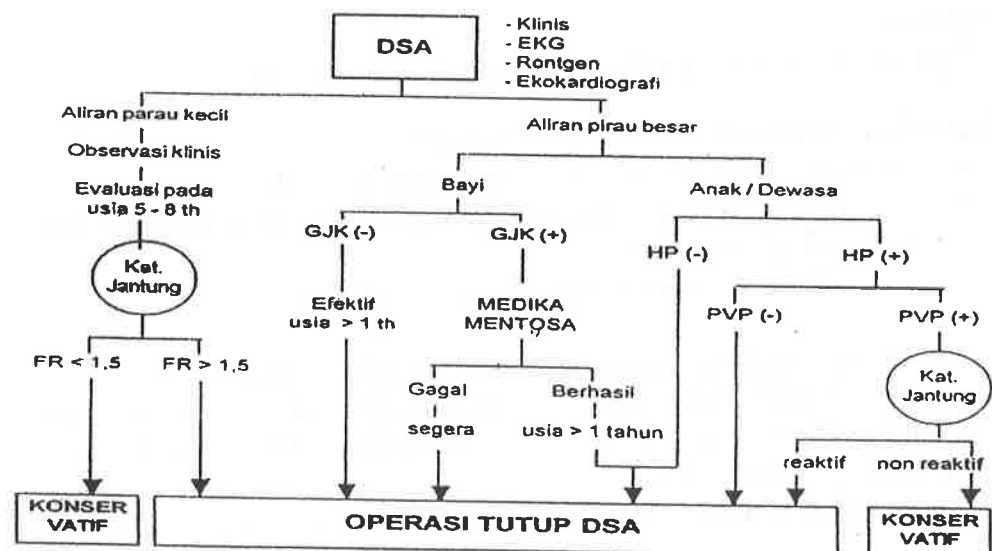
- o **Foto Thoraks.** Vaskularisasi paru prominen, pembesaran atrium dan ventrikel kanan, dan dilatasi a pulmonal adalah gambaran khas pada DSA dengan pirau hemodinamik bermakna.
- o **Pencitraan.** Gambaran ekokardiografi termasuk pembesaran ruang jantung kanan dan overload ventrikel kanan. Ekokardiografi transthorasik adalah pemeriksaan pilihan untuk DSA primum dan sekundum. Identifikasi DSA sinus venosus biasanya memerlukan ekokardiografi transesofageal (TEE). Evaluasi lokasi, ukuran, dan arah pirau dapat dilakukan dengan dopler berwarna dan kontras. Perkiraan tekanan a. pulmonalis dan kelainan lain dapat pula didapatkan. TEE penting dalam pemilihan pasien calon penutupan dengan amplatzer.
- o **Kateterisasi jantung.** Evaluasi invasif diperlukan apabila hasil pemeriksaan noninvasif tidak mencukupi. Dapat ditentukan besarnya pirau /Qp:Qs, pengukuran tekanan a. pulmonalis. Angiografi koroner dianjurkan pada pasien suspek penyakit a. koroner dan pasien umur > 40 tahun.

Tatalaksana

Pada sebagian anak-anak DSA dapat menutup dengan sendirinya. Pada defek kecil 80% menutup pada umur sebelum 18 bulan. DSA yang tetap ada sampai umur 3 tahun biasanya tidak dapat menutup dengan sendirinya.

- **Operasi jantung terbuka**
DSA umumnya ditutup dengan cara operasi jantung terbuka. Ahli bedah menutup secara langsung lubang DSA dengan menjahit lubang.
- **Amplatzer Septal Occluder**
Banyak DSA dapat ditutup dengan amplatzer septal occluder (ASO) saat kateterisasi jantung, tergantung ukuran dan letaknya. Alat ini telah disetujui oleh FDA tahun 2001, dimasukkan melalui kateter. Keuntungan penutupan DSA dengan amplatzer antara lain jantung tidak diberhentikan/tidak menggunakan mesin jantung paru, tidak ada trauma psikis berkaitan dengan operasi jantung terbuka, tidak ada jaringan parut operasi.

Algoritma DSA



Hasil penutupan DSA

Penutupan DSA secara bedah 99% bebas komplikasi. Angka keberhasilan penutupan DSA dengan amplatzer juga sangat tinggi walaupun baru beberapa tahun digunakan. Ukuran jantung kembali normal 4-6 bulan setelah penutupan DSA. Tidak ada masalah dengan aktivitas, tidak ada pembatasan aktivitas setelah penutupan DSA. Kontrol teratur setelah penutupan DSA.

Prognosis

Penutupan spontan DSA sekundum 40% pada umur sebelum 4 tahun. Pada beberapa pasien defek mengecil. DSA ukuran < 3 mm dan terdiagnosis sebelum umur 3 bulan menutup 100% pada umur 1,5 tahun. DSA 3-8 mm 80% menutup spontan sebelum umur 1,5 tahun. DSA > 8 mm jarang dapat menutup spontan. DSA besar yang dibiarkan tanpa terapi mengalami gagal jantung dan hipertensi pulmonal pada umur 20-30 tahun. Aritmia atrial dan emboli paradoksikal dapat terjadi pada masa dewasa.

Pencegahan

Pencegahan endokarditis tidak diperlukan tanpa adanya prolaps katup mitral (MVP) atau adanya defek lain yang menyertai. Pada DSA primum diberikan antibiotika profilaksis. Tidak diperlukan pembatasan aktivitas fisik.

Contoh kasus

STUDI KASUS: DSA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus

Seorang anak wanita umur 7 tahun diperiksa karena dokter di sekolah (UKS) mendengar ada bising jantung. Selama ini sering sakit batuk pilek. Tidak ada keluhan sesak napas.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk anak tersebut ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Lakukan anamnesis riwayat penyakit anak tersebut.
- Nilai keadaan klinis anak: adakah kegawatdaruratan jantung? Tanda klinis yang mendukung diagnosis DSA.
- Deteksi kelainan laboratorium: EKG, foto thoraks

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Anak sadar, tanda vital baik, Pada pemeriksaan fisik anak tampak kurus, napas normal, asiansis, tidak demam. Thoraks tampak menonjol sebelah kiri, tidak tampak pulsasi prekordial, auskultasi terdengar bunyi jantung II split menetap, bising ejeksi sistolik grade 3/6 sela iga 2-3 parasternal kiri. Hepar dan lien tidak teraba. Pulsasasi nadi kuat, perfusi perifer baik. Pada EKG didapatkan

irama sinus, denyut jantung 80 x/menit, pola rsR di V1, sumbu QRS ke kanan. Pada foto thoraks terlihat kardiomegali, apeks membulat. Vaskularisasi paru meningkat.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis kerja yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawabar: DSA

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

- Penegakan diagnosis pasti, dirujuk ke RS Provinsi / RS yang lebih besar
- Rujukan untuk penanganan secara bedah / penutupan defek transkateter (intervensi)

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana DSA seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami patofisiologis DSA
2. Menegakkan diagnosis DSA melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis dan persiapan pra-bedah DSA
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi DSA
5. Saat rujukan

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana DSA. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan DSA melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur

2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
- Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana DSA apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. DSA kecil menyebabkan pirau kecil dan tidak menyebabkan gangguan hemodinamik. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pirau kiri ke kanan tergantung ukuran DSA, komplains relative kedua ventrikel, dan resistensi vaskular paru dan sistemik B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Murmur berasal dari aliran darah atrium kiri ke atrium kanan karena jantung memompa darah lebih banyak melewati DSA. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Berikut ini didapatkan pada DSA
 - a. bila besar didapatkan gambaran hipertrofi ventrikel kanan tipe tekanan
 - b. pada ASD primum aksis EKG selalu superior
 - c. bentuk jantung seperti sepatu
 - d. gagal jantung sering terjadi pada usia 5 tahun
 - e. sering menyebabkan endokarditis infeksi
2. Benar mengenai DSA :
 - a. suara jantung dua split berubah
 - b. bila kecil tidak akan menutup spontan sebelum umur 2 tahun
 - c. sering tidak menimbulkan gejala klinis
 - d. memerlukan profilaksis endokarditis
 - e. Semua salah
3. Gambaran EKG pada DSA :
 - a. RBB incomplete dengan pola rsR' di V1
 - b. DSA sekundum sumbu QRS superior
 - c. Hipertrofi ventrikel kanan dan kiri bila ada hipertensi pulmonal.
 - d. Hipertrofi atrium kiri bila DSA besar.
 - e. Semua salah
4. Tatalaksana DSA :
 - a. Terapi medikamentosa dapat diberikan diuretik
 - b. Perawatan gigi dan THT
 - c. DSA sekundum tertentu ditutup dengan amplatzer
 - d. DSA besar ditutup dengan tindakan bedah
 - e. Semua benar

Jawaban: 1. B 2. C 3. A 4. E

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 x 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi

: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana duktus arteriosus persisten melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi PDA
2. Menegakkan diagnosis kerja duktus arteriosus persisten melalui anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang
3. Melakukan tatalaksana medis dan persiapan penutupan PDA transkateter atau bedah
4. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi yang mungkin terjadi pada duktus arteriosus persisten

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi PDA

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Epidemiologi, etiologi
- Sirkulasi janin dan pasca lahir
- Patofisiologi duktus arteriosus persisten

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis duktus arteriosus persisten melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- Video and CAL.
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Anamnesis: Usia kehamilan, gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisik berkaitan dengan duktus arteriosus persisten
- Pemeriksaan penunjang (EKG, Fototoraks)

Tujuan 3. Melakukan tatalaksana medis dan persiapan penutupan PDA transkateter atau bedah

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion*
- Video and CAL.
- Praktek pada model dan penuntun belajar
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Terapi medikamentosa dan intervensi/operasi duktus arteriosus persisten
- Waktu merujuk untuk tindakan ADO atau bedah

Tujuan 4. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi yang mungkin terjadi pada duktus arteriosus persisten

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion*
- Video and CAL.
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana DAP
- Diagnosis komplikasi DAP (dekompensasi kordis, hipertensi pulmonal)

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Duktus arteriosus persisten

Slide

1. : Pendahuluan
 2. : Definisi
 3. : Insidens
 4. : Embriologi
 5. : Anatomi
 6. : Hemodinamik
 7. : Manifestasi klinis
 8. : Diagnosis dan diagnosis banding
 9. : Tata laksana
 10. : Komplikasi
 11. : Algoritme
 12. : Kesimpulan
- Kasus : 1. Duktus arteriosus persisten pada bayi prematur
2. Duktus arteriosus pada bayi aterm
 - Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Kaset bunyi murmur pada DAP
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): ruang rawat inap dan poli kardio.

Kepustakaan

1. Mullins CE, Pagotto L. Patent Ductus Arteriosus. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, Penyunting. The science and practice of Pediatric Cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: Williams & Wilkins;1998. h.1181-97.
2. Moore P, Brook MM, Heymann MA. Patent Ductus Arteriosus. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Penyunting. Moss and Adam's. Heart disease in infants, children, and adolescents. Edisi ke 6. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. h. 652-69.
3. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h.141-4.
4. Keane JF, Fyler DC. Patent Ductus Arteriosus. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. Nadas' Pediatric Cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders; 2006. h. 617-25.
5. Madiyono B, Rahayuningsih SE, Sukardi R. Penanganan penyakit jantung bawaan. Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2005. h. 9-13.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana DAP

Gambaran umum

Duktus arteriosus persisten merupakan kelainan bawaan yang sering dijumpai. Penyakit ini merupakan lebih kurang 10% dari semua penyakit jantung bawaan. Perbandingan laki-laki dan perempuan adalah 1,2 sampai 1,5 : 1.

Anatomi

Selama masa janin duktus arteriosus (Botalli) berfungsi untuk menghubungkan a. pulmonalis dengan aorta; darah kaya oksigen dari vena kava inferior yang menuju ke atrium dan ventrikel kanan, hanya sebagian kecil yang diteruskan ke paru. Sebagian besar dialirkan melalui duktus arteriosus ke aorta. Setelah lahir, dengan tarikan napas, maka PO_2 meningkat dan arteriol paru dilatasi; hal ini akan menyebabkan duktus menutup. Kelak duktus mengalami fibrosis dan menjadi ligamentum arteriosum. Bila karena sesuatu hal duktus tidak menutup maka terjadilah duktus arteriosus persisten.

Hemodinamik

Karena tekanan aorta lebih tinggi dari tekanan a. pulmonalis, baik pada saat sistolik maupun diastolik, maka terjadilah pirau dari aorta ke a.pulmonalis baik pada fase sistolik maupun fase diastolik. Konsekuensi kelainan hemodinamik tersebut adalah atrium kiri membesar, ventrikel kiri membesar, aorta membesar, arteri pulmonalis membesar, vaskularisasi paru meningkat, atrium dan ventrikel kanan tidak ada perubahan. Perubahan-perubahan tersebut tercermin pada foto dada dan elektrokardiografi.

Aspek klinis

Pada pasien duktus arteriosus persisten, pada hari-hari pertama biasanya belum terdengar bising, oleh karena tahanan vaskular paru masih tinggi. Bila tahanan vaskular paru telah menurun, mula-mula akan terdengar bising sistolik, karena perbedaan tekanan antara aorta dan a. pulmonalis baru terjadi pada waktu sistolik; saat diastolik perbedaan tekanan tersebut belum ada. Setelah bayi berusia 2-6 minggu maka biasanya sudah terdengar bising kontinu, akibat terdapatnya pirau dari aorta ke a.pulmonalis baik pada fase sistolik maupun diastolik. Bergantung pada besarnya defek, keadaan pasien dapat bervariasi, dari asimtomatik sampai menderita gagal jantung berat dengan gagal tumbuh (*failure to thrive*). Pada defek kecil tidak ada keluhan sama sekali dan anak tumbuh normal. Pada lesi yang bermakna, pasien biasanya menunjukkan gejala kesulitan minum (toleransi latihan berkurang), sehingga berat badannya sulit naik. Pasien juga mengalami infeksi saluran napas akut. Pada pasien yang mengalami gagal jantung terdapat takipnu, dispnu dan takikardia. Otot-otot pembantu pernapasan akan diaktifkan, yang tampak sebagai retraksi suprasternal, interkostal, maupun epigastrium, seringkali disertai dengan napas cuping hidung. Pada kasus yang khas akan teraba nadi yang keras (*pulsus seler*) di keempat ekstremitas. Pada inspeksi mungkin tampak iktus kordis bergeser ke kiri. Biasanya teraba peningkatan aktivitas ventrikel kiri. Kadang dapat teraba thrill (getaran bising) sistolik. Bila terjadi hipertensi pulmonal, bunyi jantung II terdengar keras dengan split yang sempit, pada palpasi akan teraba detak pulmonal (*pulmonary tapping*). Bising yang semula kontinu menjadi hanya sistolik.

Diagnosis dan diagnosis banding

Duktus arteriosus persisten biasanya dipikirkan bila bayi atau anak teraba nadi yang kuat dan terdengar bising kontinu. Hal ini harus dibedakan dengan penyakit jantung non-sianotik lain yang memberikan tanda yang sama termasuk AP window, dan fistula arterio-vena.

Komplikasi

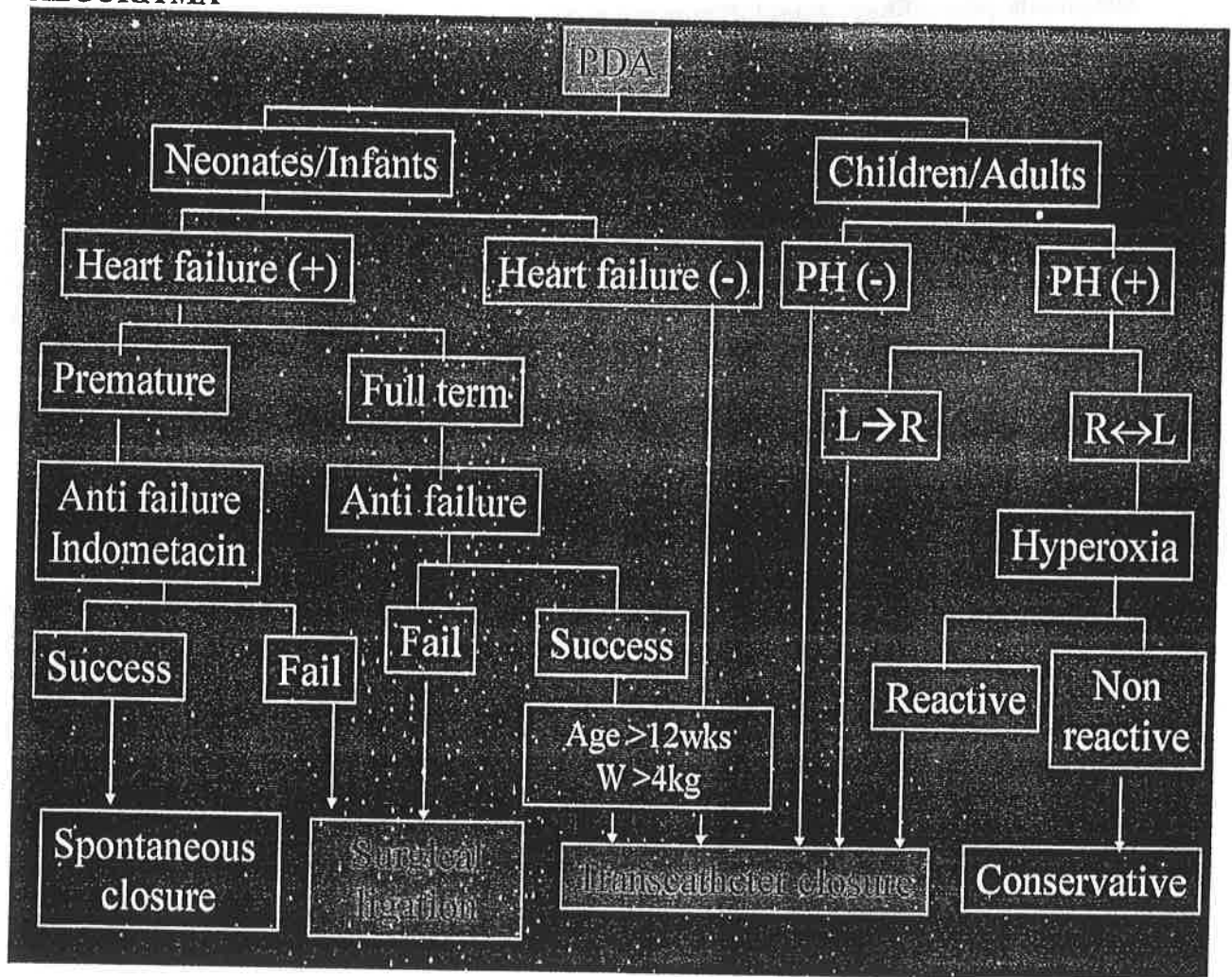
Satu atau beberapa komplikasi berikut dapat terjadi pada DAP yang tidak ditutup:

1. Gagal jantung kongestif
2. Hipertensi pulmonal
3. Subakut bakterial endokarditis
4. Aneurisma DAP

Tatalaksana

Prinsip pengobatan duktus arteriosus adalah penutupan duktus yang dapat dilakukan tiap saat setelah diagnosis ditegakkan. Pada duktus arteriosus persisten yang kecil, yang tidak mengganggu pertumbuhan bayi, penutupan dapat ditunda sampai saat yang menyenangkan bagi keluarga dan dokter. Pada saat ini juga tersedia penutupan duktus tanpa tindakan operasi, yakni dengan prosedur kateterisasi intervensi, dengan hasil yang memuaskan. Duktus arteriosus persisten pada bayi premature dapat ditutup dengan obat anti-prostaglandin, misalnya indometasin dapat menutup DAP dengan pemberian 3 dosis selang waktu 12 jam.

ALGORITMA



Contoh kasus

STUDI KASUS: DUKTUS ARTERIOSUS PERSISTEN

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Seorang anak berumur 5 tahun datang ke poliklinik anak dengan keluhan berat badan sulit naik. Berat badan lahir 3 kg, berat badan sekarang 14 kg. Anak tersebut juga sering mengalami batuk dan pilek berulang-ulang.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut dan mengapa?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi penyebab berat badan sulit naik dan batuk pilek berulang
- Nilai keadaan anak saat ini: pemeriksaan fisik jantung
- Deteksi kelainan foto toraks, EKG

Hasil penilaian yang ditemukan pada anak tersebut adalah:

Anak gizi kurang, pada pemeriksaan jantung terdapat BJ I-II normal, bising kontinu derajat III/6 puntum maksimum di sela iga II infra klavikula menjalar ke punggung. Pada fototoraks: kardiomegali dengan corakan vaskular paru meningkat. EKG: irama sinus, aksis normal, LVH(+), LAH(+).

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis kerja yang paling mungkin pada anak tersebut ?

Jawaban : PDA + KKP

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana pemeriksaan lanjutan untuk memastikan diagnosis?

Jawaban : Ekokardiografi

Ekokardiografi: PDA moderat

4. Bagaimana rencana penatalaksanaan selanjutnya?

Jawaban:

Berdasarkan temuan ekokardiografi maka pasien dirujuk untuk dilakukan penutupan PDA secara transkateter menggunakan ADO.

Studi kasus 2 (DAP pada bayi baru lahir prematur)

Seorang bayi perempuan lahir prematur dengan berat badan lahir 1400 gram. Pada hari ke-3 terdengar murmur sistolik derajat 3/6 di sela iga 2 linea sternalis kiri menjalar ke punggung. Secara klinis anak tidak biru, tidak tampak sesak dan keadaan umum lainnya normal. Foto toraks jantung dan paru normal. Hasil laboratorium Hb: 15,8 mg%, Ht: 47 %, Leukosit: 8700/ml³, hitung jenis 1/0/2/43/48/6, trombosit: 298.000/mm³, ureum: 20 mg%, kreatinin: 0.8 mg%.

Penilaian

1. Apakah diagnosis pada kasus ini dan pemeriksaan apakah yang harus dilakukan selanjutnya?

Jawaban:

Secara klinis kemungkinan bayi ini dengan duktus arteriosus persisten tetapi untuk memastikan kelainan tersebut harus dilakukan pemeriksaan ekokardiografi.

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

2. Bagaimana tatalaksananya

Jawaban:

Pemberian indometasin dengan dosis inisial 0,2 mg/kg, kemudian dilanjutkan dengan 0,2 mg/kg sampai 3 dosis dengan interval 12 jam. Antifailure belum perlu diberikan. Setelah pemberian indometasin 3 dosis dilakukan pemeriksaan ulang ekokardiografi. Bila duktus arteriosus persisten belum menutup maka dilanjutkan sampai 5 hari.

3. Apakah yang harus dievaluasi selanjutnya

Jawaban:

Selama pemberian indometasin dievaluasi kemungkinan efek samping obat seperti fungsi ginjal, apakah ada perdarahan, periksa trombosit. Serial ekokardiografi yaitu sebelum, setelah pemberian 3 dosis dan setelah 5 hari pemberian indometasin. Bila setelah 5 hari duktus arteriosus persisten masih tetap terbuka maka selanjutnya evaluasi tanda-tanda gagal jantung. Bila ada gagal jantung beri antifailure lalu dievaluasi lagi. Bila selama evaluasi tidak menunjukkan perbaikan maka dilakukan tindakan surgical/operasi ligasi duktus arteriosus persisten. Bila dengan antifailure menunjukkan perbaikan maka selanjutnya direncanakan menutup duktus arteriosus persisten dengan cara transkateter ketika berat badan telah mencapai minimal 6 kg.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, ketrampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan ketrampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana duktus arteriosus persisten seperti yang telah disebutkan di atas yaitu:

1. Memahami sirkulasi fetal dan pasca lahir
2. Menegakkan diagnosis duktus arteriosus persisten melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, fototoraks, EKG dan ekokardiografi.
3. Menatalaksana medis dan persiapan ADO maupun bedah
4. Mengetahui komplikasi duktus arteriosus persisten

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topic yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan small group discussion dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrument pembelajaran ketrampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana duktus arteriosus persisten. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*peer-assisted learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok, dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi ketrampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "role play" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar).
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan duktus arteriosus persisten melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran:
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/unit kerja di sentra pendidikan.

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Duktus arteriosus persisten adalah penyakit jantung bawaan asianotik yang paling sering ditemukan. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Pada duktus arteriosus persisten akan terdengar bising kontinu pada infraklavikula yang menjalar ke punggung. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Duktus arteriosus persisten pada bayi prematur, penggunaan indometasin tidak bermanfaat. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.
4. Pada DAP besar gejala gagal jantung baru muncul ketika tekanan di paru turun. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Duktus arteriosus persisten pada anak akan didapatkan bising:
 - a. Diastolik
 - b. Sistolik
 - c. Kontinu
 - d. Pansistolik

2. Perubahan hemodinamik pada duktus arteriosus besar adalah:
 - a. Dilatasi atrium kiri
 - b. Dilatasi atrium kanan
 - c. Dilatasi ventrikel kanan
 - d. Dilatasi vena kava superior

3. Setelah lahir duktus arteriosus akan menjadi:
 - a. Ligamentum arteriosum
 - b. Ligamentum Botalli
 - c. Ligamentum Arantii
 - d. Persisten formane ovale

4. Duktus arteriosus pada bayi prematur:
 - a. Tidak akan menyebabkan gagal jantung
 - b. Disebabkan karena tingginya prostaglandin
 - c. Akan terdengar bisung kontinu
 - d. Tidak mungkin dapat menutup sendiri

Jawaban:

1. C
2. A
3. A
4. B

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR DUKTUS ARTERIOSUS PERSISTEN						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sesak, gagal tumbuh, batuk pilek berulang)					
3.	Berapa berat badan lahir					
4.	Berapa umur kehamilan					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan pada orang tua bahwa anak akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan /berat					
3.	Periksa antropometri: BB, TB					
4.	Periksa nadi, TD					
5.	Periksa kepala: NCH, bibir sianosis					
6.	Periksa leher: JVP					
7.	Periksa dada : - bentuk dada - retraksi Jantung: - Bunyi jantung - Bising					
8.	Ekstremitas: - Sianosis - Clubbing					
III.	PEMERIKSAAN PENUNJANG					
1.	Foto thoraks: Ukuran jantung Vaskularisasi paru					
2.	EKG:					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 1 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 1 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam menegakkan diagnosis koartasio aorta melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami hemodinamik dan patofisiologi koartasio aorta
2. Menegakkan diagnosis koartasio aorta melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.
3. Menatalaksana medis dan persiapan pra- intervensi non bedah / bedah koartasio aorta
4. Mencegah, mendiagnosis dan tatalaksana komplikasi koartasio aorta

Strategi pembelajaran**Tujuan 1. Memahami hemodinamik dan patofisiologi koartasio aorta**

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Hemodinamik koartasio aorta
- Risiko koartasio aorta
- Patofisiologi koartasio aorta

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis koartasio aorta melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.

Must to know key points:

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan koartasio aorta
- Pemeriksaan penunjang (EKG, foto dada, ekokardiografi)

Tujuan 3. Menatalaksana medis dan mempersiapkan pra- intervensi non bedah /bedah

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture*
- Praktik pada model anatomi dan Penuntun Belajar.
- Studi Kasus dan *Case Findings*.
- *Demo and Coaching*
- Praktik pada klien.

Must to know key points:

- Tatalaksana koartasio aorta dan tatalaksana gagal jantung kongestif
- Berbagai macam tehnik pembedahan dan intervensi
- Teknik pembedahan, PTBA (*percutaneous transcatheter balloon angioplasty*), persiapan pra-intervensi non bedah /bedah, dan pengawasan pasca intervensi non bedah /bedah

Tujuan 4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi koartasio aorta

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Tatalaksana koartasio aorta
- Diagnosis komplikasi (a.l. gagal ginjal, residual obstruksi): anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Koartasio aorta
Slide
 1. Pendahuluan
 - Definisi
 - Epidemiologi
 2. Embriologi :
 3. Patofisiologi
 4. Manifestasi klinis
 5. Pemeriksaan penunjang
 6. Tatalaksana
 - Medikal
 - Intervensi
 - Non bedah
 - Bedah
 - Komplikasi
 - Follow up
 7. Kesimpulan
- Kasus : 1. Koartasio aorta pada bayi
2. Koartasio aorta pada anak
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): bangsal bayi, bangsal anak, kamar ekokardiografi, ruang kateterisasi, PICU.

Kepustakaan

1. Brierley J, Redington AR. Aortic coarctation and interrupted aortic arch. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, McCartney RFJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M, penyunting. *Pediatric Cardiology*. Edisi ke-2. Edinburgh: Churchill Livingstone; 2002. h. 1523-57.
2. Morris MJH, McNamara DG. Coarctation and interuptic aortic arch. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. *The science and practice of pediatric cardiology*. Edisi ke-1. Maryland: William and Wilkins; 1998. h. 1317-45.
3. Park MK. *Pediatric cardiology*. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 205-13.
4. Waight DJ. Coarctation of the aorta. Dalam: Koenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F, penyunting. *Essential Pediatric Cardiology*. New York: McGraw-Hill; 2004. h. 231-7.
5. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clack EB, Driscoll DJ, penyunting. *Moss and Adam's: heart disease in infants, children, and adolescents*. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott William and Wilkins; 2001. h. 707-35.

Kompetensi

Memahami dan melakukan tata laksana awal koartasio aorta

Gambaran Umum

Koartasio aorta

Koartasio aorta adalah kontriksi/ striktura/ stenosis pada sebagian dari aorta atau arkus aorta. Kejadian koartasio aorta lebih kurang 8% dari semua kelainan jantung bawaan atau 1 di antara 1200-1300 orang.

Embriologi.

Arkus aorta berkembang antara minggu kelima dan minggu ketujuh kehamilan, yang diawali oleh 6 pasang arkus yang berproliferasi dari bagian distal trunkus arteriosus. Arkus ke 4 kiri menjadi arkus aorta yang bergabung dengan aorta dorsalis kiri untuk membentuk aorta. Arkus ke 6 kiri, bagian proksimal menjadi bagian proksimal arteri pulmonalis kiri sedang bagian distalnya tetap berhubungan dengan aorta menjadi duktus arteriosus. Dalam perkembangan tersebut dapat terjadi penyempitan disetiap tempat. Penyempitan yang paling sering terjadi adalah pada insersi ligamentum arteriosum bagian dari duktus arteriosus. Penyempitan ini sebagian diskret. Dalam kehidupan fetus duktus arteriosus selalu paten dan area koartasio mungkin minimal. Setelah lahir duktus arteriosus akan menutup sehingga darah mengalir melalui saluran yang menyempit dan terjadilah peningkatan perbedaan tekanan. Pada koartasio berat sering dengan adanya hipoplasi aorta asenden dan sering sepanjang aorta.

Bagian distal dari penyempitan biasanya didapatkan pelebaran yang disebut *post stenotic dilatation*. Tetapi tidak semua terjadi, pada hipoplasi arkus aorta biasanya tidak terdapat karena adanya PDA yang mengaliri darah ke bagian distal. Derajat penyempitan sangat bervariasi dari ringan sampai obstruksi atau *interrupted aortic arch*.

Koartasio aorta sering bersama dengan kelainan lain seperti *bicuspid aortic valve*, stenosis katup mitral, VSD, trunkus arteriosus dan transposisi arteri besar.

Patofisiologi.

Adanya penyempitan mengakibatkan penurunan tekanan darah (hipotensi) pada distal obstruksi dan meningkatkan tekanan darah (hipertensi) pada proksimal obstruksi. Hipertensi pada proksimal obstruksi secara umum menyebabkan hipertensi pada pembuluh darah di kepala dan leher dan koroner yang meningkatkan risiko terjadinya infark miokard dan stroke. Tekanan ventrikel kiri akan meningkat (peningkatan afterload) yang secara signifikan akan menyebabkan hipertrofi ventrikel kiri. Peningkatan afterload bisa menyebabkan ventrikel kiri tidak mampu untuk mengkompensasi dan akhirnya terjadi gagal jantung.

Pada kasus dengan penyempitan yang ketat sekali, adanya paten duktus arteriosus akan memberikan aliran darah ke aorta desenden bila resistensi vaskular paru meningkat. Pada neonatus, saturasi darah pada aorta desenden menurun. Sedang pada kasus dengan obstruksi total mungkin akan timbul kolateral dari aorta bagian atas ke bagian bawah.

Manifestasi klinis.

Secara klinis koartasio aorta dapat dibedakan menjadi dua yaitu simtomatis dan asimtomatis. Pada periode perinatal gejalanya berat dan kritis. Sedang pada periode bayi, anak dan remaja gejalanya tidak berat karena flownya baik atau adanya kolateral.

Koartasio aorta pada periode perinatal sering berat sehubungan dengan menutupnya duktus arteriosus. Bayi baru lahir dengan koartasio aorta berat gejala klinis muncul setelah 4-10 hari atau lebih tergantung duktus arteriosus. Gejalanya adalah sulit minum, banyak keringat, sesak nafas, berat badan tidak naik dan gejala syok akut. Pada pemeriksaan fisik terdapat berbagai derajat distress respirasi, oligouria sampai anuria, asidosis metabolik, *different cyanotic*. Nadi

lemah, perfusi jaringan menurun, tekanan darah berbeda bila syok telah teratasi dengan inotrop. S2 tunggal dan keras, terdengar gallop, bising sistolik ejeksi (50% tidak terdengar pada neonatus sakit) dan mengeras setelah membaik.

Koartasio aorta pada periode bayi, anak dan remaja biasanya tidak ada gejala. Gejala yang mungkin ada adalah sakit kepala akibat hipertensi dan gejala gagal jantung kiri akibat hipertensi yang lama. Nadi pada ekstremitas atas normal sedang pada ekstremitas bawah lemah sampai tidak teraba, demikian perfusi jaringan pada ekstremitas bawah lambat lebih dari 2 detik. Tekanan darah berbeda antara ekstremitas atas dan bawah. Pada anak normal beda tekanan darah 5-10 mmHg, sedangkan pada koartasio aorta mungkin lebih dari 20 mmHg. Pada remaja mungkin terdapat tanda gagal jantung kiri. S2 split tidak konstan tetapi A2 meningkat. Sering terdengar klik ejeksi pada apek yang biasanya berhubungan dengan buspid katup aorta atau hipertensi sistemik. Bising sistolik ejeksi derajat 2-4/6 dapat didengar pada linea parasternalis kiri atas dan subklavikula. Bising kontinyu atau bruit bisa terdengar pada daerah aksila bila ada kolateral.

Pemeriksaan penunjang.

Pada pemeriksaan elektrokardiografi pada periode perinatal biasanya normal atau aksis ke kanan dan hipertrofi ventrikel kanan atau *right bundle branch block* (RBBB). Sedang pada anak lebih besar biasa normal (20%) atau hipertrofi ventrikel kiri.

Pemeriksaan foto dada pada periode perinatal didapatkan kardiomegali dan edema paru atau kongesti vena pulmonalis. Pada anak besar foto bisa normal atau sedikit membesar, tampak dilatasi aorta desenden. Adanya pre stenosis dan post stenosis dilatasi pada pemeriksaan lateral dengan barium esofagus didapatkan gambaran *three sign*. Pada foto AP anak umur lebih dari 5 tahun terdapat *rib-notching*.

Ekokardiografi dua dimensi dan Doppler dapat melihat dengan jelas letak, besar kecilnya koartasio dan kelainan lain yang menyertainya seperti VSD, PDA, katup aorta bikuspid serta dapat mengukur derajat penyempitannya. Pada koartasio aorta berat dengan kolateral, estimasi Doppler kurang akurat untuk menilai beratnya koartasio aorta karena aliran darah menurun melalui koartasio aorta.

Tatalaksana.

Tatalaksana dapat dibagi menjadi 2 yaitu medikal dan intervensi.

- Medikal:
 - Prostaglandin E1 untuk menjaga supaya duktus arteriosus tetap terbuka.
 - Obat-obat inotropik (dopamin, dobutamin), diuretik, ACE inhibitor
 - Pada anak besar perlu perawatan gigi dan pencegahan *subacute bacterial endokarditis* (SBE)
- Intervensi:
 - Non bedah (*balloon angioplasty*) dilakukan pada bayi sakit dengan risiko tinggi, sedang pada anak lebih besar masih kontroversi.
 - Bedah:
 1. *end to end anastomose*
 2. aortoplasti dengan flap arteri subklavia
 3. patch aortoplasti
 4. Pada koartasio ringan dengan perbedaan tekanan < 20mmHg bila perbedaan tekanan meningkat dengan latihan.

- komplikasi:
 - residual obstruksi
 - rebound hipertensi
 - pada anak besar dapat terjadi aneurisma aorta post balloon angioplasti
- follow up:
 - kontrol tiap 6-12 bulan untuk melihat rekurensi
 - kemungkinan terjadinya hipertensi
 - dipertimbangkan bila koartasio aorta kembali lagi
 - pemberian antibiotik profilaktik untuk SBE

Contoh kasus

STUDI KASUS: KOARTASIO AORTA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (koartasio aorta pada bayi kecil)

Seorang bayi berumur 6 hari terlihat semakin sesak nafas, sulit minum sejak umur 3 hari. Berat badan lahir 2600 gram, lahir spontan, langsung menangis, ditolong oleh bidan di rumah sakit. Ibu sehat, *antenatal care* tidak lengkap. Bayi merupakan anak pertama, tidak ada riwayat keguguran.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk menilai keadaan bayi tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah)

- Nilai keadaan klinis bayi: klasifikasi tanda-tanda gagal jantung
- Deteksi kelainan jantung: klinis kesulitan minum, sesak nafas, berkeringat banyak, diferensial sianosis, nadi dan perfusi jaringan ekstremitas atas dan bawah, suara jantung 1 dan 2, bising jantung, pemeriksaan penunjang EKG, Foto dada dan ekokardiografi.

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Bayi sadar, tampak nafasnya cepat, minum sebentar-sebentar berhenti seperti kelelahan dan banyak keringat, ekstremitas atas tampak lebih merah dibanding ekstremitas bawah. Nadi dan perfusi ekstremitas bawah tidak teraba sedang ekstremitas atas normal. Suara jantung 2 mengeras, bising ejeksi sistolik lembut pada linea para sternalis kiri atas. Pemeriksaan EKG normal, foto dada sedikit kardiomegali, ada gambaran edema paru.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban:

Koartasio aorta dengan gagal jantung kongestif

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

Berdasarkan adanya gagal jantung kongestif dilakukan terapi:

- Oksigen 1-2 l/menit
- Dopamin
- Diuretik
- ACE inhibitor
- Kebutuhan cairan: rumatan sesuai usia bayi – 20%

Penilaian ulang

Setelah dilakukan tindakan terapi dilakukan penilaian fisik dan laboratorium (*follow up*) tidak tampak sesak nafas lagi, minum bisa lebih lama, frekuensi nadi dan nafas menurun, tetapi nadi dan perfusi pada ekstremitas bawah masih kecil dan perfusinya masih menurun. Bising jantung menjadi lebih jelas.

4. Setelah stabil rencana tindakan apa yang akan dilakukan pada pasien ini?

Jawaban:

- Dirujuk ke rumah sakit yanag ada fasilitas untuk ekokardiografi
- Dirujuk ke rumah sakit rujukan provinsi untuk tindakan lebih lanjut

Di rumah sakit rujukan propinsi bayi dirawat di NICU, untuk tindakan balon angioplasti.

Studi kasus 2 (koartasio aorta pada anak)

Anak perempuan umur 6 tahun dikirim oleh dokter umum Puskesmas dengan kelainan jantung bawaan. Dokter puskesmas menemukan secara tidak sengaja saat anak tersebut berobat karena penyakit lain. Riwayat maternal ibu ANC teratur di rumah sakit swasta tanpa ada masalah selama kehamilan. Selama bayi mendapatkan asi eksklusif dan sampai sekarang tidak ada masalah dalam pemberian makan dan minum. Tidak ada riwayat sesak nafas, berat badan anak naik seperti anak lain yang sebaya. Pada pemeriksaan fisik ditemukan nadi tangan 108 x/menit isi dan tegangan cukup, nadi kaki sangat kecil dan lemah. Tekanan darah ekstremitas atas 130/90 mmHg, sedang ekstremitas bawah 110/70 mmHg. Pada pemeriksaan jantung didapatkan suara jantung kedua mengeras dan split konstan: Bising ejeksi sistolik derajat 2/6 pada subklavikula kiri. EKG ditemukan hipertrofi ventrikel kiri.

Diagnosis

1. Apakah diagnosis pada kasus ini, dan apa rencana tindakan diagnosis selanjutnya

Jawaban :

Diagnosis : Koartasio aorta

Rencana tindakan diagnosis selanjutnya adalah:

- Foto dada : akan ditemukan kardiomegali ke arah kiri, aorta desenden membesar, *rib-notching*, pada foto dengan barium akan ditemukan *three sign*
- Ekokardiografi : menemukan kelainan anatomi koartasio aorta

Tata laksana

2. Bagaimana tata laksananya?

Jawaban :

Selama tidak ada keluhan tidak diberikan terapi medikamentosa, direncanakan untuk merujuk ke RS yang ada fasilitas ekokardiografi/ kateterisasi jantung/ bedah jantung.

3. Apakah nasehat dokter anak kepada orang tuanya?

Jawaban :

- Tentang penyakitnya dan rencana yang akan dilakukan
- Merujuk ke RS yang ada fasilitas ekokardiografi/ kateterisasi jantung untuk kepastian diagnosis dan terapi

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana koartasio aorta seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami hemodinamik dan patofisiologi koartasio aorta
2. Menegakan diagnosis koartasio aorta melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.
3. Menatalaksana medis dan persiapan pra- intervensi non bedah / bedah koartasio aorta
4. Mencegah, mendiagnosis dan tatalaksana komplikasi koartasio aorta

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana koartasio aorta. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan koartasio aorta melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur

Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana koartasio aorta apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan

- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Gagal jantung kongestif pada bayi kecil dapat disebabkan adanya koartasio aorta. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
2. Foto dada bayi dengan koartasio aorta dapat ditemukan tanda *rib-notching*. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
3. Pencegahan terhadap SBE perlu diberikan pada anak dengan koartasio aorta. B/S. Jawaban B. Tujuan 3

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Bayi baru lahir dengan koartasio aorta biasanya belum menunjukkan gejala gagal jantung kongestif karena:
 - a. Foramen ovale belum menutup
 - b. Foramen ovale sudah menutup
 - c. Duktus arteriosus belum menutup
 - d. Duktus arteriosus sudah menutup
 - e. Duktus venosus sudah menutup
2. Diferensial sianosis dapat terjadi pada koartasio aorta karena
 - a. Duktus arteriosus persisten
 - b. Foramen ovale persisten
 - c. Kolateral
 - d. Hipertensi pada ekstremitas atas
 - e. BSSD
3. Di bawah ini merupakan gejala klinis koartasio aorta yang tidak perlu segera dirujuk?
 - a. Takikardia
 - b. Dispneu
 - c. Kejang
 - d. Nadi kecil pada ekstremitas bawah
 - e. Perfusi jaringan ekstremitas bawah sangat lambat

Jawaban :

1. C
2. A
3. D

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR KOARTASIO AORTA						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sesak nafas) Sudah berapa lama sesak nafas sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
3.	Keluhan lain (sulit minum)					
4.	Berat badan sulit naik?					
5.	Sering pening, muntah-muntah?					
6.	Adakah penyakit yang diturunkan berhubungan dengan kelainan jantung bawaan dalam keluarga?					
7.	Bagaimana cara persalinan? (spontan/tindakan)					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan pada orangtua bahwa bayinya akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
3.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran					
4.	Periksa tanda vital: Frekuensi nadi pada ekstremitas atas dan bawah, TD pada ekstremitas atas dan bawah, respirasi, suhu					
5.	Periksa dada: Jantung: Suara jantung 1 dan 2, tipe bising jantung dan pungtum maksimumnya? Paru: retraksi, ronki basah halus?					
6.	Ekstremitas: Diferensial sianosis? Nadi tangan dan kaki?					
III.	PEMERIKSAAN LABORATORIUM					
1.	EKG:					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana Stenosis Pulmonal (SP) melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Pulmonal.
2. Menegakan diagnosis kerja Stenosis Pulmonal
3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Stenosis Pulmonal.
4. Melakukan tatalaksana medis awal sebelum dirujuk untuk tindakan intervensi.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Pulmonal.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran sebagai berikut:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Epidemiologi Stenosis Pulmonal soliter.
- Patofisiologi Stenosis Pulmonal.

- Pembagian Stenosis Pulmonal berdasarkan anatomi dan derajat penyakit.

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis Stenosis Pulmonal.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran sebagai berikut:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Anamnesis lengkap meliputi : faktor etiologi, perjalanan penyakit, riwayat keluarga.
- Pemeriksaan fisis yang berhubungan dengan Stenosis Pulmonal.
- Pemeriksaan penunjang : EKG dan foto toraks.

Tujuan 3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Stenosis Pulmonal.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and CAL*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Mengetahui patogenesis dan patofisiologi Stenosis Pulmonal
- Mengetahui berbagai komplikasi yang timbul akibat Stenosis Pulmonal baik pada bayi baru lahir maupun pada anak yang lebih besar.

Tujuan 4. Mengetahui tatalaksana medis awal sebelum dirujuk untuk tindakan intervensi

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and CAL*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Tatalaksana gagal jantung kanan

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Stenosis pulmonal

Slide

- 1 : Pendahuluan
 - 2 : Definisi
 - 3 : Epidemiologi
 - 4 : Patogenesis dan faktor risiko
 - 5 : Manifestasi klinis
 - 6 : Tindakan intervensi balon
 - 7 : Tindakan bedah
 - 8 : Komplikasi tindakan
 - 9 : Prognosis
 - 10 : Kesimpulan
- Kasus:
 - 1 : Stenosis Pulmonal ringan dan sedang
 - 2 : Stenosis Pulmonal berat
 - Sarana dan alat bantu latih:
 - Penuntun belajar (*learning guide*)
 - Tempat belajar : bangsal bayi, bangsal anak, ruang pemulihan.

Kepustakaan

1. Cheatam JP. Pulmonary Stenosis. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. *The Science and practise of pediatric cardiology*. Baltimore: William & Wilkins; 1997. h.1207-56
2. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby-Elsevier; 2008. h. 192-6.
3. Miller-Hance WC. Pulmonary Stenosis. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults. From molecular mechanisms to medical and surgical strategies*. Philadelphia: Saunders; 2006. h.318-21.
4. Keane JF, Lock JE, Fyer DC. Pulmonary Stenosis. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. *Nadas' pediatric cardiology*. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders; 2006. h.549-58.

Kompetensi

Mengetahui dan melakukan penatalaksanaan Stenosis Pulmonal.

Gambaran umum

Stenosis Pulmonal merupakan salah satu dari penyakit jantung bawaan (PJB) yaitu terjadinya penyempitan pada jalan keluar ventrikel kanan yakni pada daerah katup pulmonal; kelainan ini cukup sering ditemukan, sekitar 8 – 10 % dari seluruh PJB.

Penyebabnya secara pasti sampai saat ini belum diketahui, diduga *multifactorial* antara faktor genetik dan lingkungan.

Stenosis Pulmonal sebenarnya termasuk dalam kelompok PJB yang asianotik, namun bisa tampak sianosis apabila stenosisnya termasuk dalam derajat yang berat (*critical Pulmonal Stenosis*). Bayi yang lahir dengan *Critical Pulmonal Stenosis* akan tampak sianosis segera setelah lahir, yang makin lama sianosisnya makin bertambah, tidak membaik dengan pemberian oksigen; dan memerlukan tindakan pertolongan segera untuk kelangsungan hidupnya.

Anak - anak dengan Stenosis Pulmonal derajat ringan - sedang, biasanya tidak menimbulkan keluhan (asintomatis), dapat tumbuh kembang secara normal. Biasanya ditemukan secara tidak sengaja karena terdengar suara bisng jantung pada saat pemeriksaan auskultasi.

Embriologi :

Secara embriologi pada janin usia 6 - 9 minggu terjadi pembentukan katup pulmonal, bersamaan dengan terbentuknya trunkus arteriosus.

Adanya kegagalan dalam perkembangan akan terjadi kelainan pada daun katup berupa : daun katup dua (bikuspid), atau menebal; ini nantinya akan menjadi Stenosis Pulmonal tipe valvular.

Bila terjadi gangguan pada resorpsi bulbus kordis, maka akan terjadi Stenosis Pulmonal tipe infundibulum.

Patologi :

Pada Stenosis Pulmonal murni, ada penyempitan atau obstruksi pada jalan keluar ventrikel kanan, sedangkan defek jantung yang lain (misal ASD atau VSD) tidak ada, maka darah dipaksa untuk melewati katup yang sempit tersebut, sehingga akibatnya tekanan pada ventrikel kanan makin lama akan makin meningkat.

Stenosis Pulmonal dapat terjadi pada : valvular, subvalvular (infundibular), atau supravvalvular.

Pada Stenosis Pulmonal valvular, terjadi penebalan pada katup pulmonal, fusi atau tidak terbentuknya komisura dengan orifisium yang sempit. Besar ventrikel kanan biasanya normal, pada bayi dengan *critical Pulmonal stenosis* (katup hampir atretik), ventrikel kanan biasanyaa hipoplastik.

Stenosis Pulmonal biasanya menyertai kelainan jantung yang lain, misal pada VSD besar, pada Tetralogi Fallot.

Stenosis Pulmonal supravvalvular (stenosis pada arteri pulmonal), sekitar 2 - 3 % dari seluruh PJB, dapat berdiri sendiri atau merupakan bagian dari PJB yang lain. Stenosis dapat terjadi tunggal pada arteri pulmonalis utama, atau multipel sampai pada cabang-cabangnya, dan ini sering berhubungan dengan kelainan bawaan seperti : sindrom Rubella, sindrom William, sindrom Noonan.

Manifestasi klinis :

Anak dengan Stenosis Pulmonal ringan biasanya asintomatik. Pada kasus stenosis pulmonal sedang dapat dijumpai dispnea pada saat aktifitas dan cepat lelah; gagal jantung dan nyeri dada didapatkan pada stenosis pulmonal berat.

Pada bayi baru lahir dengan Stenosis Pulmonal kritis ditemukan adanya takipnea, sulit minum dan sianosis.

Pemeriksaan Fisis :

- Kebanyakan pasien Stenosis Pulmonal asianotik dan tumbuh secara normal. Bayi baru

lahir dengan Stenosis Pulmonal kritis tampak sianosis dan takipnea, dapat juga disertai dengan gejala gagal jantung kongestif antara lain hepatomegali.

- Bising sistolik ejeksi derajat 2/6 -5/6 paling jelas terdengar pada garis sternal kiri atas, dan dijajarkan ke punggung. Bila stenosis makin berat, maka bising jantung makin keras dan makin panjang. Pada Stenosis Pulmonal valvular dapat ditemukan klik ejeksi. Bunyi jantung 2 terpecah lebar, dan komponen pulmonal terdengar melemah.
- Hepatomegali mungkin dijumpai pada keadaan dengan gagal jantung kongestif.
- Pada pasien dengan stenosis arteri pulmonal perifer, terdengar bising mid-sistolik pada daerah katup pulmonal, dan dijajarkan ke aksila dan punggung.

Elektrokardiografi : (EKG)

- Pada kasus yang ringan EKG dalam batas normal.
- Pada Stenosis Pulmonal derajat sedang dapat dijumpai deviasi aksis ke kanan, hipertrofi ventrikel kanan, derajat hipertrofi ventrikel kanan sesuai dengan derajat dari stenosis pulmonalnya.
- Pada kasus yang berat, dapat ditemukan hipertrofi atrium kanan.

Foto toraks :

- Ukuran besarnya jantung biasanya normal.
- Segmen pulmonal tampak prominen pada kasus dengan dilatasi post stenotik.
- Corakan vaskular paru pada umumnya tampak normal, tapi pada stenosis yang berat akan menurun.

Ekokardiografi :

- Pada 2 D didapatkan katup pulmonal yang menebal.
- Dengan metode Doppler dapat diukur *pressure gradient* aliran yang melewati katup pulmonal. Bila nilainya 35 – 40 mm Hg dikatakan stenosis pulmonal derajat sedang, bila nilai antara 40 – 70 mm Hg termasuk stenosis derajat sedang, dan dikatakan derajat berat bila nilainya > 70 mm Hg.

Tatalaksana :

- Medikamentosa
- Intervensi atau Operasi (Bedah)

Contoh kasus

STUDI KASUS: STENOSIS PULMONAL

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Bag 1:

Seorang anak lelaki usia 7 tahun, BB 20 kg, pada pemeriksaan fisik saat UKS ditemukan adanya bising jantung, anak tampak sehat, tidak pernah biru, tidak pernah sesak nafas, tidak pernah berdebar-debar, tidak pernah pingsan, jarang batuk dan panas. Ibunya khawatir, dan memawa anak tersebut ke RS. Dari anamnesis penderita lahir dari seorang ibu G2P1A0, cukup bulan, ditolong oleh dokter, letak kepala, langsung menangis, berat badan 2,8 kg. Waktu hamil ibu usia 24 tahun, tidak ada riwayat sakit pada ibu, tidak merokok, tidak minum obat-obatan selama hamil selain dari dokter.

Pada pemeriksaan jantung ditemukan bunyi jantung 1 dan 2 normal, bising sistolik ejeksi di sela iga 2 garis sternal kiri, derajat 3/6, penjalaran minimal ke prekordium.

Penilaian

1. Apa yang anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut?

Jawaban: Membuat diferensial diagnosis

2. Untuk membuat diagnosis kerja, pemeriksaan apa yang perlu dilakukan?

Jawaban: Lakukan pemeriksaan elektrokardiografi dan foto toraks

Bag 2:

Pada elektrokardiografi menunjukkan aksis QRS ke kanan, hipertrofi ventrikel kanan. Pada pemeriksaan foto toraks ditemukan corakan vaskular paru normal, segmen pulmonal agak menonjol, tidak tampak pembesaran jantung.

3. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban: Diagnosa kerja Stenosis Pulmonal.

4. Berdasarkan diagnosis kerja, apakah rencana tindakan pada pasien ini ?

Jawaban: Merujuk ke RS rujukan untuk ekokardiografi dan tatalaksana lebih lanjut.

Studi kasus 2

Bag 1 :

Seorang bayi perempuan, lahir secara bedah Caesar, BBL 3200 gram, Skor Apgar 8-9. Pada umur 4 hari tampak sianosis yang menetap meski dengan pemberian oksigen. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya getaran bising, bising sistolik ejeksi derajat 4/6 di daerah sela iga 2 garis sternal kiri. Bayi juga sulit minum, nampak sesak, dan rewel.

Penilaian :

1. Apa yang harus anda lakukan untuk menilai keadaan bayi tersebut?

Jawaban:

Diagnosis dan Identifikasi masalah :

- Menilai keadaan klinis bayi
- Melakukan pemeriksaan EKG, foto toraks.

Bag 2 :

Pada pemeriksaan EKG : deviasi aksis ke kanan. Pada foto toraks nampak corakan vaskular paru menurun.

2. Apakah diagnosis kerja yang mungkin pada bayi tersebut?

Jawaban: Diagnosis kerja : Stenosis pulmonal kritis

3. Berdasarkan diagnosis tersebut, apa rencana selanjutnya untuk bayi tersebut?

Jawaban: Rencana merujuk bayi tersebut untuk tatalaksana selanjutnya.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana Stenosis Pulmonal seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Pulmonal
2. Menegakan diagnosis kerja Stenosis Pulmonal
3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Stenosis Pulmonal.
4. Melakukan tatalaksana medis awal sebelum dirujuk untuk tindakan interintervensi.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana Stenosis Pulmonal. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (mengggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan Stenosis Pulmonal melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana Stenosis

Pulmonal apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan

- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Stenosis Pulmonal ringan-sedang sering asimtomatis. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pemeriksaan elektrokardiografi pada Stenosis Pulmonal yang berat pada anak menunjukkan axis QRS ke kanan. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Foto toraks pada Stenosis pulmonal ringan-sedang menunjukkan corakan vaskular paru normal. B/S. Jawaban B. Tujuan 3
4. Pada Stenosis pulmonal tidak perlu diberikan pencegahan terhadap SBE. B/S. Jawaban S Tujuan 4.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Elektrokardiografi pada Stenosis Pulmonal derajat sedang yang soliter dapat menunjukkan :
 - a. Irama sinus
 - b. Aksis QRS ke kanan
 - c. Interval PR normal
 - d. Hipertrofi ventrikel kanan.
 - e. Semua benar
2. Yang bukan merupakan komplikasi Stenosis Pulmonal yang berat adalah :
 - a. Gagal jantung kongestif
 - b. Hipertensi pulmonal
 - c. Endokarditis Infektif
 - d. Hipoksia berat
 - e. Semua salah
3. Saat yang tepat untuk merujuk bayi dengan Stenosis Pulmonal kritis adalah :
 - a. Segera setelah diagnosis ditegakkan
 - b. Usia pra sekolah
 - c. Sebelum terjadinya hipertensi pulmomal yang menetap
 - d. Apabila derajat stenosisnya bertambah berat
 - e. Semua salah

Jawaban:

1. E
2. B
3. A

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana Stenosis Aorta melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Aorta.
2. Menegakan diagnosis kerja Stenosis Aorta
3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi Stenosis Aorta.
4. Melakukan tatalaksana medis awal sebelum dirujuk untuk tindakan intervensi.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Aorta.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran sebagai berikut:

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and Computer-assisted learning*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Epidemiologi stenosis aorta soliter.
- Patofisiologi stenosis aorta.
- Pembagian stenosis aorta berdasarkan anatomi dan derajat penyakit.

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis kerja stenosis aorta.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran sebagai berikut:

- *Interactive lecture*
- *Video and Computer-assisted learning*
- *Journal reading and review*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan inap

Must to know key points:

- Anamnesis lengkap meliputi : faktor etiologi, perjalanan penyakit, riwayat keluarga.
- Pemeriksaan fisis yang berhubungan dengan stenosis aorta
- Pemeriksaan penunjang : EKG dan foto toraks.

Tujuan 3. Mengetahui perjalanan alamiah dan komplikasi stenosis aorta.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and CAL*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Mengetahui patogenesis dan patofisiologi stenosis aorta.
- Mengetahui berbagai komplikasi yang timbul akibat stenosis aorta baik pada bayi baru lahir maupun pada anak yang lebih besar.

Tujuan 4. Melakukan tatalaksana medis awal sebelum dirujuk untuk tindakan intervensi.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture*
- *Journal reading and review*
- *Video and CAL*
- *Bedside teaching*
- Studi kasus dan *case finding*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana stenosis aorta.
- Tatalaksana gagal jantung kiri.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Stenosis aorta

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Epidemiologi
- 4 : Patogenesis dan faktor risiko
- 5 : Manifestasi klinis
- 6 : Tindakan intervensi balon
- 7 : Tindakan bedah
- 8 : Prognosis
- 9 : Kesimpulan

- Kasus: 1. Stenosis ringan dan sedang
2. Stenosis aorta berat
- Sarana dan alat bantu latihan:
 - Model anatomi
 - Penuntun belajar (*learning guide*)
 - Tempat belajar : bangsal bayi, bangsal anak, ruang pemulihan.

Kepustakaan

1. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 196-204.
2. Joshi VM, Sekhavat S. Acyanotic congenital heart defects. Dalam: Vetter VL, penyunting. Pediatric cardiology the requisites in pediatrics. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 79-96.
3. Keane JF, Lock JE, Fyer DC. Aortic Outflow Abnormalities. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, penyunting. Nadas' pediatric cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders; 2006. h.581-602.
4. Miller-Hance WC. Aortic Stenosis. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. Heart failure in children and young adults. From molecular mechanisms to medical and surgical strategies. Philadelphia: Saunders; 2006. h.321-26.

Kompetensi

Mengetahui dan melakukan penatalaksanaan *Stenosis Aorta*.

Gambaran umum

Stenosis Aorta merupakan salah satu dari PJB asianotik yang cukup sering ditemukan yaitu 8 – 10 % dari seluruh PJB.

Embriologi

Secara embriologi pada janin usia 6 – 9 minggu terjadi pembentukan trunkus arteriosus, yang kemudian terbagi menjadi aorta dan arteri pulmonalis. Katup aorta berasal dari tiga tuberkel dalam lumen aorta, yang tumbuh ke arah medial, setelah mengalami resorpsi maka terbentuklah tiga daun katup dengan sinusnya.

Adanya kegagalan dalam perkembangan tersebut akan menimbulkan kelainan pada daun katup berupa : daun katup dua (bikuspid), atau menebal; ini nantinya akan menjadi stenosis aorta tipe valvular. Bila terjadi gangguan pada resorpsi bulbus kordis, maka akan terjadi stenosis aorta tipe infundibulum.

Patologi

Pada stenosis aorta murni, ada penyempitan atau obstruksi pada jalan keluar ventrikel kiri, sedangkan tidak ada defek jantung yang lain (misal ASD atau VSD), maka darah dipaksa untuk melewati katup yang sempit tersebut, sehingga akibatnya tekanan pada ventrikel kiri akan meningkat.

- Stenosis aorta dapat terjadi pada : valvular (obstruksi pada katup), subvalvular (obstruksi di bawah katup), atau supravalvular (obstruksi di atas katup).
- Pada stenosis aorta valvular, terjadi penebalan pada katup aorta, fusi atau tidak terbentuknya komisura dengan orifisium yang sempit.
- Anatomi katup aorta bervariasi, sebagian besar katup aorta hanya mempunyai 2 daun katup (bikuspid), yang biasanya akan menyebabkan stenosis aorta derajat ringan atau sedang. Katup aorta unikuspid (1 daun katup) atau non-kuspid (tanpa daun) biasanya menyertai stenosis aorta yang berat.

Manifestasi klinis

- Pada umumnya pasien tidak sianosis. Stenosis aorta berat pada bayi baru lahir dapat menyebabkan gagal jantung yang dapat berakibat fatal.
- Sedangkan pada anak besar, hanya sedikit pasien yang menunjukkan gejala, biasanya berupa nyeri dada yang timbul pada saat olah raga, pingsan atau merasa sesak napas setelah aktivitas fisis.

Pemeriksaan Fisis

- Kebanyakan pasien dengan stenosis aorta asiantotik, asimtomatik dan tumbuh secara normal, kecuali pada stenosis aorta yang berat dapat menimbulkan gejala sejak baru lahir.
- Pemeriksaan nadi biasanya teraba normal, pada stenosis aorta berat nadi teraba kecil. Iktus kordis tampak kuat dan lebar oleh karena hiperaktivitas ventrikel kiri; dapat teraba getaran bising (*thrill*).
- Bunyi jantung I dan II normal, tapi pada stenosis aorta berat BJ II terdengar tunggal karena penutupan katup aorta bersamaan dengan katup pulmonal. Sering terdengar bising ejeksi sistolik di tepi kanan sternum dan klik ejeksi di apeks. Bila derajat stenosis makin berat, derajat bising yang terdengar semakin keras dan panjang, disertai klik ejeksi yang terdengar lebih dini dan jelas.

Elektrokardiografi

- Pada stenosis aorta ringan EKG dalam batas normal.
- Pada stenosis aorta berat dijumpai hipertrofi ventrikel kiri, pembesaran ventrikel sejajar dengan derajat beratnya stenosis.

Foto toraks

- Ukuran besar jantung biasanya normal.
- Segmen pulmonal normal dengan knob aorta prominen.
- Corakan vaskular paru pada umumnya tampak normal.

Ekokardiografi

- Pada 2 D didapatkan katup aorta yang menebal.
- Dengan metode Doppler dapat diukur *pressure gradient* aliran yang melewati katup aorta. Bila nilainya < 20 mm Hg dikatakan stenosis aorta derajat ringan, bila nilai antara 20 - 50 mm Hg termasuk stenosis derajat sedang, dan dikatakan derajat berat bila nilainya > 50 mm Hg.

Tatalaksana

- Intervensi
- Bedah

Contoh kasus

STUDI KASUS: STENOSIS AORTA

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Bag 1:

Seorang anak lelaki usia 9 tahun, BB 28 kg, mengeluh sejak 3 bulan terakhir sering nyeri dada dan sesak napas setelah berolah raga. Dari anamnesis penderita lahir dari seorang ibu G101A0, cukup bulan, lahir secara sectio Caecaria, langsung menangis, berat badan 3,4 kg. Waktu hamil ibu usia 26 tahun, tidak ada riwayat sakit pada ibu, tidak merokok, tidak minum obat-obatan selama hamil selain dari dokter. Pada pemeriksaan jantung ditemukan bunyi jantung 1 dan 2 normal, bising sistolik ejeksi di sela iga 2 garis sternal kanan, derajat 3/6, bunyi klik ejeksi di apeks.

Penilaian

1. Apa yang anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

Temuan yang didapatkan sebagai hasil dari penilaian pada situasi yang ada adalah:

- Nilai keadaan klinis anak.
- Lakukan pemeriksaan elektrokardiografi dan foto toraks

Bag 2:

Pemeriksaan elektrokardiografi menunjukkan aksis QRS ke kiri, hipertrofi ventrikel kiri. Pada pemeriksaan foto toraks ditemukan corakan vaskular paru normal, tidak tampak pembesaran jantung.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban:

Diagnosa kerja Stenosis Aorta

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

Merujuk ke RS yang mempunyai fasilitas ekhokardiografi untuk konfirmasi diagnosis dan tindak lanjut.

Studi kasus 2

Bag 1 :

Seorang bayi lelaki, lahir secara spontan belakang kepala, BBL 3800 gram, AS 8-9. Pada umur 4 hari tampak gelisah, takipneu, takikardia dan nadi teraba kecil, akral dingin, buang air kecil berkurang. Pada pemeriksaan fisis ditemukan adanya bisung sistolik ejeksi derajat 3/6 di daerah sela iga 2 garis sternal kanan. Keadaan bayi cepat memburuk.

Penilaian

1. Apa yang anda harus segera lakukan untuk menilai keadaan anak tersebut dan mengapa ?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

Temuan yang didapatkan sebagai hasil dari penilaian pada situasi yang ada adalah:

- Nilai keadaan klinis anak.
- Lakukan pemeriksaan elektrokardiografi dan foto toraks

Bag 2 :

Pemeriksaan EKG ditemuka hipertrofi ventrikel kiri. Pada foto toraks nampak corakan vaskular paru dalam batas normal.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut?

Jawaban:

Diagnosis kerja Stenosis Aorta berat.

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

Segera merujuk ke RS yang mempunyai fasilitas untuk intervensi kardiologi.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana Stenosis Aorta seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi, patogenesis, patofisiologi, manifestasi klinis Stenosis Aorta
2. Menegakan diagnosis kerja Stenosis Aorta

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana Stenosis Aorta. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan Stenosis Aorta melalui 3 tahapan:
 - 1 Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 - 2 Menjadi asisten instruktur
 - 3 Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana Stenosis Aorta apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Stenosis aorta seringkali asimtomatis. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Pemeriksaan elektrokardiografi pada stenosis aorta menunjukkan hipertrofi ventrikel kiri. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Pada foto toraks pasien dengan stenosis aorta, tampak corakan vaskular paru meningkat. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.
4. Perlu evaluasi untuk memantau derajat stenosis aorta. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Elektrokardiografi pada Stenosis Aorta menunjukkan :
 - a. Irama sinus
 - b. Aksis QRS normal
 - c. Interval PR normal

- d. Hipertrofi ventrikel kiri
 - e. Semua benar
2. Gejala yang sering timbul pada Stenosis Aorta yang signifikan:
- a. Gagal jantung kongestif
 - b. Nyeri dada
 - c. Endokarditis Infektif
 - d. Hipertensi pulmonal
 - e. Semua salah
3. Tindakan operasi dianjurkan pada anak dengan Stenosis Aorta :
- a. Derajat ringan
 - b. Derajat sedang
 - c. Derajat berat
 - d. Derajat sedang dan berat
 - e. Semua benar

Jawaban:

- 1. E
- 2. B
- 3. D

	suprasternal			
7.	Pemeriksaan paru : tidak ada kelainan			
8.	Pemeriksaan jantung Menentukan aktivitas jantung kiri atau kanan yang meningkat Bunyi jantung satu dan dua Menentukan adanya gallop Menentukan ada tidaknya bising Menentukan jenis bising			
9.	Pemeriksaan abdomen : hepatomegali			
10.	Pemeriksaan ekstremitas : edema, sianosis			
III.	USULAN PEMERIKSAAN PENUNJANG			
	Keterampilan dalam memilih usulan pemeriksaan Intepretasi elektrokardiografi Intepretasi pemeriksaan foto toraks			
IV.	DIAGNOSIS			
	Keterampilan dalam memberi argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan			
V.	TATALAKSANA PENGELOLAAN			
1.	Terapi gagal jantung Terapi infeksi yang menyertai Perbaikan status gizi			
2.	Persiapan pra bedah Memberikan penyuluhan tentang perlunya dilakukan operasi Memberi informasi komplikasi yang akan terjadi jika tidak dilakukan operasi			
3.	Pemantauan pasca bedah			

Peserta dinyatakan <input type="checkbox"/> Layak <input type="checkbox"/> Tidak layak melakukan prosedur	Tanda tangan pembimbing (Nama jelas)
--	--

PRESENTASI

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

Tanda tangan peserta didik

(Nama jelas)

Kotak komentar

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan dalam membuat diagnosis dan tatalaksana kardiomiopati melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi dan patofisiologi kardiomiopati.
2. Menegakkan diagnosis kerja kardiomiopati melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Mampu melakukan tatalaksana medis awal kardiomiopati.
4. Mencegah, membuat diagnosis dan tata laksana komplikasi kardiomiopati.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi dan patofisiologi kardiomiopati.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Mengetahui epidemiologi, etiologi kardiomiopati
- Klasifikasi kardiomiopati.
- Patofisiologi kardiomiopati

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis kerja kardiomiopati melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan, silsilah keluarga, sindrom tertentu.
- Pemeriksaan fisis: gagal jantung
- Pemeriksaan penunjang (laboratorium, foto torak, EKG)

Tujuan 3. Mampu melakukan talaksana medis awal kardiomiopati

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Praktek pada model dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Tatalaksana umum suportif kardiomiopati .
- Mengetahui terapi definitif seperti myomectomy, transplantasi jantung.

Tujuan 4. Mencegah, membuat diagnosis dan tata laksana komplikasi kardiomiopati.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Mengetahui komplikasi kardiomiopati seperti gagal jantung, disritmia,
- Mampu membuat diagnosis komplikasi.
- Tatalaksana komplikasi kardiomiopati seperti gagal jantung, disritmia, dan lain-lain

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Kardiomiopati

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Klasifikasi
- 4 : Patogenesis
- 5 : Manifestasi klinis
- 6 : Pemeriksaan penunjang
- 7 : Komplikasi dan pencegahan
- 8 : Tatalaksana
- 9 : Prognosis
- 10 : Kesimpulan

- Kasus : 1. Kardiomiopati dilatatif
2. Kardiomiopati hipertrofi.
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): bangsal perawatan jantung..

Kepustakaan

1. Carvalho JS. Cardiomyopathies. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, dkk, penyunting. Paediatric cardiology. Edisi ke-2. Toronto: Churchill Livingstone; 2002. h. 1595-43.
2. Subiyanto Purwodibroto. Penyakit jantung didapat non-rematik. Dalam: Sastroasmoro S, Madiyono B, penyunting. Buku ajar kardiologi anak. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 1994. h. 356-65.
3. Venugopalan P. Cardiomyopathy, dilated. Emedicine; h.1-11. Revisi terakhir: 17 September, 2997. Diunduh dari URL: <http://www.emedicine.com/ped/topic2502.htm>.
4. Berul C. Cardiomyopathy, hypertrophic. Emedicine; h.1-11. Revisi terakhir: 18 Agustus 2001. Diunduh dari: <http://www.emedicine.com/ped/topic1102.htm>.
5. Shaddy RE. Cardiomyopathy, restrictive. Emedicine; h 1-11. Revisi terakhir: 2 Januari, 2008. Diunduh dari: <http://www.emedicine.com/ped/topic2503.htm>.
6. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-4. St Louis: Mosby Elsevier; 2002. h. 267-91.
7. Nelson LE, Chrisant MRK. Cardiomyopathy. Dalam: Vetter VL, penyunting. Pediatric cardiology the requisites in pediatric. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 97-110.
8. Colan SD. Cardiomyopathy. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Penyunting. Nadas' Pediatric Cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Elsevier; 2006. h.415-58.
9. Baker E. Non rheumatic inflammatory heart disease. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, dkk, penyunting. Paediatric cardiology. Edisi ke-2. Toronto: Churchill Livingstone; 2002. h.1699-11.
10. Victoria BE. Cardiomyopathy. Dalam: Gessner IH, Victoria BE, penyunting. Pediatric cardiology, a problem oriented approach. Tokyo: WB Saunder; 1993. h. 183-90.

11. Rodrigues E, Ross RD. Myocarditis. E medicine Journal. 2006; 2.11. Revisi terakhir: 24 Maret 2004. Diunduh dari: <http://www.emedicine.com/ped/topic1534.htm>.

Kompetensi

Memahami diagnosis, komplikasi dan melakukan tata laksana awal kardiomiopati.

Gambaran umum

Kardiomiopati merupakan penyakit miokardium yang berhubungan dengan disfungsi ventrikel. Secara umum penyebab kardiomiopati dibagi menjadi primer atau idiopatik dan sekunder. Berdasar etiologi dan patogenesis kardiomiopati dibagi menjadi 4 tipe yaitu; dilatatif, hipertrofi, restriktif dan *arrhitmogenic right ventricular cardiomyopathy*. Organisasi Kesehatan dunia (WHO) membagi menjadi 3 kelompok yaitu; dilatatif, hipertrofi dan restriktif. Pembagian tersebut berdasar atas kelainan anatomi dan gambaran fungsi ventrikel yang ditemukan. Pada kardiomiopati dilatasi (DCM) ditandai adanya penurunan fungsi kontraksi ventrikel akibat dilatasi ruang jantung, pada kardiomiopati hipertrofik didapatkan adanya hipertrofik masif ventrikel dan gangguan relaksasi ventrikel sehingga ruang jantung mengecil, kontraktilitas miokard meningkat namun pengisian ventrikel sedikit. Sedang pada kardiomiopati restriktif tidak dijumpai kelainan kontraksi ventrikel (normal) namun pengisian diastolik yang terganggu. Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, elektrokardiogram, ronsen foto torak, ekokardiografi dan pemeriksaan histologis. Kardiomiopati merupakan kelainan yang jarang anak, namun tidak kadang penderita datang dalam keadaan berat. Belum ada data yang pasti berapa prevalensi kardiomiopati namun jenis yang sering ditemukan adalah kardiomiopati dilatasi. Dua studi epidemiologi di Amerika Serikat memperkirakan insiden kardiomiopati sebesar 1,1 – 1,2 kasus per 100 000.

Kardiomiopati Dilatatif

Kelainan ini ditandai adanya dilatasi ruang jantung dan dapat juga hipertrofi tetapi lebih banyak ditemukan dilatasi ventrikel terutama ventrikel kiri. Katup jantung normal namun bila terjadi dilatasi anulus katup mitral dan katup trikuspid maka akan terjadi regurgitasi mitral atau trikuspid akibat katup tersebut tidak menutup sempurna. Adanya dilatasi ruang jantung menyebabkan gangguan fungsi ventrikel yang dapat berakibat gagal jantung kongestif. Khas pada DCM adalah kardiomegali hebat dan gagal jantung. Formasi trombus dapat ditemukan pada kelainan ini yang disebabkan cardiac out put rendah dan trombus tersebut terlihat pada daerah apek. Kardiomiopati dilatatif ini mencakup kurang lebih 90% dari semua kardiomiopati. Penyebab kardiomiopati dilatatif al: idiopatik (> 60%), familial, infeksi virus atau autoimun, keracunan alkohol kronik, kehamilan, diabetes melitus, defisiensi tiamin, bahan kimia, obat untuk keganasan seperti doksorubisin. Dosis kumulatif doksorubisin yang dapat menyebabkan DCM adalah lebih 450 mg/m².

Patofisiologi. Apapun penyebab kardiomiopati dilatatif yang pasti akan menyebabkan gangguan fungsi kontraksi sel miokard. Ventrikel kiri mengalami dilatasi dan terjadi peningkatan volume akhir sistolik dan diastolik. Untuk mempertahankan cardiac out put jantung akan menambah volume darah dengan cara dilatasi sehingga stroke volume meningkat. (mekanisme Frank-Starling), akibatnya terjadi peningkatan *wall tension* dan peningkatan konsumsi oksigen. Bila mekanisme kompensasi ini gagal mempertahankan cardiac output maka akan terjadi gagal

jantung kongestif. Mekanisme kompensasi yang lain melalui sistem simpatis, renin-angiotensin-aldosteron sistem, pengeluaran atrial natriuretic peptid, tumor necrosis factor (TNF)- α , peningkatan hormon anti diuretik. *Over-stretching* ventrikel akan menyebabkan dinding ventrikel tipis, dilatasi ruang jantung, regurgitasi katup dan perfusi miokard yang buruk. Miokard mengalami remodeling, dimana sel miosit yang rusak diganti oleh jaringan fibrous. Remodeling ini akan menambah buruk gagal jantung.

Manifestasi klinik biasanya dimulai dengan anoreksia, capai dan tanda gagal jantung kiri dan bila berat ditemukan tanda – tanda syok. Terdapat hepatomegali dan kardiomegali. Dapat terdengar irama derap dan bising pansistolik akibat inkompetensi mitral dan trikuspid. Pemeriksaan EKG menunjukkan sinus takikardi, LVH dan perubahan gel ST-T, dapat ditemukan LAH atau RAH, walau sangat jarang dapat ditemukan gambaran infark anterior. Disamping itu dapat terjadi aritmia dan gangguan konduksi. Foto torak menunjukkan kardiomegali yang nyata, dilatasi vena pulmonalis dengan atau tanpa edem paru. Ekokardiografi menunjukkan dilatasi semua ruang jantung terutama ventrikel dan atrium kiri, kontraksi ventrikel lemah, septum dan dinding posterior ventrikel kiri yang tipis dan sangat hipokinetik. Dapat ditemukan trombus pada daerah apendik atrium dan apeks

Diagnosis banding yang penting terutama pada bayi adalah anomali a coronaria kiri yang bermuara pada a.pulmonalis (ALCAPA) dan yang kedua adalah miokarditis akut.

Prognosis. Perjalanan penyakit biasanya progresif memburuk dengan mortalitas 5 tahun mencapai 80% pada anak, meskipun pada penderita dapat stabil selama bertahun-tahun. Perbaikan spontan dapat terjadi pada anak yang lebih kecil akan tetapi pada anak yang lebih besa dan orang dewasa perburukan lebih sering terjadi. Perburukan berhubungan dengan beratnya gagal jantung pada saat diagnosis pertama kali dan selama follow up. Bayi dengan endocardial fibroelastosis dan penderita remaja laki-laki yang tidak mengalami perbaikan fungsi ventrikel mempunyai prognosis buruk. Penanganan gagal jantung yang tepat menyebabkan remisi sementara akan tetapi sering terjadi relaps dan selanjutnya cenderung menjadi resisten terhadap terapi.

Pengobatan meliputi tirah baring, diet, mengatasi gagal jantung dengan obat inotropik, diuretik dengan atau tanpa vasodilator. Pada kasus yang berat perlu dirawat di ICU dan mungkin memerlukan ventilator mekanik. Pasien dengan aritmia dapat diberikan amiodaron atau antiaritmia lain. Bilamana dengan terapi medikamentosa tidak menunjukkan hasil yang memuaskan perlu dipertimbangkan transplantasi jantung.

Kardiomiopati hipertrofi

Kardiomiopati hipertrofi (HCM) juga sering disebut *asymmetrical septal hypertrophy*, *idiopathic hypertrophic subaortic stenosis* dan *hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. Kardiomiopati hipertrofi merupakan kelainan dimana ventrikel mengalami hipertrofi tanpa adanya dilatasi. Kardiomiopati hipertrofi ditandai adanya hipertrofi ventrikel kiri dan ventrikel kanan yang biasanya asimetris dan melibatkan septum interventrikel. Septum interventrikel biasanya lebih tebal dari dinding ventrikel kiri sehingga mengganggu alur keluar ventrikel kiri (obstruksi). Akibat efek venturi aliran darah akan menyebabkan gerakan ke anterior dari katup anterior mitral saat sistole. Etiologi pasti tidak diketahui, namun ditemukan secara familial pada sekitar 60 % kasus dan diturunkan secara autosomal dominan. Kelainan pada beberapa gen yang mengkode protein sarkomer (*myosin heavy chain*, *actin*, *tropomyosin*, *titin*) sebagai penyebab kardiomiopati ini. Mutasi gen *heavy chain β* miosin pada kromosom 14 terjadi pada 30-40% kasus.

Angka kejadian HCM rendah, diperkirakan sebanyak 0,05-0,2% populasi, tidak ada ras tertentu yang lebih dominan, laki-laki sedikit lebih banyak dibandingkan wanita. Semua golongan umur dapat menderita HCM, penyakit ini berjalan progresif dan dapat memburuk bila obstruksi alur keluar LV tidak diterapi. Angka kematian penderita HCM adalah 2-4% pertahun dimana pasien anak lebih tinggi dari dewasa. Angka kematian mendadak (*sudden death*) pada anak cukup tinggi berkisar 4-6% pertahun. Kematian pada HCM tsb berhubungan dengan kelainan genetik yang berat dan juga disebabkan oleh aritmia ventrikular.

Patofisiologi. Aspek yang penting pada HCM adalah adanya obstruksi alur ke luar ventrikel kiri akibat hipertrofi septum ventrikel yang asimetris dan adanya *systolic anterior motion* katup mitral, sehingga terjadi perbedaan tekanan. Disamping itu terdapat gangguan fungsi diastolik. Disfungsi diastolik akan menyebabkan gangguan pengisian ventrikel dan peningkatan tekanan pengisian ventrikel. Kontraktilitas miokard yang meningkat dan gangguan pengisian saat diastol akan menyebabkan dilatasi atrium kiri dan bendungan vena pulmonalis. Penderita dengan HCM mengalami *calcium kinetik* abnormal dan iskemi subendokardial oleh karena bertambah beratnya hipertrofi dan proses miopati. Sebagian besar curah jantung (80%) diejeksikan selama fase awal sistolik ketika hanya terdapat sedikit atau tidak terdapat obstruksi keadaan ini menimbulkan pulsasi nadi meningkat secara tajam, obstruksi yang terjadi pada akhir sistolik menyebabkan bising sistolik akhir.

Manifestasi klinis. Pada awalnya seringkali tidak menunjukkan gejala, manifestasi klinis bervariasi seperti badan lemah, cepat capai, palpitasi, angina pectoris, pusing, pingsan dan dapat mati mendadak. Penemuan pada pemeriksaan fisik tergantung pada status hemodinamik. Dijumpai nadi yang keras, kadang dengan dua puncak nadi, apeks kuat angkat, bising ejeksi sistolik karena obstruksi alur keluar ventrikel kiri, bunyi jantung II dapat terdengar tunggal atau split paradoks. Pada keadaan tanpa obstruksi jantung menunjukkan fase sistolik yang dinamis dan kemampuan ventrikel kiri yang kurang. Denyut apek menonjol tidak terdapat bising sistolik yang bermakna. Pada keadaan dengan obstruksi terdengar bising ejeksi sistolik yang intensitasnya sesuai dengan beratnya obstruksi.

Elektrografi menunjukkan LVH dan perubahan gel ST-T, kadang dijumpai gel Q abnormal. Ronsen toraks menunjukkan kardiomegali, LVH.

Foto torak. Bervariasi dari normal sampai kardiomegali. Dapat dijumpai LA dilatasi bila terdapat mitral regurgitasi.

Pada pemeriksaan ekokardiografi 2 D dan M mode dijumpai disfungsi diastolik dengan LV *compliance* rendah, E/A ratio < 1.0, hipertrofi septum ventrikel yang asimetris, dinding posterior ventrikel kiri serta bagian lain, gerakan daun anterior katup mitral ke arah anterior pada saat sistole, ruang ventrikel kecil, dilatasi LA dan regurgitasi mitral. Pada DCM berat bila *flow velocity* lebih dari 4.0m/s dan *pressure gradien* lebih 50 mmHG.

Pemeriksaan lain: kateterisasi jantung dan radionuclide imaging dengan thalium atau technetium.

Prognosis penderita HCM kurang baik, 50% bayi dan anak meninggal mendadak atau memperlihatkan perburukan klinis yang nyata. Riwayat keluarga meninggal mendadak menunjukkan suatu prognosis yang buruk.

Tatalaksana. Pengobatan HCM ditujukan untuk mengurangi gejala dan mencegah mati mendadak. β adrenergic blocker seperti propranolol, atenolol atau metaprolol dapat diberikan pada dengan kasus obstruksi, obat tersebut akan mengurangi obstruksi, mengurangi sakit angina dan mempunyai efek antiaritmia, juga dapat menghambat hipertrofi. Obat lain adalah antagonis kalsium seperti verapamil dimana akan menurunkan hiperkontraktilitas sistolik dan meningkatkan

pengisian saat diastole. Bilamana terjadi ventrikel aritmia dapat diberikan propranolol, atau amiodaron atau obat antiaritmia standar dengan monitoring EKG. Digitalis adalah kontra indikasi. Tatalaksana bedah adalah myomectomy ventrikel kiri bagi penderita DCM berat yang gagal dengan pengobatan dan pressure gradient lebih dari 50 mmHg. Tatalaksana lain dengan implantasi pacu jantung, ablasi septum (*catheter septal ablation*), *implantable cardioverter defibrillator* (digunakan untuk mencegah mati mendadak)

Kardiomiopati restriktif.

Kardiomiopati restriktif jarang pada anak, terdapat \pm 5% kasus kardiomiopati. Kardiomiopati restriktif idiopati dapat mengenai anak dari segala usia, dan wanita lebih banyak dari laki-laki. Penyebabnya belum diketahui dengan jelas, mungkin berhubungan dengan penyakit sistemik seperti skleroderma, amiloidosis, sarkoidosis gangguan metabolisme dan akibat radiasi atau keganasan. Karakteristik kelainan ini adalah gangguan pengisian ventrikel saat diastole namun fungsi kontraksi ventrikel dan volume/dimensi ventrikel normal atau menurun, disamping itu didapatkan atrium yang dilatasi. Fungsi ejeksi sistolik pada kardiomiopati restriktif normal. Kardiomiopati restriktif dibagi 3 sub tipe yaitu: 1) restriktif murni, 2) restriktif-hipertrofi, 3) restriktif dilatatif ringan. Secara patologi pada yang restriktif murni didapatkan miosit yang hipertrofi, miofibril yang rusak, peningkatan jaringan interstisiil. Endomiokardial biasanya normal. Perjalanan alamiah sangat bervariasi tergantung etiologi yang mendasari, disamping itu pada awal penyakit biasanya subklinis dan baru diketahui setelah gejala menjadi jelas. Dan bila gejala menjadi nyata angka kesakitan dan kematian tinggi.

Manifestasi klinisnya adalah cepat capai saat aktifitas, lemah, sesak, nyeri dada, sinkope, edema, asites. Pada pemeriksaan fisik ditemukan distensi vena jugularis, irama gallop, bising sistolik akibat regurgitasi katup AV. Ronsen torak terdapat kardiomegali, kongesti paru dan mungkin didapatkan pleural efusi. Gambaran EKG dapat ditemukan pembesaran atrium dan perubahan gel ST-T, atrial fibrilasi atau supraventrikular takikardi. Pada pemeriksaan ekokardiografi ditemukan dilatasi kedua atrium dengan dimensi kedua ventrikel yang normal, fungsi LV normal atau menurun pada tahap lanjut, dapat ditemuan ventrikel hipertrofi dan disfungsi katup AV. Pemeriksaan lain adalah kateterisasi jantung dan biopsi endomiokardium. Diagnosis banding kelainan ini adalah perikarditis konstriktif.

Tatalaksana. Pengobatan Kardiomiopati restriktif adalah suportif, prognosis kelainan ini buruk. Dapat diberikan diuretik secara hati-hati pada penderita dengan kongesti vena sistemik ok setelah pemberian dapat menjadi lebih jelek, hal ini disebabkan oleh karena beberapa pasien membutuhkan tekanan pengisian ventrikel yang tinggi untuk mempertahankan cardiac output, digoksin tidak diberikan oleh karena tidak ada kelainan ventrikel. Untuk meningkatkan *diastolic compliance* diberikan calcium channel blocker. Oleh karena sering terjadi trombus maka diberikan antikoagulan. Kortikosteroid dan obat immunosupresif dapat dipertimbangkan pemberiannya. Bila dengan upaya medikamentosa gagal pertimbangkan untuk transplantasi jantung.

Miokarditis.

Miokarditis merupakan suatu penyakit inflamasi yang mengenai miokardium dengan penyebab dan patogenesis yang bervariasi. Manifestasi klinis tergantung dari luasnya kerusakan miokardium, berupa gangguan pompa dengan irama/konduksi jantung. Miokarditis dapat disebabkan oleh infeksi (virus, bakteri, parasit), toksin (difteri), efek samping obat (lithium, doxorubicin, klorokuin), *immune-mediated disease* (demam rematik, penyakit Kawasaki), penyakit kolagen.

Manifestasi klinik tergantung umur dan penyebabnya, secara umum seperti anoraksia, muntah, lethargi, tanda-tanda syok. Pada pemeriksaan fisik didapat bunyi jantung melemah, takikardi, gallop, takipne, sianosis, tanda gagal jantung dan aritmia, Gambaran EKG dapat berupa voltase QRS rendah, perubahan gel ST-T, interval QT memanjang, prematur kontraksi. Pada foto toraks mungkin didapatkan kardiomegali.

Pada pemeriksaan ekokardiografi dapat dijumpai dilatasi ruang jantung, LV fungsi yang menurun, dinding ventrikel yang menebal, hipokinetik pada dinding posterior LV, dan dapat dijumpai trombus. Pemeriksaan laboratorium yang penting adalah troponin I dan T, CK.

Contoh kasus

STUDI KASUS: KARDIOMIOPATI

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama dan serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Kardiomiopati dilatatif)

Seorang anak laki-laki umur 6 tahun datang di poliklinik jantung dengan keluhan sesak napas, pucat, dada berdebar-debar, makan dan minum kurang, kaki sedikit edema.

Penilaian.

1. Apakah yang harus segera anda lakukan untuk menilai anak tersebut dan mengapa?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan).

- Identifikasi masalah (dengan anamnesis berdasar keluhan)
- Menilai klinis anak dan melakukan pemeriksaan fisik
- Membuat diagnosis banding
- Merencanakan pemeriksaan penunjang.

Hasil penilaian yang ditemukan pada anak tsb.

Anak sadar, kurang aktif, sesak, suhu 37°C, TD 100/60, nadi 160 x/menit dengan isi dan tegangan cukup, teratur. JVP meningkat. Dada simetris, aktivitas prekordium meningkat, bunyi jantung I dan II normal, gallop, ditemukan bising sistolik grade 2/6 di apeks. Edema kaki (+). Hasil foto torak ditemukan kardiomegali dengan corakan bronkhovaskular meningkat. EKG gambaran LVH dan LAH.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada apakah diagnosis yang paling mungkin?

Jawaban : diagnosa anatomi: mitral regurgitasi

diagnosa etiologi : penyakit jantung didapat dd : - demam reumatik
- efusi pericardium
- kardiomiopati dilatatif

diagnosis fungsional: gagal jantung kongestif

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasar diagnosis apakah tindakan selanjutnya?

Jawaban :

Dianjurkan merujuk untuk pemeriksaan ekhokardiografi

Alasan :

1. menegakkan diagnosis pasti untuk tatalaksana yang tepat
2. penderita gagal jantung dengan kardiomegali tanpa bising/bising derajat rendah masih mungkin suatu kardiomiopati
3. mencari penyebab lain

Hasil pemeriksaan ekhokardiografi : kardiomiopati dilatatif

4. Bagaimana tatalaksana penderita tersebut ?

Jawaban :

Prinsip tatalaksana sesuai gagal jantung kongestif

Aspek perawatan :

1. tidur posisi setengah duduk
2. memberikan oksigen
3. memberikan infus cairan sesuai protokol gagal jantung
4. memberikan rasa nyaman dan tenang
5. memberikan pengertian kepada penderita dan orang tua.

Aspek medikamentosa:

- Mengatasi gagal jantung kongestif (sesuai modul gagal jantung)
- Mengatasi gangguan elektrolit (sesuai hasil pemeriksaan laboratorium)
- Mengatasi hipoglikemia
- Mengatasi penyulit yang mungkin ada: panas, infeksi dan lain-lain

Aspek dietetik :

- prinsip terpenuhi kebutuhan cairan, kalori, protein sesuai kondisi dan umur pasien.

5. Apa yang perlu dilakukan/ dipantau

Jawaban :

Prinsip tatalaksana sesuai gagal jantung kongestif.

- keadaan umum, tanda-tanda vital
- keberhasilan terapi / perbaikan klinis gagal jantung
- komplikasi pengobatan; tanda-tanda intoksikasi digitalis
- perburukan pasien oleh karena disritmia, edema paru dan lain-lain.

6. Penjelasan apa yang perlu diberikan kepada orang tua / nasehat bila pasien pulang.

Jawaban :

- menjelaskan penyakit anaknya, perjalanan alamiah, prognosis.
- menjelaskan manfaat pemberian obat.
- menjelaskan efek samping obat.

Studi Kasus 2 (Kardiomiopati Hipertrofi)

Seorang anak wanita usia 4 tahun dibawa orang tuanya ke UGD dengan keluhan dada sakit dan berdebar-debar. Dari anamnesis didapatkan nyeri dada sudah satu minggu dan dibawa ke

dokter umum diberi obat tidak sembuh, 3 hari ini debaran jantung bertambah cepat, mual dan pernah muntah, berjalan pernah jatuh, napas sesak dan semakin bertambah. Pernah batuk dan pilek. Saudara dari ayahnya ada yang meninggal dengan riwayat sakit jantung namun tidak jelas diagnosanya. Pada pemeriksaan fisik; wanita 4 tahun, berat badan 12 kg, RR 44x/menit, TD 100/70 mmHg, nadi 150 x/menit, ireguler, isi dan tegangan cukup. JVP tidak meningkat, bunyi jantung I normal dan bunyi II normal, terdengar bising ejeksi sistolik apeks. Di UGD diberikan oksigen, dipasang infus dan dilakukan pemeriksaan elektrokardiografi, foto torak, lab darah rutin, elektrolit, AGD.

1. Apa yang diharapkan dari pemeriksaan tersebut di atas?
2. Dan bagaimana diagnosis dan tatalaksananya ?

Jawaban :

- Foto torak menunjukkan kardiomegali, LAH dan LVH.
- EKG gambaran sinus, LV hipertrofi dengan perub ST-T , gel Q dalam di prekordial dan LAH
- darah rutin mencari tanda infeksi, kadar hemoglobin.
- pemeriksaan elektrolit jika memungkinkan.

Diagnosis :

- Diagnosis pasti belum bisa ditegakkan, diperlukan pemeriksaan ekhokardiografi
- Diagnosis banding: aorta stenosis, kardiomiopati hipertrofi, kardiomiopati restriktif, mitral regurgitasi.

Tatalaksana:

- berikan oksigen
- pasang infus dengan jumlah cairan sesuai kebutuhan
- bila anak gelisah diberikan sedatif
- untuk terapi definitif penderita dirujuk.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana kardiomiopati seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi kardiomiopati.
2. Menegakkan diagnosis melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana

pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.

- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana kardiomiopati. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Kardiomiopati dilatasi bisa disebabkan miokarditis virus. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Kardiomegali dengan gagal jantung tanpa ditemukan bising merupakan salah satu gejala kardiomiopati dilatasi . B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
3. Gagal jantung kongestif merupakan komplikasi kardiomiopati hipertrofi. B/S. Jawaban S Tujuan 3.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Gagal jantung kongestif sering terjadi pada kelainan di bawah ini:
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati hipertrofi
 - c. kardiomiopati dilatasi
 - d. *arrhitmogenic right ventricular cardiomyopathy*
 - e. benar semua.

2. Kardiomiopati di bawah ini terjadi oleh karena pemberian sitostatika.
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati dilatatif
 - c. kardiomiopati hipertrofi
 - d. *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*
 - e. bukan salah satu di atas

3. Formasi thrombus dapat terjadi pada:
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati dilatatif
 - c. kardiomiopati hipertrofi
 - d. a + b
 - e. b + c

4. Penyebab *sudden death* pada kardiomiopati hipertrofi adalah:
 - a. gagal jantung kongestif
 - b. beratnya obstruksi pada jalan keluar ventrikel kiri
 - c. fibrilasi ventrikel.
 - d. edema paru
 - e. benar semua.

Jawaban :

1. C
2. B
3. C
4. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR KARDIOMIOPATI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I.	ANAMNESIS					
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sesak napas, berdebar-debar) Sudah berapa lama timbulnya sesak napas sampai dibawa ke dr/PKM/RS Sesak napas menjadi lebih berat saat apa.					
3.	Selain sesak napas, keluhan lain apa? (berdebar-debar, sinkop, kaki edema dan lain-lain.)					
4.	Apakah ada keluarga yang sakit seperti ini, mati mendadak.					
5.	Sebelumnya apakah pernah menderita sakit yang sama, kapan, dan lain-lain					
6.	Apakah pernah berobat ke dokter, diberi obat apa					
7.	Apakah dalam satu bulan ini sakit demam.					
II.	PEMERIKSAAN JASMANI					
1.	Terangkan pada orangtua bahwa bayi atau anaknya akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sesak napasnya					
3.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
4.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran.					
5.	Periksa tanda vital: nadi, tekanan darah, respirasi, suhu					
6.	Periksa antropometri: BB, TB, LK, LL					
7.	Periksa kepala:					
	a. Adakah pucat, napas cuping hidung					
	b. Adakah cacat bawaan yang berhubungan dengan sindrom tertentu (bentuk dismorfik)					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 2 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam mengelola demam reumatik akut (DRA) dan penyakit jantung reumatik (PJR) melalui pembelajaran pengalaman klinis, dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-assesment*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patogenesis demam reumatik akut (DRA)
2. Mengetahui diagnosis, diagnosis banding demam reumatik akut (DRA) dan komplikasinya.
3. Mengetahui bahwa penyakit jantung reumatik (PJR) merupakan komplikasi dan gejala sisa dari demam reumatik akut (DRA) dengan ditemukan kelainan katup jantung yang menetap.
4. Menatalaksana pasien demam reumatik akut dan penyakit jantung reumatik
5. Melakukan penyuluhan dan pencegahan.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patogenesis demam reumatik akut

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Mengetahui epidemiologi
- Mengetahui faktor risiko dan etiologi
- Mengetahui patogenesis DRA dan PJR

Tujuan 2. Mengetahui diagnosis, diagnosis banding demam reumatik dan komplikasinya.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Video dan Computer-assisted Learning (CAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- *Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.*

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*) :

- *Kriteria Jones (Revised)*
- *Pemeriksaan penunjang (mikrobiologi, imunologik, ekokardiografi, ekomiokardial biopsi, MRI)*
- *Komplikasi demam reumatik akut berupa kelainan katup-katup jantung dan urutan katup yang paling sering terdapat kelainan*

Tujuan 3. Mengetahui bahwa penyakit jantung reumatik (PJR) merupakan komplikasi dan gejala sisa dari demam reumatik akut (DRA) dengan ditemukan kelainan katup jantung yang menetap.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan Computer-assisted Learning (CAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- *Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.*

Must to know key points:

- *Urutan katup jantung yang terkena*
- *Perubahan hemodinamik kardiopulmonal akibat kelainan katup*
- *Peran profilaksis sekunder untuk mencegah relaps DRA*

Tujuan 4. Menatalaksana pasien demam reumatik akut dan penyakit jantung reumatik

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan Computer-assisted Learning (CAL).*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- *Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.*

Must to know key points:

- Tata laksana tirah baring
- Tata laksana simptomatik (anti inflamasi) termasuk protocol DRA yang disertai gagal jantung atau tidak ada gagal jantung.
- Terapi antibiotik untuk eradikasi streptokokus
- Terapi gagal jantung
- Merujuk untuk penyakit jantung reumatik yang berat

Tujuan 5. Melakukan penyuluhan dan pencegahan.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini :

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Video dan Computer-assisted Learning (CAL).*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Penggunaan antibiotika pilihan untuk terapi faringitis streptokokus grup A.
- Profilaksis sekunder untuk mencegah rekurensi (relaps) demam reumatik akut
- Gejala dan tanda terjadinya rekurensi (relaps)

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point* :
Demam reumatik akut dan penyakit jantung reumatik
Slide
 - 1 : Pendahuluan
 - 2 : Definisi
 - 3 : Epidemiologi
 - 4 : Etiologi, patogenesis dan faktor risiko
 - 5 : Manifestasi klinis
 - 6 : Pemeriksaan penunjang
 - 7 : Tatalaksana
 - 8 : Komplikasi dan pencegahan
 - 9 : Prognosis
 - 10 : Kesimpulan
- Kasus : 1. Demam reumatik akut
- Sarana dan alat bantu latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Audiovisual
 - Tempat belajar (poliklinik, bangsal rawat inap anak)

Kepustakaan

1. WHO. Rheumatic fever and rheumatic heart disease. Geneva: WHO technical report series; 2004.
2. Wahab AS. Demam reumatik akut. Dalam: Sastroasmoro S, Madiyono B, penyunting. Buku ajar kardiologi anak. Jakarta: IDAI; 1994. h. 279-316.
3. Wahab AS. Penyakit jantung reumatik kronik. Dalam: Sastroasmoro S, Madiyono B, penyunting. Buku ajar kardiologi anak. Jakarta: IDAI; 1994. h. 317-44.
4. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, Penyunting. The science and practice of pediatric cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: William & Wilkin; 1998.
5. Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. Edisi ke-5. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008. h. 381-400.
6. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Penyunting. Moss and Adam' heart disease in infants, children, and adolescents. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott William & Wilkin; 2001.
7. Koenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F. Essential pediatric cardiology. New York: McGraw-Hill; 2004.

Kompetensi

Memahami dan menatalaksana demam reumatik dan penyakit jantung reumatik.

Gambaran Umum

Demam reumatik adalah sindrom klinis yang menyertai faringitis oleh kuman *β-Streptokokus hemolitikus grup A*. Penyakit jantung reumatik adalah gejala sisa berupa cacat pada katup yang menetap akibat demam reumatik akut sebelumnya.

Insidens demam reumatik di negara maju relatif rendah dibandingkan dengan di negara berkembang. Di Amerika Serikat, insidens demam reumatik adalah 0,6 per 100.000 penduduk pada kelompok usia 5-19 tahun. Di Srilangka insidens DR adalah 100-150 kasus per 100.000 penduduk. Di negara yang mencatat demam reumatik dan penyakit jantung reumatik, pada umumnya dilaporkan 10-30 kasus per 10.000 penduduk setiap tahun.

Perjalanan klinis penyakit demam reumatik dibagi atas 4 stadium yaitu:

Stadium I

Stadium ini berupa infeksi saluran napas atas oleh kuman *β-Streptokokus hemolitikus grup A*. Seperti infeksi saluran napas atas umumnya, keluhan biasanya berupa demam, batuk, rasa sakit waktu menelan, tidak jarang disertai muntah, dan bahkan pada anak kecil dapat terjadi diare. Pada pemeriksaan fisis sering didapatkan eksudat di tonsil yang menyertai peradangan lainnya. Infeksi ini biasanya berlangsung 2-4 hari dan dapat sembuh sendiri tanpa pengobatan.

Stadium II

Stadium ini disebut juga periode laten, yaitu masa antara infeksi *Streptokokus* dengan permulaan tanda dan gejala demam reumatik. Stadium Periode ini biasanya berlangsung 1-3 minggu, kecuali Korea yang dapat timbul 6 minggu atau bahkan berbulan-bulan kemudian.

Stadium III

Yang dimaksud dengan stadium III adalah timbulnya fase akut demam reumatik, berupa ditemukannya tanda atau gejala peradangan umum (manifestasi minor) dan tanda atau gejala spesifik (manifestasi mayor) demam reumatik.

Manifestasi peradangan umum (gejala minor)

Biasanya penderita mengalami demam yang tidak tinggi tanpa pola tertentu. Anak menjadi lesu, anoreksia, cengeng, dan berat badan tampak menurun. Anak tampak pucat, dapat pula dijumpai adanya epistaksis. Artralgia adalah nyeri sendi tanpa tanda objektif pada sendi. Artralgia biasanya melibatkan sendi besar. Gejala klinis lain yang dapat timbul adalah nyeri perut, kadang-kadang bisa sangat hebat sehingga menyerupai apendisitis akut. Sakit perut ini akan memberikan respon cepat dengan pemberian salisilat.

Manifestasi klinis spesifik (gejala mayor)

Manifestasi klinis spesifik atau gejala mayor berupa:

1. Poliartritis migrans

Biasanya menyerang sendi-sendi besar seperti sendi lutut, pergelangan kaki, siku, dan pergelangan tangan. Sendi yang terkena menunjukkan gejala peradangan yang jelas seperti bengkak, merah, panas sekitar sendi, nyeri dan terjadi gangguan fungsi sendi. Artritis reumatik bersifat asimetris dan berpindah-pindah. Kelainan ini ditemukan pada sekitar 70% pasien DRA.

2. Karditis

Karditis reumatik merupakan proses peradangan aktif yang dapat mengenai endokardium, miokardium atau perikardium. Karditis merupakan gejala mayor terpenting, karena hanya karditislah yang dapat meninggalkan gejala sisa, terutama kerusakan katup jantung. Karditis pada demam reumatik akut ditemukan pada sekitar 50% kasus. Seorang penderita demam reumatik dikatakan menderita karditis bila ditemukan satu atau lebih tanda-tanda berikut

- a. Bunyi jantung melemah dengan irama depa diastolik.
- b. Terdengar bising jantung yang semula tidak ada.
- c. Kardiomegali
- d. Perikarditis. Biasanya diawali dengan adanya rasa nyeri di sekitar umbilikus akibat penjalaran nyeri bagian tengah diafragma. Tanda lain perikarditis adalah *friction rub*, efusi perikardium, dan kelainan pada EKG. Perikarditis jarang merupakan kelainan tersendiri, biasanya merupakan bagian dari pankarditis.
- e. Gagal jantung kongestif pada anak atau dewasa muda tanpa sebab lain.

3. Korea Sydenham

4. Eritema marginatum

5. Nodul subkutan

Pemeriksaan penunjang

1. Laboratorium
2. EKG
3. Ekokardiografi

Diagnosis

Berdasarkan WHO 2003

Tata laksana

1. Istirahat baring
2. Anti inflamasi
3. Eradikasi kuman
4. Profilaksis jangka panjang

Contoh kasus

STUDI KASUS : DEMAM REUMATIK DAN PENYAKIT JANTUNG REUMATIK

Arahan

Baca dan lakukan analisis terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi Kasus

Seorang anak perempuan, usia 6 tahun datang ke IGD karena nyeri hebat pada lutut kanan yang timbul secara tiba-tiba dan bengkak pada pergelangan tangan kanan. 12 hari sebelumnya pasien mengalami nyeri tenggorok, batuk ringan, tanpa demam. Tidak ada riwayat trauma dan dari gambaran radiologis tidak dijumpai tanda-tanda fraktur. Dari pemeriksaan didapatkan suhu 37,4 °C, nadi 80 kali/menit, teratur. Pemeriksaan THT didapatkan tonsil membengkak dan merah, limfadenopati servikal posterior. Pemeriksaan jantung didapatkan murmur sistolik dengan ejeksi pada bagian basal grade 2/6. Ekstremitas didapatkan pergelangan dan lutut kanan teraba hangat, merah, membengkak, dengan nyeri tekan. Tidak ada ruam ataupun nodul subkutan.

Pemeriksaan antistreptolysin O test = 800 Todd units, serologi virus (-), ANA (-)
Pemeriksaan ekokardiografi menunjukkan efusi perikardial minimal di posterior dengan penebalan katup mitral dan pemendekan kordae tendinea. EKG dalam batas normal.

Penilaian

1. Apa yang harus anda lakukan dalam menilai keadaan anak ini?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi dari anamnesis
- Nilai keadaan klinis
- Deteksi kelainan laboratorium

2. Apa diagnosis anda?

Jawaban:

Demam rematik stadium III

Dasar penilaian tersebut : Berdasarkan kriteria Jones: 2 mayor (Karditis dan Poliarteritis migrans)

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasarkan diagnosis, apa rencana tatalaksana pada pasien ini ?

Jawaban:

- Tirah baring
- Antimikroba untuk streptokokus grup A
- Antiinflamasi

Non steroid: Aspirin 100mg/kg/hari (dibagi 4 -5 dosis) selama 2 minggu kemudian diturunkan menjadi 60 – 70 mg/kg/hari selama 3-6 minggu; Naproxen 10-20mg/kg/hari

Steroid: Prednisone 1-2 mg/kg/hari selama 2-3 minggu, lalu diturunkan 20-25% tiap minggu.

- Dilakukan foto torak, EKG serta konsultasi ke kardiolog anak untuk ekokardiografi

Penilaian ulang

4. Apakah yang perlu dilakukan selanjutnya ?

Jawaban :

Istirahat hingga fase konvalesen, tindakan lain tergantung pada kelainan koroner/jantung yang timbul.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana demam reumatik dan penyakit jantung reumatik seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patogenesis demam reumatik akut (DRA)
2. Mengetahui diagnosis, diagnosis banding demam reumatik akut (DRA) dan komplikasinya.
3. Mengetahui bahwa penyakit jantung reumatik (PJR) merupakan komplikasi dan gejala sisa dari demam reumatik akut (DRA) dengan ditemukan kelainan katup jantung yang menetap.
4. Menatalaksana pasien demam reumatik akut dan penyakit jantung reumatik
5. Melakukan penyuluhan dan pencegahan.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana demam reumatik dan penyakit jantung reumatik. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "role play" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)

- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan demam reumatik dan penyakit jantung reumatik melalui 3 tahapan :
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
 Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Penyakit jantung reumatik adalah sindrom klinis yang menyertai faringitis oleh kuman β -Streptokokus hemolitikus grup A. Jawaban S. Tujuan 1.
2. Kriteria diagnosis demam reumatik menurut Jones, dikatakan positif jika terdapat 2 gejala mayor atau 3 gejala minor. Jawaban S. Tujuan 2.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Kriteria mayor menurut Jones adalah di bawah ini, kecuali:
 - a. Karditis
 - b. Korea Sydenham
 - c. Eritema marginatum
 - d. Arthritis
 - e. Nodul subkutan

2. Sisa kelainan jantung yang paling sering terjadi akibat demam reumatik adalah:
 - a. Stenosis Pulmonal
 - b. Stenosis aorta
 - c. Insufisiensi Pulmonal
 - d. Stenosis Mitral
 - e. Insufisiensi Mitral

3. Terapi antiinflamasi pilihan untuk demam reumatik adalah
 - a. Naproxen
 - b. aspirin
 - c. Ibuprofen
 - d. Prednison
 - e. Dexamethasone

Jawaban : 1. D 2. D 3. B

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam tatalaksana takikardia supraventrikular melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami penyebab takikardia supraventrikular pada anak
2. Memahami manifestasi klinis takikardia supraventrikular
3. Menegakkan diagnosis takikardia supraventrikular melalui anamnesis dan pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang
4. Menatalaksana takikardia supraventrikular

Strategi pembelajaran**Tujuan 1. Memahami penyebab takikardia supraventrikular**

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Penyebab paling sering takikardia supraventrikular
- Faktor risiko takikardia supraventrikular
- Patofisiologis takikardia supraventrikular

Tujuan 2. Memahami manifestasi klinis takikardia supraventrikular

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Automatik
- *Reentry*

Tujuan 3. Menegakkan diagnosis takikardia supraventrikular melalui anamnesis dan pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Praktek pada model (bayi) dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Anamnesis: faktor risiko, gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis
- Pemeriksaan penunjang (EKG, Laboratorium, Radiologi)

Tujuan 4. Menatalaksana takikardia supraventrikular

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana takikardia supraventrikular

- Diagnosis komplikasi: anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
SVT

Slide

1 :	Pendahuluan
2 :	Definisi
3 :	Epidemiologi
4 :	Patogenesis dan faktor risiko
5 :	Manifestasi klinis
6 :	Pemeriksaan penunjang
7 :	Komplikasi dan pencegahan
8 :	Algoritme
9 :	Prognosis
10 :	Kesimpulan

- Kasus : 1. Automatisasi
2. *Reentry*
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Model anatomi : anatomi jantung
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): poliklinik, ruang rawat, kamar tindakan.

Kepustakaan

1. Deal BJ. Supraventricular tachycardia mechanism and natural history. Dalam: Deal BJ, Wolff GS, Gelband H, penyunting. *Current concepts in diagnosis and management of arrhythmias in infants and children*. New York: Futura Publishing Company; 1998. h. 117-43.
2. Ming-Long Y, Deal BJ, Wolff GS. Supraventricular tachycardia-electrophysiologic evaluation and treatment. Dalam: Deal BJ, Wolff GS, Gelband H, penyunting. *Current concepts in diagnosis and management of arrhythmias in infants and children*. New York: Futura Publishing Company; 1998. h. 145-79.
3. Madiyono B. Penatalaksanaan takikardia supraventrikular. Dalam: Sastroasmoro S, Madiyono B, penyunting. *Penatalaksanaan kedaruratan kardiovaskular pada anak*. Naskah lengkap PKB IKA XX FKUI/RSCM. Jakarta: Bagian IKA FKUI/RSCM; 1989. h. 124-35.
4. Van Hare GF. Supraventricular tachycardia. Dalam: Garson A, Gillet PC, penyunting. *Clinical pediatric arrhythmias*. Edisi ke-2. Philadelphia: WB Saunders Company; 1999. h. 97-120.
5. Park MK, Troxler RG. *Pediatric cardiology for practitioners*. Edisi ke-4. St. Louis: Mosby; 2002. h. 333-48.
6. Delacretaz E. Supraventricular tachycardia. *N Engl J Med* 2006;354:1039-51.
7. Van Hare GF, Chiesa AC, Campbell RM, Kanter RJ, Cecchin F. Atrioventricular nodal reentrant tachycardia in children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:203-9.
8. Calkins H. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias. *Heart* 2001;85:594-600.

9. Antzelevitch C. Basic mechanism of reentrant arrhythmias. *Curr Opin Cardiol* 2001;16:1-7.
10. Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, Kruyer WB. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: A long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001;142:530-6.

Kompetensi

Memahami dan menatalaksana takikardia supraventrikular pada anak.

Gambaran umum

DEFINISI TAKIKARDIA SUPRAVENTRIKULAR

Takikardia supraventrikular atau *supraventricular tachycardia* ditandai dengan adanya perubahan laju jantung yang mendadak bertambah cepat menjadi berkisar antara 150 kali/menit sampai 250 kali/menit, pada kebanyakan SVT kompleks QRS normal.

MEKANISME TERJADINYA TAKIKARDIA SUPRAVENTRIKULAR

Berdasarkan pemeriksaan pemeriksaan elektrofisiologi intrakardiak dapat diketahui bahwa mekanisme terjadinya takikardia.

Automatisasi (*automaticity*)

Irama ektopik yang terjadi akibat otomatisasi terjadi akibat adanya sel yang mengalami percepatan (akselerasi) pada fase 4 dan sel ini dapat terjadi di atrium, AV junction, bundle His, dan ventrikel sehingga muncul istilah takikardi atrial, junctional, dan ventrikel otomatis. Struktur lain yang dapat menjadi sumber fokus otomatisasi adalah vena pulmonalis dan vena kava superior. Contoh takikardi otomatis yang normal adalah sinus takikardi. Ciri khas takidisritmia ini adalah adanya fenomena *warm-up* dan *warm-down* : peningkatan laju nadi secara perlahan dan kemudian laju nadi berkurang secara perlahan sebelum akhirnya takidisritmia berhenti. Takidisritmia karena otomatisasi sering berkaitan dengan gangguan metabolik seperti hipoksia, hipokalemia, hipomagnesemia, dan asidosis.

Reentry

Ini adalah mekanisme yang terbanyak sebagai penyebab takidisritmia dan paling mudah dibuktikan pada pemeriksaan elektrofisiologi. Prasyarat mutlak untuk timbulnya *reentry* adalah sebagai berikut:

1. Adanya dua jalur konduksi yang saling berhubungan baik pada bagian distal maupun proksimal hingga membentuk suatu rangkaian konduksi tertutup.
2. Salah satu jalur tersebut harus memiliki blok searah
3. Aliran listrik antegrad secara lambat pada jalur konduksi yang tidak mengalami blok memungkinkan terangsangnya bagian distal jalur konduksi yang mengalami blok searah untuk kemudian menimbulkan aliran listrik secara retrograde secara cepat pada jalur konduksi tersebut sesuai.

KLASIFIKASI

Berdasarkan kedua mekanisme terjadinya dan lokasi kelainan yang menimbulkan SVT seperti yang sudah dijelaskan di atas, maka dikenal berberapa jenis SVT yaitu

Takikardia atrium primer

Atrial flutter

Atrial reentry

Atrial fibrilasi

Atrial automatic

Atrial multifokal

Atrioventricular reentry tachycardia (AVRT)

Orthodromic reentry

Antidromic reentry

Junctional reentry

Atrioventricular nodal reentry tachycardia (AVNRT)

Typical: slow-fast

Atypical: fast-slow

Gambaran EKG yang ditemukan bergantung pada mekanisme dasar dan lokalisasi kelainannya, yang dapat dibuktikan pada pemeriksaan elektrofisiologi intrakardial atrium

Pada takikardia atrium primer, tampak adanya gelombang p' yang agak berbeda dengan gelombang p pada waktu irama sinus, tanpa disertai pemanjangan interval PR. Pada pemeriksaan elektrofisiologi intrakardial tidak didapatkan jaras abnormal (jaras tambahan).

Pada *atrioventricular reentrant tachycardia (AVRT)* pada WPW sindrom jenis orthodromic, konduksi antegrad terjadi pada jaras His-Purkinje (*slow conduction*) sedangkan konduksi retrograde terjadi pada jaras tambahan (*fast conduction*). Kelainan yang tampak pada EKG adalah takikardia dengan kompleks QRS yang sempit dengan gelombang p' yang timbul segera setelah kompleks QRS dan terbalik. Pada jenis yang antidromic, konduksi antegrad terjadi pada jaras tambahan (*fast conduction*) sedangkan konduksi retrograde terjadi pada jaras His-Purkinje (*slow conduction*). Kelainan pada EKG yang tampak adalah takikardia dengan kompleks QRS yang lebar dengan gelombang p' yang terbalik dan timbul pada jarak yang jauh setelah kompleks QRS. Pada jenis *atrioventricular nodal reentry tachycardia (AVNRT)*, *reentry* terjadi di dalam nodus AV, dan jenis ini merupakan mekanisme yang paling sering menimbulkan SVT pada bayi dan anak. Sirkuit tertutup pada jenis ini merupakan sirkuit fungsional. Jika konduksi antegrad terjadi pada sisi lambat (*slow limb*) dan konduksi retrograd terjadi pada sisi cepat (*fast limb*), jenis ini disebut jenis *typical (slow-fast)* atau *orthodromic*. Kelainan pada EKG yang tampak adalah takikardia dengan kompleks QRS sempit dengan gelombang p' yang timbul segera setelah kompleks QRS tersebut dan terbalik, atau kadang-kadang tidak tampak karena gelombang p' tersebut terbenam di dalam kompleks QRS. Jika konduksi antegrad terjadi pada sisi cepat (*fast limb*) dan konduksi retrograd terjadi pada sisi lambat (*slow limb*), jenis ini disebut jenis *atypical (fast-slow)* atau *antidromic*. Kelainan yang tampak pada EKG adalah takikardia dengan kompleks QRS sempit dan gelombang p' terbalik dan timbul pada jarak yang cukup jauh setelah kompleks QRS.

GAMBARAN KLINIS

Gambaran klinis SVT dapat dikelompokkan dalam 3 bentuk yaitu SVT pada bayi, anak dan SVT kronik.

Gejala SVT pada bayi tidak khas, biasanya bayi dibawa ke dokter karena bayi gelisah, tidak mau menetek atau minum susu. Kadang-kadang bayi dibawa karena bayi tersebut bernafas cepat dan tampak pucat. Selain itu gejala lain yang mungkin timbul adalah muntah-muntah. Laju nadi sangat cepat sekitar 200-300 kali permenit, sering disertai tanda dan gejala gagal jantung atau gagal sirkulasi.

Umumnya pada anak gejala lebih ringan dan jarang dijumpai tanda dan gejala gagal jantung atau gagal sirkulasi karena laju jantung yang umumnya lebih lambat jika dibandingkan dengan SVT pada bayi. Pasien kebanyakan dibawa ke dokter karena merasa berdebar-debar atau adanya perasaan tidak enak di dada.

Berbeda dengan dua kelompok di atas, pada SVT kronis tanda dan gejala SVT dapat berlangsung berminggu-minggu bahkan sampai bertahun-tahun. Tanda dan gejala SVT yang menonjol adalah laju nadi yang lebih lambat dari laju nadi pada kelompok bayi dan anak di atas, dan gejala lainnya umumnya lebih ringan, dan gejala dipengaruhi oleh system susunan saraf otonom.

PENATALAKSANAAN

Penatalaksanaan SVT meliputi penatalaksanaan segera dan penatalaksanaan jangka panjang.

Penatalaksanaan segera

Penatalaksanaan segera pasien dengan SVT terdiri dari perasat vagus, terapi medikamentosa dan *electrical conversion*. Perasat vagus dan obat-obatan (adenosine) akan menyebabkan blok atrioventrikular sementara sehingga terjadi terminasi segera dari SVT, kedua cara di atas efektif pada jenis takikardia yang melibatkan nodus AV tapi responnya kurang baik pada sebagian besar bentuk takikardia atrial pimer.

Perasat vagus lebih sering digunakan pada bayi dengan cara meletakkan kantong palstik berisis es pada daerah muka dan mata bayi, diletakkan selama sekitar 20 detik, dan cara ini dilaporkan efektif pada 25% kasus. Penekanan bola mata tidak dianjurkan pada anak, sedangkan pada anak yang lebih besar lebih baik dipakai metode valsava.

Adenosin, suatu nukleotida endogen, bersifat kronotropik negatif dan efeknya sangat cepat dan berlangsung sangat singkat dengan konsekuensi pada hemodinamik yang sangat minimal. Obat ini akan menyebabkan blok segera pada nodus AV sehingga akan memutuskan sirkuit pada mekanisme *reentry*. Adenosin merupakan obat pilihan pertama untuk menghentikan SVT dan efektifitasnya dilaporkan pada sekitar 90% kasus. Adenosin diberikan dengan suntikan bolus cepat yang diikuti dengan flush salin. Dosis awal adalah 50 µg/kg, dan dosis ditingkatkan 50 µg/kg setiap 1-2 menit (maksimum 250 µg/kg). Dosis biasa yang digunakan pada anak berkisar antara 100-150 µg/kg.

Verapamil juga tersedia untuk penanganan segera SVT pada anak berusia di atas 12 bulan, akan tetapi saat ini sudah mulai jarang digunakan karena efek sampingnya. Obat ini mulai bekerja 2 sampai 3 menit. Terdapat banyak laporan terjadinya hipotensi berat dan henti jantung pada bayi berusia di bawah 6 bulan dan sebaiknya verapamil tidak dipakai pada usia ini. Jika diberikan verapamil, persiapan untuk mengantisipasi hipotensi harus disiapkan seperti calsium klorida (10 mg/kg), cairan infus, dan obat vasopressor seperti dopamin. Tidak ada bukti bahwa verapamil efektif VT pada kasus-kasus yang tidak memberikan respon dengan adenosine.

Pada pasien dengan AVRT atau AVNRT, prokainamid mungkin juga efektif. Obat ini bekerja memblokir konduksi pada jaras tambahan atau pada konduksi retrograde pada jalur cepat pada sirkuit reentry di nodus AV. Hipotensi juga sering dilaporkan pada saat loading dose diberikan.

Digoksin dilaporkan juga cukup efektif untuk mengobati kebanyakan SVT pada anak. Digoksin

tidak digunakan lagi untuk penghentian segera SVT dan sebaiknya dihindari pada anak yang lebih besar dengan WPW sindrom karena adanya risiko percepatan konduksi pada jaras tambahan. *Electrical cardioversion* dengan 0,25-1 joule/kg merupakan pilihan terapi pada SVT dengan hipotensi kritis atau jika hemodinamik tidak stabil.

Pengobatan jangka panjang

Umur pasien dan tipe SVT dipakai sebagai penentu terapi jangka panjang dari SVT. Di antara bayi bayi yang menunjukkan tanda dan gejala SVT, kurang lebih sepertiganya akan membaik sendiri dan paling tidak separuh dari pasien-pasien dengan takikardia atrial automatic akan mengalami resolusi sendiri. Gejala selama takikardia berlangsung dan kerapnya serangan merupakan pertimbangan penting untuk pengobatan.

Pada kebanyakan pasien, tidak diperlukan terapi jangka panjang karena umumnya tanda yang menonjol adalah takikardia dengan gejala klinis ringan dan serangan yang jarang dan tidak dikaitkan dengan preeksitasi. Bayi-bayi dengan serangan yang sering dan simptomatik akan membutuhkan obat-obatan seperti propranolol, sotalol atau amiodaron, terutama untuk tahun pertama kehidupan.

Pada pasien dengan serangan yang sering dan berusia di atas 5 tahun, *radiofrequency ablasi catheter* merupakan pengobatan pilihan. Pasien yang menunjukkan takikardia pada kelompok umur ini umumnya takikardianya tidak mungkin mengalami resolusi sendiri dan umumnya tidak tahan atau kepatuhannya kurang dengan pengobatan medikamentosa. Terapi ablasi dikerjakan antara usia 2 sampai 5 tahun bila SVT refrakter terhadap obat anti aritmia atau ada potensi efek samping obat pada pemakaian jangka lama. Pada tahun-tahun sebelumnya, alternative terhadap pasien dengan aritmia yang refrakter dan mengancam kehidupan hanyalah anti-tacardia pace maker atau ablasi pembedahan.

Ablasi kateter (*catheter ablation*) sebagai tindakan kuratif pada SVT

Prosedur ARF adalah prosedur invasif minimal dengan memasukkan kateter ukuran 4-8 mm secara intravaskuler (umumnya ke jantung kanan), dengan panduan sinar X. Biasanya prosedur ini bersamaan dengan pemeriksaan elektrofisiologi. Prosedur elektrofisiologi bertujuan untuk mencetuskan aritmia dan memahami mekanismenya. Selanjutnya kateter ablasi diletakkan pada sirkuit yang penting dalam mempertahankan kelangsungan aritmia tersebut di luar jaringan konduksi normal. Bila lokasi yang tepat sudah ditemukan maka energi radiofrekuensi diberikan melalui kateter ablasi. Umumnya pasien tidak merasakan adanya rasa panas tapi kadang-kadang dapat juga dirasakan adanya rasa sakit. Bila tidak terjadi komplikasi pasien hanya perlu dirawat selama satu hari bahkan bisa pulang hari.

Kelompok pasien berikut ini sebaiknya dirujuk untuk prosedur elektrofisiologi dan ARF:

1. Pasien dengan aritmia yang mengancam jiwa:
 - Pasien Fibrilasi Atrial (FA) dengan sindroma Wolf-Parkinson-White dengan masa refrakter antegrad jaras tambahan yang pendek
2. Pasien dengan aritmia yang menimbulkan gagal jantung:
 - a. Takikardi atrial incessant
 - b. TRA dengan menggunakan jaras tambahan dengan sifat penghantaran yang lambat dari ventrikel ke atrium
 - c. Flutter atrial
 - d. Fibrilasi atrial

3. Pasien dengan takiaritmia bergejala meskipun telah mendapat terapi obat:
 - a. Takikardi atrial
 - b. Flutter atrial
 - c. Fibrilasi atrial
 - d. TRNA
 - e. TRA
 - f. Takikardi ventrikel idiopatik
4. Pasien seperti pilot, supir bis, atlet profesional dengan jaras tambahan (*atrioventricular accessory pathway*) dengan periode refrakter antegrad yang pendek sehingga dapat membahayakan jiwa orang lain.

Dari beberapa *meta-analysis* didapatkan angka keberhasilan rata-rata ARF pada TSV adalah 90-98% dengan angka kekambuhan sekitar 2-5%. Angka penyulit rata-rata adalah sekitar 1%. Oleh karena itu ARF dipertimbangkan sebagai terapi lini pertama dibandingkan dengan obat-obatan. Seandainya diperlukan tindakan ulang biasanya angka keberhasilannya jauh lebih tinggi lagi.

Contoh kasus

STUDI KASUS: TAKIKARDIA SUPRAVENTRIKULAR

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Seorang anak laki-laki umur 5 tahun mengeluh, kaki dan tangan dingin sejak 3 jam sebelum dibawa ke rumah sakit. Pada pemeriksaan fisis anak sadar, laju nadi 250 kali per menit, laju napas 40 kali per menit, tekanan darah 80 per palpsi.

Penilaian

1. Apakah ada kegawatan pada pasien? Tindakan apa yang saudara kerjakan?

Jawaban:

Syok kardiogenik.

Tindakan:

- Perbaiki jalan napas
- Beri oksigen
- Pasang infus

2. Obat apa yang saudara berikan untuk menurunkan laju jantung?

Jawaban: Adenosin, 0,1 mg/kg bolus intravena.

Setelah pemberian adenosin, laju jantung 120 kali per menit, irama sinus.

3. Tindakan apa yang selanjutnya saudara lakukan?

Jawaban:

Lakukan pemeriksaan untuk mencari etiologi seperti: pemeriksaan darah tepi, analisis gas darah, foto Rontgen toraks, pemeriksaan EKG, kalau fasilitas ada lakukan ekokardiografi.

Setelah dilakukan pemeriksaan EKG, tampak ada gelombang delta.

4. Apa diagnosis penyebab SVT?

Jawaban: WPW sindrom

5. Bagaimana tata laksanaanya?

Jawaban:

Anak harus dirujuk ke pusat jantung untuk menjalani pemeriksaan elektrofisiologi dan terapi ablasi transkateter.

Studi Kasus 2 (Takikardia Supraventrikular pada bayi)

Seorang bayi, umur 5 hari, datang dengan keluhan bayi tidak mau menetek, lemas, kulit teraba dingin. Pada pemeriksaan fisis didapatkan laju nadi 300 kali per menit, laju napas 40 kali per menit.

1. Apakah diagnosis pada kasus ini, dan bagaimana tata laksanaanya?

Jawaban :

Diagnosis : SVT

2. Tindakan apa yang anda lakukan

Jawaban:

- Jaga jalan napas
- Beri oksigen
- Pasang infus
- Lakukan perasat vagus dengan menutup muka dengan kantong plastik berisi es

3. Setelah dilakukan perasat vagus, laju nadi masih cepat.

Pertanyaan: Tindakan apa yang selanjutnya anda lakukan?

Jawaban: Berikan adenosin 0,1 mg/kg bolus

Setelah pemberian adenosin, irama kembali sinus.

4. Langkah apa yang selanjutnya anda kerjakan?

Jawaban: Lakukan pemeriksaan lebih lanjut seperti pemeriksaan darah tepi, elektrolit lengkap, EKG, foto Rontgen toraks dan ekokardiografi jika ada fasilitas.

Pada pemeriksaan EKG, tidak didapat gelombang delta.

5. Apa diagnosis anda?

Jawaban: Kemungkinan AVNRT

6. Bagaimana langkah selanjutnya untuk menatalaksana?

Jawaban: Lakukan pemeriksaan elektrofisiologi kalau anaknya besar di atas usia 5 tahun.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana SVT seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami penyebab takikardia supraventrikular pada bayi dan anak
2. Menegakkan diagnosis takikardia supraventrikular melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Mengatasi kegawatan akibat takikardia supraventrikular
4. Menatalaksana medis dan menentukan pemeriksaan lebih lanjut untuk memastikan diagnosis
5. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi penyakit dasar sebagai penyebab takikardia supraventrikular.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana SVT. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan SVT melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana SVT apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Takikardia supraventrikular, merupakan suatu kegawatan yang harus diatasi segera. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.
2. Penyebab SVT yang paling sering pada anak adalah gangguan elektrolit: B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
3. Dalam keadaan akut, obat pilihan untuk mengatasi takikardia supraventrikular adalah adenosin. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.
4. Kalau SVT tidak diatasi, dapat menimbulkan gagal jantung. B/S. Jawaban B. Tujuan 4.

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Kelainan di bawah ini dapat menimbulkan SVT
 - a. Kelainan elektrolit
 - b. WPW Sindrom
 - c. AVNRT
 - d. Semua jawaban benar
 - e. Semua jawaban salah
2. Gelombang delta pada EKG merupakan gambaran khas pada
 - a. Hiperkalemia
 - b. AVNRT
 - c. WPW sindrom
 - d. LGL sindrom
 - e. Semua jawaban salah
3. Adenosin, merupakan obat untuk mengatasi SVT yang bekerja pada
 - a. SA node
 - b. AV node
 - c. Kanal ion natrium
 - d. Kanal ion kalsium
 - e. Semua jawaban salah
4. Tindakan untuk menghentikan SVT berupa:
 - a. Menutup muka beberapa saat dengan kantong plastik berisi es
 - b. Refleks mencedan
 - c. Pemberian adenosin
 - d. Semua jawaban benar
 - e. Semua jawaban salah

Jawaban:

- | | |
|------|------|
| 1. D | 3. B |
| 2. C | 4. D |

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

- | | | |
|---|------------------------|--|
| 1 | Perlu perbaikan | Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan |
| 2 | Cukup | Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar |
| 3 | Baik | Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan) |

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR TAKIKARDIA SUPRAVENTRIKULAR						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (timbulnya keluhan akibat takikardia supraventrikular) Sudah berapa lama timbulnya keluhan sampai dibawa ke dr/PKM/RS					
3.	Selain nyeri dada, keluhan lain apa? (sesak napas, cepat lelah, kejang, tak sadar)					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan pada orangtua bahwa pasien akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan umum pasien					
3.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
4.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran					
5.	Periksa tanda vital: laju jantung, TD, respirasi, suhu					
6.	Pemeriksaan jantung					
7.	Pemeriksaan toraks dan paru					
8.	Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi					
	Hepar: hepatomegali?					
	Lien: splenomegali?					
9.	Ekstremitas:					
	Warna: sianosis, jari tabuh					
III. PEMERIKSAAN LABORATORIUM						
1.	Periksa darah lengkap (Hb, L, Ht, Tr, Hitung jenis)					

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas

: 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing

: 2 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 2 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan di dalam tatalaksana gagal jantung melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami etiologi dan patofisiologi gagal jantung
2. Menegakkan diagnosis gagal jantung berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana pasien dengan gagal jantung

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami etiologi dan patofisiologi gagal jantung

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Berbagai penyakit jantung bawaan maupun didapat yang bisa menyebabkan gagal jantung
- Mekanisme terjadinya gagal jantung
- Mekanisme kompensasi yang terjadi pada gagal jantung serta akibat yang ditimbulkan

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis gagal jantung berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis: faktor risiko dan gejala gagal jantung
- Pemeriksaan fisis berkaitan dengan tanda dan gejala tersebut
- Pemeriksaan penunjang : laboratorium, EKG, foto torak, ekokardiografi

Tujuan 3. Menatalaksana gagal jantung

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Praktek pada model (bayi) dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Pemberian berbagai inotropik, pengurang afterload dan pengurang preload
- Penatalaksanaan terhadap faktor penyebab
- Pemantauan terhadap timbulnya komplikasi

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point:*

Gagal jantung

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Epidemiologi
- 3 : Patogenesis dan faktor risiko
- 4 : Manifestasi klinis
- 5 : Kriteria diagnostik
- 6 : Pemeriksaan penunjang
- 7 : Terapi
- 8 : Komplikasi
- 9 : Prognosis
- 10 : Kesimpulan

- Kasus : Gagal jantung akibat penyakit jantung bawaan
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (terlampir)
 - Tempat belajar : bangsal anak, ruang ICU

Kepustakaan

1. Auslender M, Artman M. Overview of the management of pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol.* 2000; 11:321-9.
2. Talner NS. Heart failure. Dalam: Emmanouilides GC, Allen HD, penyunting. *Moss and Adams Heart disease in infants, children and adolescents.* Edisi ke-5. Baltimore : Williams and Wilkins; 1995. h. 1746-71.
3. Park MK. *Pediatric Cardiology For Practitioners.* Edisi ke-5. St Louis : Mosby-Yearbook; 2008.h. 461-473.
4. Burch M. Heart failure in the young. *Heart.* 2002;88:198-202.
5. Bernstein D. Heart Failure. Dalam: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, penyunting. *Nelson Textbook of Pediatrics.* Edisi ke-16. Philadelphia : WB Saunders; 2000. h. 1440-4.
6. Tortoriello TA. Hemodynamic adaptive mechanism in heart failure. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.60-84
7. Mason DT, Spann JF, Zelis R. Alteration of hemodynamics and myocardial mechanics in patients with congestive heart failure : Pathophysiologic mechanism and assessment of cardiac function and ventricular contractility. *Prog Cardiovasc Dis.* 1970;12:507-57
7. Davies MK, Gibbs CR, Lip GYH. ABC of heart failure investigation. *Student BMJ.* 2000;8:103-06.
8. Bruns LA, Chrisant MK, Lamour JM, dkk. Carvedilol as therapy in pediatric heart failure : an initial multicenter experience. *J. Pediatr.* 2001;138:505-11.
9. Wilkinson J. Assessment of the infant and child with suspected heart disease. Dalam: Robinson MJ, Robertson DM, penyunting. *Practical Paediatrics.* Edisi ke-4. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1998.h. 460-9.
10. Waight DJ. Heart failure and cardiomyopathy. Dalam: Koenig P, Hijazi ZM, Zimmerman F, penyunting. *Essential Pediatric Cardiology.* New York: McGraw-Hill; 2004.h. 98-105.
11. Takemoto CK, Hodding JH, Kraus DM. *Pediatric Dosage Book.* Edisi ke-9. Hudson: Lexi Comp; 2002. h.1116-9.
12. Advani N. Penatalaksanaan gagal jantung pada anak. Dalam: *Updates in Pediatric emergencies.* Jakarta: Balai Penerbit FKUI; 2002. h.87-94.
13. Wessel DL. Managing low cardiac output syndrome after congenital heart surgery. *Crit Care Med.* 2001;29 Suppl:S 220-30.
14. Chidsey CA, Harrison DC, Braunwald E. Augmentation of plasma norepinephrine response to exercise in patients with congestive heart failure. *N Eng J Med.* 1962;267:650-54.
- 16 Chidsey CA, Braunwald E, Morrow AG. Catecholamine excretion and cardiac stress of congestive heart failure. *Am J Med.* 1965;39:442-51.
17. Floras JS. Sympathetic activation in human heart failure: Diverse mechanism, therapeutic opportunities. *Acta Physiol Scand.* 2003;177:391-98.
- 17 Grassi G, Seraville G, Cattaneo BM, dkk. Sympathetic activation and loss of reflex sympathetic control in mild congestive heart failure. *Circulation.* 1995;92:3206-211.

19. Kaye DM, Lambert GW, Lefkovits J, dkk. Neurochemical evidence of cardiac sympathetic activation and increased central nervous system norepinephrine turnover in severe congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:570-78
20. Altman CA, Kung G. Clinical recognition of congestive heart failure in children. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.201-10
21. Kaye DM, Lefkovits J, Jennings GL, dkk. Adverse consequences of high sympathetic nervous activity in failing human heart. *J Am Coll Cardiol.* 2001;26:1257-63
22. Mott AR, Breinholt JP. Classification of types of heart failure. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.211-7
23. Dickerson HA, Chang AC. Diuretics. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.453-6
24. Bohn D. Inotropic agents in heart failure. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.468-86
25. Stayer SA. Use of vasodilators in heart failure. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.497-508.
26. Shaddy RE. β -adrenergic receptor blockade. Dalam: Chang AC, Towbin JA, penyunting. *Heart failure in children and young adults.* Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. h.509-16

Kompetensi

Memahami dan melakukan tatalaksana gagal jantung dengan baik dan benar

Gambaran umum

Gagal jantung pada anak adalah suatu sindrom klinis yang ditandai oleh ketidakmampuan miokardium memompa darah ke seluruh tubuh untuk memenuhi kebutuhan metabolisme termasuk kebutuhan untuk pertumbuhan.

Jantung dapat dianggap sebagai sebuah pompa dengan *output* yang sebanding dengan volume pengisian dan berbanding terbalik dengan tahanan yang dialami oleh pompa tersebut. Ketika volume diastolik akhir ventrikel meningkat (terjadi dilatasi), jantung yang sehat akan meningkatkan isi sekuncup (*stroke volume*) sampai suatu nilai maksimum yang jika dilampaui, isi sekuncup tidak akan dapat meningkat lagi (hukum *Starling*). Akibat peningkatan isi sekuncup, akan terjadi peningkatan curah jantung (*cardiac output*). Curah jantung adalah jumlah darah (liter) yang dipompa setiap ventrikel per satuan waktu (menit). Curah jantung dapat dihitung sebagai hasil perkalian antara laju jantung (*heart rate*) dengan isi sekuncup.

Curah Jantung = Laju Jantung X Isi Sekuncup

Kemampuan jantung memompa darah untuk memenuhi kebutuhan tubuh ditentukan oleh isi sekuncup yang dipengaruhi *preload* (isi diastolik akhir), *afterload* (tahanan yang dialami ejeksi ventrikel) dan kontraktilitas miokard. Curah jantung dapat meningkat sampai tahap tertentu dengan meningkatkan frekuensi jantung atau isi sekuncup. Isi sekuncup dapat ditingkatkan dengan meningkatkan *preload* dan kontraktilitas atau mengurangi *afterload*. Secara fisiologis, ketidakmampuan jantung untuk mengisi (meningkatkan *preload*) dikenal sebagai disfungsi diastolik. Sedangkan ketidakmampuan jantung untuk memompa (meningkatkan kontraktilitas) dikenal sebagai disfungsi sistolik.

Tabel 1. Respons hemodinamik pada gagal jantung

Mekanisme	Jangka pendek, adaptif	Jangka panjang, maladaptif
Retensi air dan garam	Preload ↑ Mempertahankan curah jantung	Kongesti paru, anasarka Kongesti paru
Vasokonstriksi	Afterload ↑ Mempertahankan tekanan darah Mempertahankan curah jantung	Curah jantung ↓ Pemakaian enersi jantung ↑ Nekrosis jantung
Stimulasi jantung	Kontraktilitas ↑ Relaksasi ↑ Laju jantung ↑	Kalsium sitoplasma ↑ Pemakaian enersi jantung ↑ Nekrosis jantung Aritmia, kematian mendadak

Pada gagal jantung terdapat 3 respon hemodinamik yaitu retensi air dan garam, vasokonstriksi, serta stimulasi jantung (tabel 1). Pada awalnya respon ini berfungsi sebagai mekanisme adaptasi yang defensif (adaptif) sehingga menguntungkan, namun dalam jangka panjang justru akan merugikan (maladaptif).

Retensi air dan garam

Pada gagal jantung perfusi organ termasuk ginjal berkurang. Ginjal berperan dalam mekanisme kompensasi untuk mempertahankan aliran ginjal yang normal dengan melakukan retensi air agar curah jantung meningkat. Hal ini dicapai dengan retensi natrium yang akan menarik air. Karena natrium merupakan komponen utama cairan ekstrasel, ia juga merupakan penentu utama tekanan onkotik, jadi juga mengontrol volume cairan ekstrasel. Regulasi keseimbangan natrium ditentukan oleh asupan natrium dan ekskresinya oleh ginjal. Pada anak normal, jika volume cairan ekstrasel meningkat, ginjal mengekresikan ekstra garam dan air sehingga volume menjadi normal kembali. Sedangkan pada penderita gagal jantung dengan edema, retensi air dan natrium oleh ginjal dapat berlangsung terus sehingga memperburuk keadaan.

Vasokonstriksi

Vasokonstriksi merupakan mekanisme pertahanan kedua yang mengakibatkan peningkatan resistensi vaskular perifer. Sebagai respons terhadap penurunan curah jantung, terjadi vasokonstriksi arteri dan vena guna menjaga tekanan perfusi untuk mempertahankan aliran darah serebral dan koroner, mengurangi pengeluaran urin untuk mengurangi defisit cairan, serta memindahkan cairan ke vaskular sentral guna meningkatkan pengisian jantung.

Stimulasi jantung

Stimulasi jantung terutama terjadi melalui reseptor adrenergik β_1 (β_1 -Ars). Stimulasi simpatis melepaskan katekolamin, termasuk epinefrin dari kelenjar adrenal dan norepinefrin dari ujung saraf simpatis pada jantung dan pembuluh darah. Aktivasi simpatis meningkatkan laju jantung (kronotropi positif), kontraktilitas (inotropi positif) dan kecepatan hantar (dromotrofi positif). Efek parasimpatis adalah kebalikannya. Aktivasi simpatis juga dapat merugikan misalnya terjadinya hipertrofi ventrikel, meningkatkan terjadinya aritmia, dan penggunaan enersi berlebih. Meskipun aktivasi simpatis berperan dalam kompensasi pada gagal jantung, namun banyak bukti bahwa ia

juga berperan dalam perkembangan ke arah gagal jantung kronik. Karena itulah obat beta bloker pada gagal jantung tertentu mulai populer digunakan.

ETIOLOGI

Gagal jantung dapat disebabkan oleh penyakit jantung bawaan maupun didapat yang diakibatkan oleh beban volume (*preload*) atau beban tekanan (*afterload*) berlebih atau oleh insufisiensi miokard. Umumnya pada gagal jantung terjadi curah jantung yang rendah misalnya pada miokarditis akut, kardiomiopati dilatasi, takiaritmia kronik, kelainan koroner dan sekuele pasca operatif. Dapat terjadi juga curah jantung yang normal atau bahkan meningkat misalnya pada gagal jantung akibat hipertiroid, anemia atau defisiensi thiamin.

Tabel 2. Penyebab gagal jantung akibat penyakit jantung bawaan.

Usia timbul	Penyebab
Saat lahir	Sindrom hipoplasia jantung kiri PJB dengan volume berlebih : Insufisiensi trikuspid atau pulmonal berat Fistel AV sistemik besar
Minggu pertama	Transposisi arteri besar DAP pada bayi prematur kecil Sindrom hipoplasia jantung kiri (bentuk yg lebih ringan) Anomali drainase vena pulmonalis total Fistel AV sistemik Stenosis aorta atau stenosis pulmonal kritis
1-4 minggu	Koarktasio aorta dengan kelainan penyerta Stenosis aorta kritis Pirau kiri kekanan yg besar (DSV, DAP) pada prematur Semua lesi seperti tsb di atas
4-6 minggu	Pirau kiri kekanan tertentu seperti defek septum atrioventrikular
6 mg – 4 bulan	DSV besar DAP besar Anomali a. koronaria kiri dari a. pulmonalis

Catatan

PJB : Penyakit Jantung Bawaan

AV : Arterio-Vena

DAP : Duktus Arteriosus Persisten

DSV : Defek Septum Ventrikel

Beberapa hal yang perlu kiranya diperhatikan :

- * Anak dengan Tetralogi Fallot jarang menderita gagal jantung.
- * Anak dengan defek septum atrium relatif jarang menderita gagal jantung pada usia anak dan timbul pada usia yang lebih besar.
- * Pada pirau kiri kekanan yang besar misalnya pada defek septum ventrikel atau duktus arteriosus persisten, gagal jantung jarang terjadi sebelum usia 6-8 minggu karena pada masa tersebut resistensi vaskular paru masih tinggi sehingga aliran melalui pirau masih sedikit. Pada bayi prematur dengan pirau seperti ini, usia timbul gagal jantung lebih dini karena resistensi vaskular paru nya lebih cepat turun dibanding pada bayi cukup bulan

Penyakit jantung didapat

Beberapa penyakit jantung didapat yang bisa mengakibatkan gagal jantung diantaranya :

1. Gangguan metabolik : hipoksia dan asidosis yang berat, hipoglikemi dan hipokalsemia dapat mengakibatkan gagal jantung pada bayi baru lahir.
2. Miokarditis akibat virus lebih sering terjadi pada pada usia di atas satu tahun. Kadang dapat terjadi pada periode neonatus. Penyakit Kawasaki dapat mengakibatkan gagal jantung akibat miokarditis maupun infark miokard
3. Demam rematik yang disertai karditis atau penyakit jantung rematik menimbulkan gagal jantung akibat beban volume karena insufisiensi mitral dan atau insufisiensi aorta
4. Kardiomiopati dilatasi dapat menimbulkan gagal jantung pada semua usia anak maupun remaja.
5. Kardiomiopati akibat doksorubisin (sitostatik) dapat bermanifestasi beberapa bulan atau beberapa tahun setelah kemoterapi selesai. Kardiotoksisitas yang timbul berhubungan dengan dosis yang diterima. Pada biopsi, kerusakan miosit berbanding lurus dengan dosis kumulatif. Dosis kumulatif 242 mg/m² merupakan batas untuk timbulnya gangguan kemampuan jantung.

Penyebab lain gagal jantung

1. Takikardia supraventrikular.

Klinis manifestasi sebagai takikardia dengan denyut jantung > 200 / menit

Pada EKG dijumpai takikardia tanpa gelombang P. Gagal jantung dapat terjadi sejak masa bayi

2. Blok jantung komplit, biasanya pada periode neonatus dan bulan bulan pertama kehidupan
3. Anemia berat dapat menimbulkan gagal jantung pada setiap usia
4. Kor pulmonale akut yang disertai obstruksi saluran nafas akut
5. Hipertensi akut .

MANIFESTASI KLINIS

A. Tanda gangguan miokard

1. Takikardia. Apapun penyebabnya, tanda yang pertama muncul pada gagal jantung biasanya adalah takikardia. Laju jantung > 160 /menit pada bayi dan >100 pada anak (saat diam). Jika laju jantung >200 /menit perlu dicurigai adanya takikardia supraventrikular
2. Kardiomegali hampir selalu ditemukan pada pemeriksaan fisis atau foto toraks. Foto torak lebih dapat dipercaya dalam mendiagnosis kardiomegali.
3. Peningkatan tonus simpatis : berkeringat, gangguan pertumbuhan.
4. Irama derap (gallop)

B. Tanda kongesti vena paru (gagal jantung kiri)

1. Takipne
2. Sesak nafas, terutama saat aktivitas . Sesak nafas mengakibatkan kesulitan makan, penurunan asupan kalori dan peningkatan matabolisme. Dalam jangka panjang akan mengakibatkan gagal tumbuh
3. Ortopne : sesak nafas yang mereda pada posisi tegak
4. Mengi atau ronki. Pada bayi mengi lebih sering dijumpai dibanding ronki
5. Batuk

C. Tanda kongesti vena sitemik (gagal jantung kanan)

1. Hepatomegali. Hati teraba kenyal dan tumpul. Hepatomegali tidak selalu dijumpai. Sebaliknya adanya hepatomegali tidak memastikan adanya gagal jantung. Pada kondisi paru yang hiperinflasi (asma, bronkiolitis) dapat ditemukan hepatomegali. Pada bayi dan anak, hepatomegali lebih sering ditemukan dari pada edema perifer maupun peningkatan tekanan vena jugularis.
2. Peningkatan tekanan vena leher (v. jugularis). Tidak ditemukan pada bayi
3. Edema perifer : tidak ditemukan pada bayi
4. Kelopak mata yang bengkak, biasanya dijumpai pada bayi

Seringkali tidak mudah menegakkan diagnosis gagal jantung pada bayi. Untuk memudahkan, Ross membuat sistem skoring sbb

Tabel 3. Sistem skoring dari Ross untuk gagal jantung pada bayi

Klinis	Skor		
	0	1	2
Volume tiap minum (cc)	100	70 – 100	< 70
Waktu tiap minum (menit)	< 40	> 40	
Laju nafas per menit	< 50	50-60	> 60
Jenis pernafasan	normal	abnormal	
Perfusi perifer	normal	menurun	
S3 atau bising diastolik	ada	tidak ada	
Hati di bawah sela iga	< 2 cm	2-3 cm	> 3 cm

Penilaian skor

- 0-2 : tidak ada gagal jantung
3-6 : gagal jantung ringan
7-9 : gagal jantung sedang
10-12 : gagal jantung berat

PEMERIKSAAN PENUNJANG

1. Foto torak

Foto torak penting sebagai pemeriksaan rutin dan melihat besarnya jantung, bentuk jantung serta vaskularisasi paru. Hampir selalu ditemukan kardiomegali. Tidak ditemukannya kardiomegali hampir dapat menyingkirkan diagnosis gagal jantung. Dikatakan kardiomegali pada foto posteroanterior (PA) jika rasio antara diameter jantung dengan dimensi torak internal (*cardiothoracic ratio* : CTR) melebihi 0.5 pada dewasa, 0.55 pada anak dan sekitar 0.6 pada bayi. Peningkatan CTR terjadi akibat dilatasi ventrikel kiri atau kanan, hipertrofi ventrikel kiri atau efusi perikardium.

2. EKG

EKG tidak dapat memastikan ada atau tidaknya gagal jantung tetapi dapat mendeteksi adanya hipertrofi ruang ruang jantung. Jadi lebih berfungsi ke arah penyebab dari gagal jantung. Pemeriksaan ini sangat penting jika penyebab gagal jantung adalah aritmia misalnya takikardia supraventrikular yang hanya bisa dipastikan dengan EKG. Nilai normal EKG berbeda menurut usia anak.

3. Ekokardiografi

Ekokardiografi memberi gambaran terinci dan kuantitatif tentang anatomi dan fungsi jantung. Ekokardiografi dapat memastikan pembesaran ruang jantung, gangguan fungsi ventrikel kiri dan juga dapat mendeteksi penyebab dari gagal jantung tersebut misalnya ditemukannya defek septum ventrikel besar.

PENATALAKSANAAN

Penatalaksanaan gagal jantung ditujukan pada :

- * Menghilangkan faktor penyebab misalnya penutupan duktus arteriosus persisten
- * Menghilangkan faktor presipitasi misalnya mengobati infeksi, anemia, aritmia
- * Mengatasi gagal jantungnya sendiri.

Penatalaksanaan secara umum

1. Pemberian oksigen.
2. Tirah baring, posisi setengah duduk. Sedasi kadang diperlukan pada anak yang sangat gelisah.
3. Koreksi gangguan keseimbangan asam basa dan elektrolit yang timbul.
4. Restriksi garam jangan terlalu ketat terutama pada bayi.
5. Timbang berat badan tiap hari pada pasien yang dirawat inap. Hal ini untuk menilai apakah retensi cairan yang bertambah atau berkurang
6. Menghilangkan faktor yang memperberat seperti demam (diberi antipiretik), anemia (berikan transfusi *packed cell*), atasi infeksi jika ada.
7. Mengobati faktor penyebab misalnya hipertensi, aritmi, defek septum ventrikel besar, dan sebagainya.

Penanganan dengan obat

Ada tiga jenis obat yang digunakan untuk gagal jantung :

- * Inotropik : meningkatkan kontraktilitas miokard

- * Diuretik : mengurangi *preload*
- * Pengurang *afterload* (vasodilator)

Obat inotropik yang bekerja cepat seperti dopamin dan dobutamin digunakan pada kasus yang kritis atau akut sedangkan obat inotropik lain seperti digoksin digunakan pada semua kasus yang tidak kritis. Diuretik hampir selalu diberikan bersama obat inotropik. Obat pengurang *afterload* (vasodilator) belakangan ini cukup banyak digunakan karena dapat meningkatkan curah jantung tanpa meningkatkan konsumsi oksigen miokard.

Inotropik

Digoksin

Pada semua kasus gagal jantung dapat diberi digoksin kecuali jika ada kontraindikasi diantaranya kardiomiopati hipertrofik, blok jantung komplik atau tamponade jantung. Digoksin harus diberikan secara hati hati karena sempitnya rentang antar dosis efektif dan dosis toksis. Sebelum pemberian digoksin harus dilakukan EKG dulu terutama untuk melihat irama jantung dan interval PR. Perubahan irama jantung dan pemanjangan interval PR merupakan salah satu tanda intoksikasi digitalis. Toksisitas digoksin terbaik dideteksi dengan EKG dan bukan kadar dalam darah.

Kadar elektrolit juga sebaiknya diperiksa terutama kalium karena toksisitas digoksin meningkat pada kondisi hipokalemi dan alkalosis sehingga harus hati-hati saat digunakan bersamaan dengan diuretik yang dapat menimbulkan hipokalemi seperti furosemid.

Tabel 4. Dosis digoksin untuk gagal jantung (oral)

Usia	Dosis digitalisasi total($\mu\text{g}/\text{kg}$)	Dosis rumat ($\mu\text{g}/\text{KgBB}/\text{hari}$)
Prematur	20	
Bayi < 30 hari	30	5
Usia < 2 tahun	40-50	8
Usia > 2 tahun	30-40	10-12
		8-10

Digoksin dapat diberikan secara intravena dengan dosis 75% dosis oral. Pemberian intravena harus dilakukan secara perlahan selama 5-10 menit, jika terlalu cepat dapat terjadi vasokonstriksi arteriol sistemik dan koroner. Pemberian intramuskular tidak dianjurkan karena absorpsinya kurang baik di samping nyeri dan iritasi pada bekas suntikan. Digitalisasi diberikan dengan cara pemberian awal $\frac{1}{2}$ dosis digitalisasi total kemudian dilanjutkan dengan $\frac{1}{4}$ dosis digitalisasi total setelah 8 jam, kemudian sisanya diberikan setelah 8 jam lagi. Dosis rumat diberikan 12 jam setelah dosis digitalisasi total selesai. Dosis rumat diberikan dalam dua dosis terbagi perhari pada usia < 10 tahun, sedangkan pada usia >10 tahun dapat diberi sebagai dosis tunggal perhari.

Pada kasus gagal jantung yang ringan, tidak diperlukan pemberian dosis digitalisasi tetapi dapat langsung diberikan dosis rumat.

Dopamin dan dobutamin

Dopamin dan dobutamin merupakan obat inotropik secara parenteral. Mempunyai mula kerja yang cepat dan lama kerja yang singkat sehingga lebih disukai dibanding digoksin untuk menangani gagal jantung yang akut dan berat apalagi jika disertai gangguan fungsi ginjal.

Dopamin maupun dobutamin bersifat simpatomimetik sehingga meningkatkan curah jantung, tekanan darah dan denyut jantung. Dopamin mempunyai efek vasodilatasi renal yang bermanfaat untuk mempertahankan fungsi ginjal yang baik pada penderita gagal jantung, tetapi juga dapat menimbulkan takikardia dan bahkan vasokonstriksi pada dosis tinggi. Efek vasodilatasi renal tidak dimiliki oleh dobutamin namun dobutamin relatif tidak menimbulkan takikardia seperti dopamin.

Diuretik

Furosemid biasanya dipakai pada anak dengan dosis 1-2 mg/kg BB/hari. Dapat diberikan secara oral atau intravena dengan dosis yang sama. Penderita gagal jantung sering mengalami perbaikan setelah pemberian dosis tunggal furosemid meskipun sebelum digitalisasi. Furosemid menghambat reabsorpsi air dan natrium di ginjal sehingga mengurangi volume sirkulasi sehingga mengurangi *preload* jantung. Furosemid sering digunakan bersamaan dengan digoksin dan vasodilator seperti kaptopril. Efek samping furosemid adalah hipokalemia sehingga pada pemberian furosemid kadar elektrolit harus dimonitor. Pemberian preparat Kalium terutama pada pemberian furosemid yang lama dengan dosis yang tinggi seringkali diperlukan untuk mencegah terjadinya hipokalemi.

Vasodilator (*pengurang afterload*)

Sebagai mekanisme kompensasi dari berkurangnya curah jantung pada penderita gagal jantung, terjadi vasokonstriksi yang disebabkan oleh peningkatan tonus simpatik, peningkatan katekolamin dan juga peningkatan aktivitas sistem renin-angiotensin. Vasokonstriksi merugikan ventrikel yang gagal karena menambah beban kerjanya sehingga memperburuk gagal jantung. Pada keadaan ini vasodilator merupakan pilihan yang tepat. Obat ini mengurangi *afterload* dengan cara mengurangi resistensi vaskular perifer melalui vasodilatasi arteri atau bahkan vena. Bersifat meningkatkan isi sekuncup tetapi tidak meningkatkan kontraktilitas sehingga tidak meningkatkan konsumsi oksigen pada otot jantung. Obat ini terutama sangat bermanfaat untuk anak dengan gagal jantung akibat kardiomiopati atau penderita dengan insufisiensi mitral atau aorta yang berat atau pasca operasi jantung dan sering digunakan bersama dengan digitalis dan diuretik.

Kaptopril merupakan obat golongan ini yang paling sering dipakai dengan dosis 0.3-6 mg/kgBB/hari dibagi 2-3 dosis, dimulai dengan dosis rendah dulu. Pemberian harus dilakukan 1 jam sebelum atau 2 jam setelah makan mengingat absorpsinya terganggu oleh makanan. Kaptopril merupakan *angiotensin converting enzyme inhibitor* yang mengakibatkan dilatasi arteri dengan menghambat produksi angiotensin II. Dilaporkan juga adanya efek venodilatasi.

Contoh kasus

STUDI KASUS : GAGAL JANTUNG

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja

dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok

Studi kasus

Seorang anak laki-laki usia 3 tahun datang dengan keluhan sesak napas sejak tiga hari. Sesak timbul terutama kalau berjalan, kadang-kadang juga kalau habis menangis. Tidak ada riwayat demam. Saat usia beberapa bulan, pernah dibawa ke dokter anak dan dikatakan ada bunyi yang tidak normal dan dirujuk ke dokter ahli jantung anak namun orangtua belum sempat membawanya ke sana. Pada pemeriksaan fisis didapatkan anak sadar, tampak sakit, napas sesak, tidak sianotik, suhu 37 °C. Laju nadi 160 x/menit, laju nafas 42 x menit, agak dalam. BB 10 kg. JVP sulit dinilai. Konjungtiva pucat. Iktus kordis tampak dan teraba sekitar 2 cm di lateral dari garis mid klavikular kiri di sela iga 5. Bunyi jantung I dan II normal, terdengar bising pansistolik di sela iga 2-3 garis parasternal kiri derajat 3/6 dengan penjaralan sepanjang garis parasternal kiri. Hepar teraba ½-½ tumpul, rata. Pada kedua tungkai ditemukan edema.

Penilaian

1. Berdasarkan berbagai temuan yang ada, apa diagnosis kerja anda ?

Jawaban : Gagal jantung kiri dan kanan

2. Apa kemungkinan besar etiologinya ?

Jawaban : Defek septum ventrikel

Pelayanan

3. Berdasarkan diagnosis kerja, apa rencana penatalaksanaan pasien ini ?

Jawaban

Pemeriksaan penunjang :

- darah tepi: Hb, hitung lekosit, hitung jenis, hitung trombosit
- AGD
- EKG
- Foto toraks
- Ekokardiografi

Penanganan non bedah : oksigen, puasakan, kebutuhan cairan $\frac{3}{4}$ dari normal, digoxin, kaptopril, furosemid.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, ketrampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan ketrampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana gagal jantung seperti yang telah disebutkan sebelumnya yaitu

1. Memahami etiologi dan patofisiologi gagal jantung
2. Menegakkan diagnosis gagal jantung
3. Menatalaksana pasien dengan gagal jantung

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana gagal jantung. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan gagal jantung melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana gagal jantung apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

• Kuesioner awal

Instruksi : Pilih B jika pernyataan benar dan pilih S jika pernyataan salah

1. Curah jantung setara dengan perkalian laju jantung dengan isi sekuncup. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Batuk bukan merupakan salah satu gejala gagal jantung. B/S. Jawaban S. Tujuan 2.
3. Pemberian obat vasodilator akan memperberat gejala gagal jantung. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.

• Kuesioner tengah

MCQ:

1. Penyakit jantung bawaan yang paling jarang menimbulkan gagal jantung adalah
 - a. Tetralogi Fallot
 - b. Defek septum ventrikel sedang
 - c. Defek septum atrium besar
 - d. Stenosis pulmonal kritis
 - e. Salah semua

2. Tanda kongesti vena paru pada gagal jantung kiri adalah

- a. Irama derap
- b. Berkeringat
- c. Takikardi
- d. Sesak nafas
- e. Benar semua

3. Obat yang dapat dipakai sebagai inotropik pada gagal jantung

- a. Dopamin
- b. Kaptopril
- c. Furosemid
- d. Carvedilol
- e. Benar semua

Jawaban:

- 1. A
- 2. D
- 3. A

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi : 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai keterampilan di dalam tatalaksana nyeri dada (*chest pain*) melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami penyebab dan mengetahui prevalens nyeri dada pada anak
2. Memahami manifestasi klinis penyakit dasar yang menyebabkan nyeri dada
3. Menegakkan diagnosis nyeri dada melalui anamnesis dan pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang
4. Menatalaksana nyeri dada karena masalah jantung

Strategi pembelajaran**Tujuan 1. Memahami penyebab dan mengetahui prevalens nyeri dada pada anak**

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Penyebab paling sering nyeri dada pada anak
- Faktor risiko nyeri dada pada anak
- Patofisiologi nyeri dada pada anak
- Membedakan penyebab nyeri dada kardiak dan non-kardiak

Tujuan 2. Memahami manifestasi klinis kelainan dasar penyebab nyeri dada pada anak

- Idiopatik
- Non-kardiak
- Kardiak

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis: faktor risiko, gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis
- Pemeriksaan penunjang (laboratorium, pencitraan)

Tujuan 3. Menegakkan diagnosis nyeri dada melalui anamnesis dan pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- Praktek pada model (bayi) dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Diagnosis : anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang
- Penyebab jantung

Tujuan 4. Menatalaksana nyeri dada karena masalah jantung

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Video dan CAL.
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Algoritme tatalaksana nyeri dada pada anak
- Diagnosis komplikasi: anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:

Nyeri dada

Slide

1 :	Pendahuluan
2 :	Definisi
3 :	Epidemiologi
4 :	Patogenesis dan faktor risiko
5 :	Manifestasi klinis
6 :	Pemeriksaan penunjang
7 :	Komplikasi dan pencegahan
8 :	Algoritme
9 :	Prognosis
10 :	Kesimpulan

- Kasus : 1. Nyeri dada idiopatik/non-jantung
2. Nyeri dada asal jantung
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Model anatomi : anatomi jantung
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): poliklinik, ruang rawat, kamar tindakan.

Kepustakaan

1. Park MK. Pediatric cardiology for practitioner. Edisi ke 5. St. Louis: Mosby; 2008. h.499-507.
2. Driscoll DJ. Chest pain in children and adolescents. Dalam: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, Penyunting. Moss and Adam' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins; 2001. h. 1379-82.
3. Duster MC. Chest pain. Dalam: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, penyunting. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Edisi ke-2. Baltimore: William & Wilkin; 1998. h. 2213-7.
4. Newburger JW, Alexander ME, Fulton DR. Innocent murmur, Syncope, and chest pain. Dalam: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, Penyunting. Nadas' Pediatric Cardiology. Edisi ke-2. Philadelphia: Saunders; 2006. h. 357-71.

Kompetensi

Memahami dan menatalaksana nyeri dada pada anak.

Gambaran umum

Nyeri dada merupakan gejala yang sering ditemukan pada praktek sehari-hari. Meskipun nyeri dada tidak mengindikasikan penyakit jantung yang serius atau sistem lain pada anak, pada masyarakat dengan tingkat prevalens penyakit jantung koroner yang tinggi akibat aterosklerosis, nyeri dada merupakan tanda peringatan ke arah itu. Setiap dokter harus waspada terhadap beberapa diagnosis banding dan harus melakukan beberapa pemeriksaan untuk mencari penyebab nyeri dada yang spesifik.

Penyebab dan prevalens

Berdasarkan beberapa laporan, terdapat tiga penyebab nyeri dada yang paling sering pada anak, yaitu kostokondritis, kelainan pada dinding dada (trauma atau regangan otot) dan penyakit saluran napas, terutama yang disertai batuk. Tiga keadaan di atas merupakan 45-64% penyebab nyeri dada pada anak. Penyakit atau kelainan jantung, jarang merupakan penyebab nyeri dada pada anak, kurang dari 4% dengan anak nyeri dada.

Manifestasi klinis:

1. Idiopatik

Tidak ditemukan penyebab pada 12-45% pasien, walaupun sudah dilakukan pemeriksaan penunjang. Meskipun penyebab organik sangat kecil pada anak dengan nyeri dada kronik, namun nyeri dada merupakan gejala yang sering menjadi alasan pasien dirujuk ke ahli jantung.

2. Penyebab non-jantung

Kebanyakan kasus nyeri dada pada anak berasal dari organ di luar jantung. Penyebab nyeri dada non-kardiak merupakan 56-86%.

a. Kostokondritis

Kostokondritis, merupakan 9-23% penyebab nyeri dada pada anak. Ditandai dengan nyeri dada di dinding depan dada yang bersifat ringan sampai sedang, umumnya unilateral, tapi dapat juga bilateral. Nyeri biasanya didahului oleh aktifitas, ISPA, dan posisi tertentu juga dapat menimbulkan nyeri dada. Nyeri dapat meluas ke bagian dada lain, ke punggung dan abdomen, dan diperhebat oleh pernapasan. Pada pemeriksaan fisis didapatkan kekakuan pada kondrosternal atau sendi kostokonral. Kelainan ini dianggap ringan.

b. Muskuloskeletal

Nyeri dada yang berasal dari muskuloskeletal, juga sering pada anak. Nyeri disebabkan oleh regangan otot pektoral, bahu atau punggung setelah olah raga atau trauma.

c. Respirasi

Penyebab respirasi merupakan 20% dari seluruh nyeri dada akibat penggunaan otot bantu napas berlebihan atau akibat iritasi pleura. Sebelumnya ditemukan riwayat batuk berat, efusi pleura juga dapat menyebabkan nyeri dada yang diperberat dengan inspirasi dalam. Foto toraks dapat memastikan diagnosis efusi pleura, pneumotorak atau pneumonia.

d. Saluran cerna

Beberapa kelainan saluran cerna dapat bermanifestasi sebagai nyeri dada. Gejala hilang timbul berhubungan dengan makanan. Esofagitis dicurigai jika pasien mengeluh nyeri seperti rasa terbakar di daerah substernal yang bertambah berat jika berbaring atau penekanan abdomen atau dan timbul setelah makan makanan tertentu. Pada anak yang lebih

besar, nyeri dada timbul setelah menelan benda asing seperti koin yang menyangkut pada esofagus. Gejala juga dapat timbul pada anak yang menelan bahan kaustik yang dapat membakar seluruh esofagus.

e. Psikologis

Kelainan psikosomatik merupakan 9% dari nyeri dada, dan jenis kelamin tidak berpengaruh. Konsultasi dengan ahli psikologi atau psikiater diperlukan untuk menegakkan diagnosis.

3. Penyebab jantung

Nyeri dada akibat kelainan jantung hanya merupakan kurang dari 4%. Nyeri disebabkan oleh disfungsi ventrikel iskemia, penyakit inflamasi pada perikardium dan miokardium, atau aritmia. Gejala nyeri yang khas adalah nyeri didapatkan pada prekordium atau substernal dan menyebar ke leher, rahang, lengan kiri atau keduanya, punggung, atau abdomen.

a. Disfungsi ventrikel iskemia

Penyakit jantung bawaan: Lesi obstruksi seperti stenosis aorta, stenosis subaorta, stenosis pulmonal berat dan penyakit vaskular paru (Sindrom Eisenmenger) dapat menyebabkan nyeri dada. Nyeri dada disebabkan oleh karena meningkatnya kebutuhan jantung akibat takikardia, dan peningkatan tekanan darah. Gejala timbul setelah olahraga dan gambaran khas nyeri dadanya khas seperti yang sudah diterangkan. Pada pemeriksaan fisis ditemukan bising ejeksi sistolik pada daerah sela iga dua kanan atas. EKG menunjukkan hipertrofi ventrikel kanan dengan pola "strain". Foto toraks menyebabkan adanya kardiomegali. Diagnosis pasti dikonfirmasi dengan pemeriksaan ekokardiografi Doppler.

b. Prolaps katup mitral: Nyeri dada yang dihubungkan dengan prolaps katup mitral menurut kepustakaan dilaporkan sekitar 20%. Nyeri biasanya biasanya tidak begitu jelas, tak ada hubungan dengan aktifitas, dan singkat, lokasi di apeks. Diperkirakan nyeri dada timbul akibat iskemia otot papilaris atau endo-miokardium ventrikel kiri. Kadang-kadang, takikardia supraventrikel atau takikardia ventrikel juga dapat menyebabkan rasa tidak enak di dada. Deformitas tulang dada yang sering pada kasus ini juga dapat menyebabkan nyeri dada. Hampir semua pasien sindrom Marfan mempunyai prolaps katup mitral. Pada pemeriksaan jantung terdengar klik mid-diastolik dengan atau tanpa bising sistolik akhir. Pada pemeriksaan EKG tampak gelombang-T terbalik pada antaran inferior. Pada pemeriksaan ekokardiografi 2-dimensi menunjukkan adanya gambaran prolaps katup mitral.

c. Kardiomiopati: Kardiomiopati hipertrofi dan dilatasi dapat menyebabkan nyeri dada akibat iskemia miokardium dengan atau tanpa aktivitas atau akibat gangguan irama jantung. Pada pemeriksaan fisis tidak ditemukan tanda diagnostik yang spesifik, tapi pada EKG dan foto Rontgen toraks menunjukkan hasil abnormal. Pemeriksaan ekokardiografi merupakan diagnosis pasti kelainan.

d. Penyakit arteri koroner: Anomali arteri koroner merupakan penyebab nyeri dada yang jarang. Pada kelainan ini termasuk anomali asal arteri koroner kiri dari arteri pulmonalis (biasanya gejala sudah muncul sejak bayi), fistula arteri koroner, aneurisma atau stenosis arteri koroner akibat penyakit Kawasaki atau insufisiensi koroner sekunder akibat operasi jantung sebelumnya yang melibatkan arteri koroner atau daerah dekat arteri koroner. Nyeri akibat arteri koroner sangat khas. Pada pemeriksaan jantung normal atau terdengar bising jantung (bising sistolik akibat regurgitasi mitral atau bising kontinyu akibat fistula). EKG menunjukkan iskemia miokardium (elevasi segmen-ST) atau infark lama miokardium. Foto

- Rontgen toraks menunjukkan kelainan yang berhubungan dengan kelainan ini. Adanya kelainan pada uji *treadmill* menunjukkan adanya iskemia otot jantung. Meskipun pemeriksaan ekokardiografi sangat membantu dalam menegakkan diagnosis, namun kateterisasi dan angiografi diperlukan untuk menegakkan diagnosis pasti.
- e. Keracunan kokain: Kokain menyebabkan hambatan pengambilan kembali katekolamin di SSP dan saraf simpatis perifer. Akibat adanya peningkatan rangsangan simpatis dan kadar katekolamin dalam darah menyebabkan vasokonstriksi arteri koroner. Kokain juga dapat merangsang aktivasi trombosit pada orang tertentu. Sebagai akibat keseluruhan, maka laju jantung meningkat, tekanan darah meningkat, konsumsi oksigen miokardium bertambah, aktivitas trombosit bertambah, sehingga timbul nyeri dada, infark, aritmia atau mati mendadak.
 - f. Diseksi atau aneurisma aorta: Kejadian nyeri dada akibat diseksi atau aneurisma aorta jarang dilaporkan. Anak dengan sindrom Marfan, sindrom Noonan adalah pasien yang mempunyai risiko tinggi.
 - g. Perikarditis: Iritasi pada perikardium dapat menyebabkan penyakit inflamasi perikardium. Perikarditis dapat disebabkan oleh virus, bakteri, atau demam reumatik. Pada anak yang baru saja menjalani operasi jantung terbuka, penyebab nyeri dada biasanya akibat sindrom pasca-perikardiotomi. Pada anak besar nyeri dada bersifat khas seperti tajam, seperti ditikam, dan bertambah kalau berbaring dan berkurang kalau duduk atau membungkuk. EKG menunjukkan voltase QRS rendah, perubahan ST-T dan pada foto Rontgen toraks menunjukkan kardiomegali. Diagnosis pasti ditegakkan dengan ekokardiografi.
 - h. Miokarditis: Miokarditis akut sering melibatkan perikardium yang dapat menyebabkan nyeri dada. Pada pemeriksaan didapatkan demam, sesak napas, suara jantung terdengar jauh, distensi vena leher, *friction rub*, pulsus paradoksus. Foto Rontgen toraks dan EKG menunjukkan kecurigaan pada miokarditis, yang dapat dikonfirmasi dengan ekokardiografi.
 - i. Aritmia: Nyeri dada dapat disebabkan oleh aritmia, terutama aritmia yang berlangsung lama yang menyebabkan iskemia otot jantung. Meskipun belum disertai iskemia, anak dapat mengeluh dada berdebar, nyeri dada seperti rasa ditekan. Jika nyeri dada disertai pusing dan palpitasi, EKG istirahat dan EKG 24-jam sebaiknya dikerjakan.

Diagnosis

Untuk menegakkan diagnosis, diperlukan:

1. Anamnesis yang lengkap tentang riwayat penyakit sekarang dan perjalanan alamiah nyeri dada
2. Riwayat penyakit dahulu dan riwayat keluarga
3. Pemeriksaan fisis yang lengkap
4. Pemeriksaan penunjang, meliputi darah tepi, EKG foto Rontgen dada, ekokardiografi bahkan kateterisasi dan angiografi jika diperlukan.

Tata laksana

Jika ditemukan penyebab yang spesifik, tata laksana ditujukan untuk mengoreksi atau memperbaiki penyebabnya:

1. Kostokondritis: berikan asetaminofen, atau anti-inflamasi non-steroid
2. Kelainan muskuloskeletal atau penyebab nonorganik, dapat ditata laksana dengan *bedrest*, asetaminofen, atau anti-inflamasi non-steroid
3. Penyebab pada sistem respirasi, pengobatan diarahkan langsung pada penyebabnya

4. Jika ditemukan kelainan jantung yang serius, aritmia, asma yang dipicu oleh aktivitas, pasien perlu dirujuk ke pusat kardiologi dan respirologi untuk pemeriksaan lebih lanjut. Pengobatan mungkin operasi atau dengan obat-obatan.
5. Pada kasus keracunan kokain, pemberian *calcium channel blocker* (nifedipin, nitrendipine), *beta blocker*, nitrat, dan anti-agregasi trombosit dilaporkan memberikan hasil yang baik. Penggunaan *beta blocker* masih kontroversi, karena obat ini menyebabkan penurunan aliran darah arteri koroner.

Contoh kasus

STUDI KASUS: NYERI DADA PADA ANAK

Arahan

Baca dan lakukan analisis terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1

Seorang anak umur 7 tahun mengeluh nyeri di dada yang sudah berlangsung seminggu. Anak tidak tampak sesak. Pada pemeriksaan fisik tidak ditemukan kelainan.

Penilaian

1. Apa yang harus segera anda lakukan untuk menegakkan diagnosis?

Jawaban:

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

- Identifikasi faktor risiko, faktor pencetus, riwayat keluarga
- Nilai keadaan klinis pasien
- Deteksi kelainan laboratorium: darah tepi lengkap, EKG, foto Rontgen toraks

Diagnosis pasti

2. Pemeriksaan apa yang anda usulkan untuk menegakkan diagnosis pasti?

Jawaban:

Ekokardiografi

Hasil penilaian yang ditemukan pada keadaan tersebut adalah:

Anak aktif, tidak sesak, tidak sianosis. Bunyi jantung I-II normal, tidak ada murmur atau irama derap. Hasil darah tepi: Hb 12 g/dL, Ht 36%, leukosit 8.000/uL, trombosit 250.000/uL, hitung jenis dalam batas normal. Foto Rontgen tidak ada kardiomegali. EKG normal. Pemeriksaan ekokardiografi normal

3. Pemeriksaan apalagi yang diperlukan untuk mencari etiologi penyebab jantung?

Jawaban:

- Holter
- Uji treadmill

Hasil pemeriksaan Holter dan uji treadmill tidak dijumpai kelainan.

4. Berdasarkan pada temuan yang ada, apakah diagnosis yang paling mungkin pada anak tersebut tersebut?

Jawaban:

Nyeri dada non-jantung

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

5. Berdasarkan diagnosis, apakah rencana penatalaksanaan pada pasien ini ?

Jawaban:

- Edukasi
- Tak perlu obat

Penilaian ulang

Setelah itu pasien masih sering mengeluh nyeri dada. Pada anamnesis lebih lanjut ternyata anak ini di sekolah ada masalah dengan temannya.

6. Apakah analisis anda ?

Jawaban :

Nyeri dada psikogenik.

7. Langkah apa yang selanjutnya anda lakukan?

Jawaban :

Anak perlu dikonsulkan ke psikolog atau psikiater anak.

Studi kasus 2

Seorang anak perempuan usia 8 tahun, datang dengan keluhan nyeri dada seperti ditusuk-tusuk di dada kiri. Nyeri sering timbul setelah olah-raga, menjalar ke punggung. Pasien tidak biru. Pada pemeriksaan fisis anak sehat, tidak sesak, tidak sianosis. Bunyi jantung I normal, bunyi jantung II agak mengeras, terdengar bisung sistolik ejeksi derajat 3/6 di sela iga 2 garis parasterna kiri. Tidak terdengar irama derap. Suara napas vesikular, tidak terdengar ronki atau mengi. Perut lemas, turgor cukup, hati dan limpa tidak teraba. Ekstremitas hangat, tidak ada jari tabuh.

Diagnosis

1. Apakah diagnosis pada kasus ini, dan bagaimana tata laksanaanya

Jawaban: Diagnosis : Nyeri dada, suspek akibat PJB non-sianotik. DD/ stenosis aorta.

Pemeriksaan laboratorium: Darah tepi: Hb 12,5 g/dL. Hematokrit 36 vol%, leukosit 7.500 /ul, trombosit 225.000 /ul. EKG: hipertrofi ventrikel kiri. Foto rontgen toraks tampak kardiomegali, batas kiri jantung bergeser ke kiri, sudut kardio-frenikus tumpul, apeks terbenam.

2. Apa diagnosis saudara, dan pemeriksaan apa yang saudara anjurkan?

Jawaban : Diagnosis : nyeri dada, kemungkinan besar akibat stenosis aorta.

3. Pemeriksaan apa yang saudara anjurkan

Jawaban:

Pemeriksaan anjuran: ekokardiografi, uji treadmill, dan kateterisasi.

Karena pemeriksaan ekokardiografi, uji treadmill dan kateterisasi tidak tersedia, maka pasien dirujuk di rumah sakit rujukan.

Hasil pemeriksaan ekokardiografi didapatkan stenosis valvular aorta berat dengan perbedaan tekanan antara ventrikel kiri dan aorta 80 mmHg, ventrikel kiri hipertrofi. Di rumah sakit rujukan dianjurkan untuk *balloon valvuloplasty* katup aorta.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana hiperbilirubinemia seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami penyebab dan prevalensi nyeri dada pada anak
2. Menegakkan diagnosis nyeri dada melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis dan menentukan pemeriksaan lebih lanjut untuk memastikan diagnosis
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi penyakit dasar sebagai penyebab nyeri dada.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana nyeri dada. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "*role play*" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan nyeri dada melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana nyeri dada apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan

- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Nyeri dada dapat timbul pada anak. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Penyebabnya nyeri dada pada anak sebagian besar berasal dari jantung. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
3. Untuk memastikan penyebab nyeri dada, diperlukan serangkaian pemeriksaan penunjang. B/S. Jawaban B. Tujuan 2.
4. Tata laksana spesifik nyeri dada diarahkan pada etiologi. B/S. Jawaban B. Tujuan 3.

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Nyeri dada pada anak, kebanyakan disebabkan oleh:
 - a. Jantung
 - b. Non-jantung
 - c. Idiopatik
 - d. Semua jawaban benar
 - e. Semua jawaban salah
2. Penyakit jantung bawaan yang sering disertai nyeri dada adalah
 - a. DAP
 - b. DSV
 - c. DSA
 - d. Stenosis aorta
 - e. Tetralogi Fallot
3. Faktor non-jantung yang dapat menyebabkan nyeri dada adalah
 - a. Kostokondritis
 - b. Esofagitis
 - c. Asma
 - d. Semua jawaban benar
 - e. Semua jawaban salah
4. Obat-obatan yang dapat menyebabkan nyeri dada:
 - a. Digoksin
 - b. Furosemid
 - c. Spironolakton
 - d. Kokain
 - e. Semua jawaban salah

Jawaban: 1. B 2. D 3. D 4. D

Waktu

Pencapaian kompetensi

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)*

* Satuan waktu ini merupakan perkiraan untuk mencapai kompetensi dengan catatan bahwa pelaksanaan modul dapat dilakukan bersamaan dengan modul lain secara komprehensif.

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan dalam membuat diagnosis dan tatalaksana endokarditis infektif melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami etiologi, penyebab, patogenesis dan patologi endokarditis infektif.
2. Menegakkan diagnosis endokarditis infektif melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang
3. Melakukan tatalaksana medis endokarditis infektif.
4. Mengetahui komplikasi endokarditis infektif dan tatalaksananya.
5. Melakukan upaya rujukan.
6. Melakukan konseling tentang endokarditis infektif dengan baik.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami etiologi, penyebab, patogenesis dan patologi endokarditis infektif

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Predisposisi endokarditis infektif
 - Penyakit jantung bawaan yang sering dijumpai
 - Penyakit katup jantung
 - Intervensi non bedah dan bedah pada anak yang sering dijumpai

- Patogenesis endokarditis infektif
- Patologi endokarditis infektif
- Mikroorganisme penyebab endokarditis infektif

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis endokarditis infektif melalui anamnesis, pemeriksaan fisis, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Kriteria Duke yang dimodifikasi
- Anamnesis: faktor risiko, gejala klinis yang relevan
- Pemeriksaan fisis
- Pemeriksaan penunjang (laboratorium, x-foto torak, EKG dan ekokardiografi)

Tujuan 3. Tatalaksana medis endokarditis infektif.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Praktek pada model dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Upaya pencegahan:
 - Indikasi dan non-indikasi profilaksis endokarditis berdasarkan kelainan jantung
 - Profilaksis pada tindakan pada gigi geligi
 - Profilaksis pada berbagai tindakan bedah atau nonbedah
- Obat-obat untuk profilaksis dan terapi endokarditis infektif.

Tujuan 4. Mengetahui komplikasi endokarditis infektif dan tatalaksananya

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*

- Studi Kasus dan *Case Finding*.
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Gejala dan tanda komplikasi endokarditis
- Tatalaksana komplikasi

Tujuan 5. Melakukan rujukan

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Indikasi rujukan: diagnostik, terapeutik
- Jejaring rujukan dari tingkat pelayanan dasar sampai pusat rujukan nasional

Tujuan 6. Melakukan konseling tentang endokarditis infeksi dengan baik

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- Studi Kasus dan *Case Finding*.
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Gejala, tanda, tatalaksana, komplikasi, prognosis.

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program *power point*:
Endokarditis Infektif

Slide

- 1 : Pendahuluan
- 2 : Definisi
- 3 : Epidemiologi
- 4 : Mikroorganisme penyebab
- 5 : Patogenesis
- 6 : Manifestasi klinis
- 7 : Pemeriksaan penunjang

- 8 : Tatalaksana
- 9 : Prognosis
- 10 : Pencegahan
- 11 : Kesimpulan
- Kasus : 1. Tetralogy Fallot (ToF) + endokarditis dengan abses serebri
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): poli umum, poli khusus kardiologi anak, ruang rawat inap Ilmu Kesehatan Anak dan UPJ

Kepustakaan

1. Park MK. Cardiovascular infection. Dalam: Park MK, editor. Pediatric cardiology for practitioners. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. h. 351-9.
2. Dajani AS, Taubert KA. Infective endocarditis. Dalam : Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll J, penyunting. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents. Including the fetus and young adult. Edisi ke-6. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. h.1297-308.
3. Berkowitz FE. Infective endocarditis. Dalam : Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greely WJ, Cameron DE, Lappe DG, Wetzel RC, penyunting. Critical heart disease in infants and children. Edisi ke-2. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. h. 927-50.
4. Baddous LM, Bettmann MA, Bolger AF, Epstein AE, Ferrier P, Gerber MA, Gewitz MH, dkk. AHA scientific statement: Nonvalvular cardiovascular device-related infections. *Circulation*. 2003;108:2015-31.
5. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics*. 2004;114:e409-17.
6. Cheitlin MD, Alpert JS, Armstrong WF, Aurigemma GP, Beller GA, Bierman FZ, dkk. ACC/AHA guidelines for the clinical application of echocardiography: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). *Circulation*. 1997;95:1686-1744.
7. Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS. Infective endocarditis : Diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: A statement for healthcare professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and anesthesia, American Heart Association: Endorsed by the Infectious Disease Society of America. *Circulation*. 2005; 111:394-433.
8. Tissières P, Gervaix A, Beghetti M, Jaeggi ET. Value and limitations of the von Reyn, Duke, and modified Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis in children. *Pediatrics*. 2003;112:467-71.

Kompetensi

Mendiagnosis dan melakukan tata laksana endokarditis infeksi

Gambaran umum

Pendahuluan

Endokarditis infektif merupakan salah satu penyulit yang ditakuti pada penyakit jantung struktural. Meskipun jarang terjadi, namun bila terjadi memerlukan perawatan yang lama dan kadang sangat sulit diatasi. Setelah era profilaksis antibiotika, mortalitasnya sudah jauh berkurang. Dahulu, endokarditis diklasifikasikan menjadi akut dan subakut. Klasifikasi tersebut cenderung tidak dipergunakan lagi. Saat ini pendekatan terhadap penyakit ini lebih didasarkan pada mikroorganisme penyebab.

Definisi

Endokarditis infektif adalah infeksi mikrobial pada permukaan endokardium (endotel) jantung. Daerah yang mengalami endokarditis bervariasi. Dapat terjadi pada defek septum, endokardium mural, *device* intravaskular dan intrakardiak, pirau buatan, kateter intravena.

Epidemiologi

Prevalensi endokarditis infektif adalah 0,5 -1/1000 pasien yang dirawat di rumah sakit. tanpa memperhitungkan endokarditis postoperatif.

Patogenesis

Dua faktor utama yang menentukan terjadinya endokarditis infektif adalah:

- kerusakan permukaan endotel
- bakteremia

Kerusakan endotel terjadi karena adanya kelainan struktur jantung atau pembuluh darah besar yang mengakibatkan terjadinya turbulensi aliran darah karena perbedaan tekanan yang signifikan. Kerusakan endotel tersebut memicu terbentuknya trombus dan timbunan trombosit dan fibrin yang steril (*nonbacterial thrombotic endocarditis*), yang merupakan tempat menempelnya bakteri sehingga akan terbentuk vegetasi yang terinfeksi. Timbunan trombosit dan fibrin akan melingkupi organisme tersebut sehingga vegetasi akan terus bertambah besar.

Pada umumnya endokarditis infektif terjadi pada penyakit jantung bawaan atau didapat. Bila tidak, harus diduga kemungkinan pemakaian obat-obatan adiktif melalui suntikan.

Semua penyakit jantung bawaan, kecuali defek septum atrium (DSA) sekondum merupakan faktor predisposisi terjadinya endokarditis infektif. Kelainan yang sering mengalami endokarditis infektif adalah:

- Penyakit jantung bawaan: sering terjadi pada ToF, defek septum ventrikel (DSV), penyakit katup aorta, transposisi pembuluh nadi besar (*transposition of the great arteries=TGA*) dan pirau dari sistemik ke arteri pulmonalis.
- Kelainan katup: penyakit jantung reumatik (terbanyak adalah insufisiensi katup mitral), stenosis aorta, stenosis pulmonal, insufisiensi katup trikuspid, prolaps katup mitral yang disertai regurgitasi mitral.
- Alat prostetik baik katup (katup buatan) maupun non katup (*coil, stent, ADO, ASO*, alat pacu jantung buatan permanen).
- Kardiomiopati hipertrofik obstruktif.

Organisme penyebab infeksi dapat berasal dari berbagai lokasi atau infeksi lokal (misalnya abses, osteomielitis, pielonefritis). Bakteremia sering terjadi setelah dilakukan tindakan pada gigi geligi, terutama bila terdapat karies dentis atau gingivitis. Bila terdapat karies atau gingivitis, bakteremia

7 dapat dipicu oleh aktivitas sehari-hari, misalnya mengunyah, gosok gigi. Oleh karena itu menjaga kesehatan dan kebersihan mulut dan gigi geligi sangat penting disamping pencegahan endokarditis infektif dengan antibiotika sebelum tindakan pada gigi geligi.

Patologi

Vegetasi akibat dari endokarditis infektif pada umumnya dijumpai pada sisi defek yang tekanannya rendah, bisa terjadi di sekitar defek atau di sisi yang berhadapan dengan defek, dimana di tempat tersebut endotel mengalami kerusakan sebagai akibat dari *gerusan*/benturan "jet" akibat turbulensi aliran darah yang melewati defek. Sebagai contoh: pada duktus arteriosus persisten (*patent ductus arteriosus*=PDA) vegetasi ditemukan pada cabang arteri pulmonalis, pada regurgitasi mitral vegetasi terjadi pada permukaan atrial dari katup mitral, pada regurgitasi aorta dijumpai pada permukaan ventrikular katup aorta dan korda tendinea katup mitral, pada stenosis aorta dijumpai pada permukaan superior katup aorta atau pada sisi lesi akibat "jet".

Mikroorganisme penyebab

- *S. viridans*, *enterococci* dan *Staphylococcus aureus* merupakan mikroorganisme penyebab pada 90% kasus. Angka kejadiannya menurun seiring dengan meningkatnya kasus yang disebabkan oleh jamur dan HACEK (*Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella* dan *Kingella*). HACEK sebagai penyebab terutama terjadi pada neonatus dan anak yang *immunocompromised*, yaitu 17% - 30% kasus.
- *α-Hemolytic streptococci* (*S. viridans*) merupakan mikroorganisme penyebab utama endokarditis yang disebabkan oleh tindakan pada gigi geligi, karies gigi atau penyakit periodontal.
- *Enterococci* dijumpai sebagai akibat instrumentasi atau tindakan operatif daerah genitourinaria atau gastrointestinal.
- *Streptococci* dijumpai pada kasus-kasus endokarditis postoperatif.
- Penyalahgunaan obat-obatan melalui suntikan intravena berisiko mengalami endokarditis akibat *S. Aureus*.
- Endokarditis akibat jamur (biasanya prognosis buruk) terjadi pada neonatus yang sakit berat, pasien-pasien yang mendapatkan terapi antibiotika atau steroid jangka panjang atau setelah operasi jantung. Biasanya vegetasi yang terjadi berukuran besar dan mudah lepas mengakibatkan emboli dengan komplikasi yang berat.
- Endokarditis yang menyertai kateter vaskular, alat-alat prostetik dan katup buatan biasanya disebabkan oleh *S. aureus* atau *coagulase-negative streptococci*.
- Penyebab endokarditis pada bayi baru lahir adalah *S. aureus*, *coagulase-negative streptococci*, *Candida sp.*
- Endokarditis dengan hasil biakan kuman negatif. Diagnosis ini ditegakkan bila pasien menunjukkan gambaran klinis dan/atau terdapat bukti dari ekokardiografi, tetapi hasil biakan kuman dalam darah secara persisten menunjukkan hasil negatif. Penyebabnya adalah mikroorganisme yang sulit tumbuh secara *in vitro*. Endokarditis akibat jamur dan organisme lain yang jarang sering memberikan hasil biakan kuman yang negatif. Pada keadaan ini, diagnosis hanya dapat ditegakkan dengan mengeluarkan vegetasi pada saat operasi. Di Amerika Serikat, terjadi pada 5% - 7% kasus endokarditis.

Manifestasi klinis

Riwayat penyakit

- Pada umumnya terdapat riwayat menderita penyakit jantung bawaan.
- Kelainan katup aorta bikuspid seringkali tidak terdiagnosis, sehingga baru diketahui setelah terjadi endokarditis.
- Riwayat menjalani tindakan pada gigi, tonsilektomi atau sakit gigi (akibat karies atau gingivitis).
- Jarang terjadi pada bayi. Biasanya terjadi pasca operasi jantung.
- Onset seringkali tidak diketahui, ditandai dengan demam dengan kenaikan suhu yang tidak terlalu tinggi yang berlangsung lama, rasa lelah, lemah, kehilangan nafsu makan, pucat, artralgia, mialgia, berat badan turun dan diaforesis.

Pemeriksaan fisis

- Bising jantung selalu dijumpai pada setiap kasus. Munculnya bising baru atau peningkatan intensitas bising merupakan tanda yang penting.
- Demam, suhu bervariasi antara 38,3°C – 39,4°C.
- Splenomegali.
- Kelainan pada kulit, sebagai akibat dari mikroembolisasi atau fenomena imunologik, sebagai berikut:
 - Petekie di kulit, mukosa atau konjungtiva
 - Nodus Osler's (nyeri, nodul kemerahan pada ujung jari tangan atau kaki) jarang dijumpai pada anak
 - *Splinter hemorrhages* (garis-garis linier hemoragik di bawah kuku), jarang pada anak
- Emboli atau fenomena imunologik pada organ lain dijumpai pada 50% kasus:
 - Emboli pulmonar, dapat terjadi pada pasien VSD, PDA atau pirau dari sistemik ke arteri pulmonalis.
 - Kejang dan hemiparesis sebagai akibat dari emboli di sistem saraf sentral.
 - Hematuria dan gagal ginjal akut.
 - *Roth's spots* (oval, perdarahan retina dengan pusat keputihan berada di dekat diskus optikus) terjadi pada 5% kasus.
- Karies gigi, penyakit periodontal atau gingivitis
- Jari tabuh yang terjadi tanpa adanya sianosis kadang-kadang dapat terjadi pada kasus kronik, namun jarang.
- Gagal jantung dapat terjadi sebagai penyulit infeksi.
- Manifestasi klinis pada neonatus tidak spesifik (dapat berupa distress respirasi, takikardia) dan sulit dibedakan dari septikemia atau gagal jantung kongestif karena penyebab yang lain. Sering terjadi fenomena emboli (osteomyelitis, meningitis, pneumonia). Dapat dijumpai gejala dan tanda neurologik (kejang, hemiparesis, apnea).

Pemeriksaan penunjang:

- 1) Pemeriksaan laboratorium:
 - Biakan kuman dalam darah ditemukan positif pada 90% kasus yang belum mendapatkan antibiotika sebelumnya. Pemberian antibiotika sebelum dilakukan pemeriksaan mengurangi kemungkinan hasil yang positif sampai 50%-60%.

- Pemeriksaan darah lengkap menunjukkan gambaran anemia ($Hb < 12g/dl$). Pasien yang sebelumnya mengalami polisitemia akan menunjukkan kadar Hb yang normal sebagai tanda adanya anemia relatif.
- Leukositosis, geser ke kiri (*shift to the left*).
- Laju endap darah meningkat kecuali terdapat polisitemia.
- Hematuria mikroskopik terjadi pada 30% kasus.
- Elektrokardiografi: menunjukkan gambaran sesuai dengan kelainan jantung yang mendasari.

2) Ekokardiografi:

- Ekokardiografi merupakan pemeriksaan yang penting.
- Pada kasus dengan dugaan endokarditis dengan biakan kuman negatif, diagnosis ditegakkan dari hasil pemeriksaan ekokardiografi.
- Pemeriksaan dua dimensi (2-D) untuk mendeteksi lokasi infeksi, luasnya kerusakan katup.
- Pemeriksaan M-mode untuk menilai fungsi jantung. Pemeriksaan fungsi jantung penting dilakukan sebelum dan sesudah terapi untuk membandingkan atau menilai perkembangan fungsi jantung setelah tatalaksana medis dilakukan.
- Pemeriksaan Doppler untuk menilai regurgitasi katup.
- Hasil pemeriksaan ekokardiografi merupakan bagian kriteria mayor dari kriteria Duke yang dimodifikasi, yaitu:
 - Massa intrakardiak yang bergerak atau berayun sesuai irama jantung di daerah katup atau korda tendinea, tempat paparan jet regurgitan atau alat prostetik yang ditanam intrakardiak atau intravaskular
 - Abses
 - *New dehiscence of prosthetic valve.*
 - Regurgitasi katup yang sebelumnya tidak ada
- Bila dengan ekokardiografi transtoraksik (*transthoracic echo=TTE*) standar, gambaran masih belum tampak jelas, diperlukan pemeriksaan ekokardiografi transesofageal (*transesophageal echocardiography=TEE*), misalnya pada pasien obesitas atau dengan otot yang tebal, pasca operasi jantung, gangguan fungsi paru atau hiperinflasi paru. TEE dapat memberikan hasil yang lebih baik untuk mengidentifikasi adanya vegetasi pada katup buatan, mendeteksi endokarditis di jalan keluar ventrikel kiri (*left ventricle outflows tract*) baik valvular maupun subvalvular serta untuk mendeteksi abses di pangkal aorta (*aortic root*) dan sinus Valsava.
- Tidak ditemukannya vegetasi pada pemeriksaan ekokardiografi tidak begitu saja menyingkirkan adanya endokarditis infektif atau negatif palsu. Vegetasi seringkai tidak tampak baik pada pemeriksaan TTE maupun TEE bila vegetasi sangat kecil atau sudah terlepas sebagai emboli. Pada keadaan ini sebaiknya dilakukan pemeriksaan ulang ekokardiografi beberapa waktu kemudian.
- Dapat terjadi *false-positive diagnosis* bila tampak massa ekogenik dari trombus steril, alat prostetik intrakardiak yang steril, variasi anatomik normal, bentuk katup yang abnormal tetapi tidak terinfeksi (jaringan parut, perubahan miksomatosa berat) atau pengaturan *gain* mesin ekokardiografi yang tidak benar. Vegetasi pada pemeriksaan ekokardiografi dapat tetap ada selama

beberapa bulan atau bahkan tahun meskipun secara bakteriologik sudah terobati atau sembuh.

- Dari hasil pemeriksaan ekokardiografi merupakan kasus dengan risiko tinggi atau mengindikasikan pembedahan bila:
 - Vegetasi besar > 10 mm
 - Regurgitasi katup berat
 - Kavitas abses
 - Pseudoaneurisma
 - Perforasi katup
 - Gagal jantung kongestif tidak terkompensasi.

Diagnosis

Diagnosis dan tatalaksana endokarditis infektif dibuat berdasarkan kriteria Duke yang dimodifikasi

Kriteria Duke yang dimodifikasi:

Kriteria mayor:

- A. Hasil biakan kuman positif sesuai endokarditis infektif:
 1. Menunjukkan pertumbuhan mikroorganisme tipikal yang konsisten sesuai dengan penyebab endokarditis infektif, tumbuh dari dua biakan darah yang terpisah yang diambil dari dua tempat yang berbeda. Jenis mikroorganisme adalah sebagai berikut: *streptococci viridans*, *Streptococcus bovis*, kelompok HACEK, *Staphylococcus aureus* atau *community-acquired enterococci* tanpa adanya fokus primer, atau
 2. Menunjukkan pertumbuhan mikroorganisma tipikal yang konsisten sesuai dengan penyebab endokarditis, jenis yang sama (persisten) pada dua kali pemeriksaan berturut-turut, sebagai berikut: hasil biakan kuman positif setidaknya dari dua kali pemeriksaan darah dengan selang waktu > 12 jam, atau semua dari tiga biakan darah yang terpisah atau mayoritas dari empat biakan darah yang terpisah, yang diambil secara berturut-turut dengan selang waktu antara pengambilan sampel yang pertama dan terakhir ≥ 1 jam.
 3. Hasil biakan darah tunggal menunjukkan hasil *Coxiella burnetii* atau titer anti-fase 1 IgG > 1: 800.
- B. Bukti kelainan di endokardium:

Ekokardiografi positif menunjukkan endokarditis infektif (TEE direkomendasikan untuk pasien-pasien dengan katup prostetik, diduga endokarditis infektif secara klinis, endokarditis terkomplikasi (abses paravalvular), TTE sebagai pemeriksaan awal dapat dilakukan pada pasien lainnya), sebagai berikut:

 1. Massa intrakardiak yang bergerak atau berayun sesuai dengan irama jantung di daerah katup atau daerah penyangganya, tempat turbulensi jet regurgitan, alat yang ditanam intrakardiak bila tidak terdapat kelainan anatomik lainnya yang dapat menyebabkannya, atau
 2. Abses, atau
 3. *New partial dehiscence of prostetic valve*, atau
 4. Regurgitasi katup yang sebelumnya tidak ada (adanya perburukan atau perburukan bising yang sebelumnya sudah ada tidak cukup sebagai bukti).

Kriteria minor

1. Predisposisi: adanya kelainan jantung sebagai predisposisi atau pemakaian obat-obatan intravena
 2. Demam, suhu $> 38^{\circ}\text{C}$
 3. Fenomena vaskular: emboli arteria mayor, infark paru septik, aneurisma mikotik, perdarahan intrakranial, perdarahan konjungtiva, lesi Janeway.
 4. Fenomena imunologik: glomerulonefritis, nodus Osler, Roth's spots dan rheumatoid factor
 5. Bukti mikrobiologik: hasil biakan darah positif tetapi tidak sesuai dengan kriteria mayor seperti yang telah diuraikan di atas* atau bukti serologik adanya infeksi aktif oleh mikroorganisme yang sesuai dengan penyebab endokarditis infeksi.
- *Kecuali biakan positif tunggal menunjukkan coagulase-negatif staphylococci dan mikroorganisma lain yang bukan penyebab endokarditis.
 - HACEK: *Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella* dan *Kingella*
 - TTE: transthoracic echocardiography
 - TEE: transesophageal echocardiography

Diagnosis endokarditis infeksi berdasarkan kriteria Duke yang dimodifikasi:

Endokarditis infeksi (Definite infective endocarditis)

A. Kriteria patologik

1. Hasil biakan atau pemeriksaan histologik dari vegetasi, emboli, atau abses intrakardial menunjukkan adanya mikroorganisma; atau
2. Lesi patologik; vegetasi atau abses intrakardial ditegakkan dengan pemeriksaan histologik menunjukkan gambaran endokarditis aktif.

B. Kriteria klinis:

1. Dua kriteria mayor; atau
2. Satu kriteria mayor dan tiga kriteria minor; atau
3. Lima kriteria minor

Kemungkinan endokarditis infeksi (Possible infective endocarditis)

1. Satu kriteria mayor dan satu kriteria minor; atau
2. Tiga kriteria minor

Bukan endokarditis infeksi (Rejected)

1. Ditegakkan diagnosis alternatif selain endokarditis infeksi
2. Sindrom endokarditis infeksi membaik dengan antibiotika yang diberikan < 4 hari, atau
3. Tidak ditemukan bukti endokarditis infeksi pada operasi atau otopsi setelah diberikan antibiotika < 4 hari, atau
4. Tidak sesuai dengan kriteria "kemungkinan endokarditis infeksi" seperti yang disebutkan di atas.

Tatalaksana

1. Diperiksa biakan kuman dari darah sesuai prosedur pada pasien yang mengalami demam tanpa sebab yang jelas dan bising jantung patologik, riwayat penyakit jantung atau pernah

mengalami endokarditis sebelumnya, sebagai berikut:

- a) Tiga kali pengambilan sampel darah vena, dalam 24 jam, dari tempat yang berbeda
 - b) Bila tidak ada pertumbuhan kuman pada hari kedua pembiakan, diambil dua sampel lagi. Tidak ada manfaatnya mengambil sampel darah ke-5 dan seterusnya setelah hari ke-2, kecuali bila sebelumnya telah mendapat terapi antibiotika
 - c) Tidak perlu mengambil sampel darah yang disesuaikan dengan siklus demam
 - d) Volume darah yang diambil harus adekuat, 1-3 ml pada bayi dan anak kecil, 5-7 ml pada anak yang lebih besar.
 - e) Pembiakan aerobik saja cukup, karena kuman anaerobik jarang sekali menjadi penyebab.
2. Sangat dianjurkan untuk melakukan konsultasi kepada ahli penyakit infeksi setempat/sub-bagian/divisi infeksi, karena jenis antibiotika pilihan yang sesuai dengan kuman penyebab selalu berubah sesuai dengan situasi setempat.
3. Terapi empiris inisial dimulai sambil menunggu hasil biakan kuman, sebagai berikut:
- a) Regimen inisial yang biasanya digunakan adalah penisilin semisintetik antistafilokokus (*nafcillin*, *oxacillin*, *methicillin* dan golongan *aminoglikosida* (*gentamisin*). Kombinasi ini sesuai untuk melawan *S. viridans*, *S. aureus* dan kuman gram negatif. Beberapa ahli menambahkan penisilin untuk melawan *S. viridans*, meskipun penisilin semisintetik cukup adekuat sebagai terapi inisial.
 - b) Bila diduga penyebabnya adalah *S. aureus* resisten-metisilin, diberikan *vancomycin* untuk menggantikan penisilin semisintetik.
 - c) *Vancomycin* dapat menggantikan penisilin atau penisilin semisintetik bila terjadi reaksi alergi.
4. Pilihan antibiotika tergantung pada hasil biakan dan pemeriksaan sensitivitas antibiotika:
- a) *Streptococcus*:
 1. Jenis kuman pada endokarditis di katup natif pada umumnya adalah *S. viridans* yang sensitif terhadap penisilin intravena (atau *ceftriaxone* diberikan satu kali sehari) selama 4 minggu.
 2. Sebagai pilihan lainnya adalah *ampicillin* atau *ceftriaxone* dikombinasi dengan *gentamisin* selama 2 minggu.
 - b) *Staphylococcus*:
 1. Obat pilihan untuk *methicillin-susceptible staphylococci* adalah penisilin β -lactamase-resistan semisintetik (*nafcillin*, *oxacillin* dan *methicillin*) selama minimum 6 minggu (dapat disertai atau tanpa *gentamisin* pada 3 – 5 hari pertama).
 2. Pasien dengan endokarditis katup karena kuman *methicillin-resistan* diberikan *vancomycin* selama 6 minggu (dapat disertai atau tanpa *gentamisin* pada 3 – 5 hari pertama)
 - c) Endokarditis karena *enterococcus* memerlukan kombinasi penisilin atau ampicillin intravena kombinasi dengan *gentamisin* selama 4 – 6 minggu. Bila alergi terhadap penisilin digunakan *vancomycin* dan *gentamisin* selama 6 minggu.
 - d) HACEK mulai resisten terhadap ampicillin. Digunakan *Ceftriaxone* atau *cephalosporin* generasi III lainnya, tunggal. Atau penisilin kombinasi dengan *gentamisin* selama 4 sampai 6 minggu. Pada endokarditis yang disebabkan oleh kuman gram negatif lainnya (*E. Coli*, *Pseudomonas aeruginosa* atau *Serratia marcescens*) diberikan *piperacillin* atau *ceftazidime* bersama dengan *gentamisin* selama minimum 6 minggu.
 - e) *Amphotericin B* efektif untuk infeksi jamur.

- f) Endokarditis dengan hasil biakan kuman negatif, terapi ditujukan untuk *staphylococci*, *streptococci* dan HACEK, digunakan *ceftriaxone* dan gentamisin. Bila dicurigai *staphylococci* sebagai penyebab, ditambahkan *nafticillin*.
5. Pasien dengan endokarditis akibat katup buatan, terapi antibiotika sesuai dengan hasil biakan dan tes sensitivitas, selama 6 minggu. Tindakan operatif mungkin perlu dilakukan bila: a) keadaan klinis buruk (misalnya gagal jantung kongestif yang progresif, malfungsi signifikan dari katup prostetik, hasil biakan kuman positif menetap selama 2 minggu pemberian antibiotika, b) relaps yang terjadi setelah terapi antibiotika yang sesuai.

Prognosis

Secara umum, prognosis adalah baik, dengan angka kesembuhan 80% - 85%, mencapai 90% untuk *S. viridans* dan enterocococi; 50% untuk *Staphylococcus*. Endokarditis karena jamur memberikan prognosis yang buruk.

Pencegahan

Pencegahan endokarditis adalah yang terpenting. Yang paling utama adalah menjaga kebersihan dan kesehatan mulut dan gigi geligi. Upaya pencegahan yang direkomendasikan adalah sebagai berikut:

Indikasi profilaksis endokarditis berdasarkan kelainan jantung

Profilaksis dianjurkan (*recommended*)

Kategori risiko tinggi

- Katup prostetik, termasuk bioprostesis dan katup homograf
- Riwayat mengalami endokarditis bakterialis sebelumnya
- Penyakit jantung bawan kompleks (single ventrikel, TGA, ToF)
- Pirau buatan atau *conduit* dari sistemik ke pulmonal

Kategori risiko sedang

- Penyakit jantung bawaan lainnya yang sering dijumpai (PDA, VSD, ASD primum, koarktasio aorta, katup aorta bikuspid)
- Disfungsi valvular didapat (penyakit jantung reumatik, penyakit vaskular kolagen)
- Kardiomiopati hipertrofik
- Prolaps katup mitral disertai regurgitasi mitral dan atau penebalan daun katup mitral

Profilaksis tidak dianjurkan (*not recommended*)

Kategori risiko sangat ringan atau bisa diabaikan (*negligible*)

- ASD sekundum
- Operasi penutupan ASD, VSD atau PDA (tanpa residual, umur kurang dari 6 bulan)
- Riwayat operasi *bypass* arteri koroner
- Bising inosen
- Penyakit Kawasaki tanpa disfungsi katup
- Riwayat demam reumatik tanpa kelainan katup
- Alat pacu jantung (intravaskular dan epikardial) dan implant defibrillator

Contoh kasus

STUDI KASUS: TATA LAKSANA SPESIALISTIK ENDOKARDITIS INFEKTIF

Arahan

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan

keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama atau serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus (Endokarditis infektif)

Seorang anak usia 6 tahun datang dibawa orangtuanya berobat ke IGD karena demam selama 2 minggu, kejang 1 kali. Dari kesan umum saat pemeriksaan anak sudah tidak kejang lagi, tampak sianosis, somnolen, dada membonjol.

Penilaian:

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan)

1. Apa yang harus segera dilakukan dan mengapa?

Jawaban:

- Identifikasi kegawatan: kesadaran? kejang? usaha nafas? hemodinamik? → atasi bila ada kegawatan
- Anamnesis singkat: onset demam, tipe demam, tipe kejang, onset sianosis, lokasi sianosis, riwayat diketahui sakit jantung/sakit paru/sakit susunan saraf, aktivitas sehari-hari, pengobatan yang sudah didapat.
- Nilai keadaan klinis: pemeriksaan fisis kesadaran, tipe sianosis (sentral/perifer), saturasi oksigen, paru, jantung: bunyi jantung, bising jantung, ekstremitas.
- Pemeriksaan penunjang: foto toraks, EKG, laboratorium darah rutin.

Hasil pemeriksaan yang ditemukan:

Anak sadar, tidak kejang lagi, usaha nafas spontan dan adekuat. Demam sudah 2 minggu, terus menerus. Kejang 1 kali seluruh tubuh, selama kejang tidak sadar, sesudah kejang sadar, tetapi setelah itu saat jalan tungkai kiri lebih lemah (diseret). Tampak biru sejak bayi usia 4 bulan, semakin jelas bila menangis dan semakin besar tampak semakin nyata. Suhu 39°C, SaO₂ 82%, sianosis di mukosa oral, tampak jari tabuh. Karies gigi disertai gingivitis. Kedua paru baik. Jantung: bunyi jantung I normal, II tunggal. Bising ejeksi sistolik derajat 3/6 di sela iga II garis parasternal kiri, tidak terdengar gallop. Abdomen normal. Tungkai kiri: kekuatan 3. Foto thoraks: jantung tampak kecil, apeks terangkat, paru: oligemia. EKG: irama sinus reguler, laju jantung 110 x/mnt, aksis deviasi ke kanan, RVH. Laboratorium: Hb 17 g/dl, Ht 54%, leukosit 20.000/μL, trombosit 110.000/ μL.

2. Buat diagnosis kerja dan diagnosis banding.

Jawaban:

- Penyakit jantung bawaan sianotik, kemungkinan Tetralogy of Fallot
DD: *double outlet of the right ventricle* (DORV) dengan *pulmonal stenosis* (PS)
- Observasi febris, DD: endokarditis infektif, abses serebri
- Hemiparesis sinistra

Tatalaksana (penegakkan diagnosis lanjut, terapi)

3. Berdasarkan diagnosis tersebut apa rencana anda?

Jawaban:

- Pasien dirawat inap
- Melengkapi pemeriksaan untuk menegakkan diagnosis:

- Lakukan pemeriksaan:
Biakan kuman dari darah dari dua tempat yang berbeda.
Pemeriksaan laboratorium lainnya untuk mencari kemungkinan etiologi observasi febris lainnya.
- Lakukan konsultasi untuk pemeriksaan : - ekokardiografi
- CT scan kepala
- Memberikan antibiotika empiris sambil menunggu hasil biakan darah

Hasil pemeriksaan ekokardiografi menunjukkan hasil: Tetralogy of Fallot dengan vegetasi.
Hasil pemeriksaan CT scan kepala: abses serebri.

4. Jelaskan rencana anda, pengelolaan medis apa yang dilakukan, bagaimana konseling ke orangtua tentang penyakit anaknya dan kemungkinan tindakan lebih lanjut?

Jawaban:

- Pengelolaan sesuai endokarditis infektif (Definite EI: 1 mayor, 3 minor) dengan antibiotika empiris, sambil menunggu hasil biakan kuman dan tes sensitivitas, pengelolaan medikamentosa terhadap ToF.
- Pilihan antibiotika: penisilin semisintetik dan golongan aminoglikosida.
- Konsultasi ke neurologi anak untuk penanganan problem neurologik.
- Konseling tentang: penyakit jantung bawaan yang mendasari, penyebab, rencana tindakan dalam jangka pendek untuk mengatasi endokarditis, abses serebri, rencana tindakan untuk tata laksana ToF setelah endokarditis dan abses serebri teratasi, prognosis jangka pendek dan panjang.

Hasil biakan kuman: *Streptococcus viridans*

5. Apakah antibiotika yang akan diberikan dan berapa lama?

Jawaban:

Ceftriaxone + gentamisin, selama 2 minggu. Bila ada hasil tes sensitivitas, antibiotika disesuaikan dengan pola kuman stempat yang masih sensitif.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana endokarditis infektif seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami pengertian, penyebab, patogenesis dan patologi endokarditis infektif.
2. Menegakkan diagnosis endokarditis infektif melalui anamnesis, pemeriksaan fisis dan pemeriksaan penunjang.
3. Melakukan talaksana medis, meliputi pencegahan, upaya kuratif, menentukan prognosis.
4. Mengetahui komplikasi endokarditis infektif dan tatalaksananya.
5. Melakukan upaya rujukan.
6. Melakukan konseling tentang endokarditis infektif dengan baik.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.
- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Diberikan ilustrasi dan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan pemeriksaan untuk menatalaksana endokarditis infektif. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*).
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk "role play" diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan endokarditis infektif melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instrukturPeserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana endokarditis infektif apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila Salah

1. Diagnosis endokarditis infektif dibuat berdasarkan kriteria Duke yang dimodifikasi. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
2. Gingivitis merupakan infeksi penting yang dapat menjadi sumber infeksi pada tetralogy of Fallot. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
3. Kuman penyebab tersering pada endokarditis infektif adalah *S. Viridans*. B/S. Jawaban B. Tujuan 1.
4. Diagnosis endokarditis bisa ditegakkan berdasarkan pemeriksaan biakan kuman dan tes sensitivitas saja. B/S. Jawaban S. Tujuan 1.
5. Pemberian antibiotika profilaksis lebih penting daripada higiene mulut dan gigi geligi. B/S. Jawaban S. Tujuan 3.

• Kuesioner tengah
MCQ:

1. Penyakit jantung bawaan merupakan predisposisi endokarditis infeksi, kecuali:
 - a. Defek septum ventrikel
 - b. Defek septum atrium primum
 - c. Defek septum atrium sekundum
 - d. Duktus arteriosus persisten
 - e. Tetralogy of Fallot
2. Faktor utama yang penting dalam patogenesis endokarditis infeksi adalah:
 - a. Miokarditis
 - b. Kerusakan endotel endokardium jantung
 - c. Bakteriemia
 - d. A dan C benar
 - e. B dan C benar
3. Termasuk dalam kriteria mayor dalam kriteria Duke yang dimodifikasi, kecuali:
 - a. Pertumbuhan *S. viridans* dari 2 biakan darah yang terpisah, dari tempat yang berbeda
 - b. Pertumbuhan *Haemophilus* dari 2 biakan darah yang terpisah, dari tempat yang berbeda
 - c. Vegetasi di katup mitral pada pemeriksaan ekokardiografi
 - d. Demam tinggi terus menerus selama 2 minggu
 - e. Regurgitasi katup yang pada pemeriksaan sebelumnya tidak ada
4. Cara pengambilan sampel untuk pemeriksaan biakan di bawah ini benar:
 - a. Darah vena dari 2 tempat yang berbeda, dimasukkan dalam 2 media transport untuk dikirim ke lab mikrobiologi
 - b. Darah vena dari 2 tempat yang berbeda, dimasukkan dalam 1 media transport untuk dikirim ke lab mikrobiologi
 - c. Darah vena dari tempat yang sama diambil 2 kali dengan spuit yang berbeda, berturut-turut tanpa selang waktu, kemudian dimasukkan dalam 2 media transport yang berbeda
 - d. Darah vena dari tempat yang sama diambil 2 kali dengan spuit yang berbeda, berturut-turut tanpa selang waktu, kemudian dimasukkan dalam 1 media transport yang berbeda dan minta kepada laboratorium untuk ditanam dalam 2 media kultur terpisah.
 - e. Bukan salah satu di atas
5. Pada pasien dengan riwayat operasi penggantian katup dengan katup prostetik, antibiotika sesuai biakan kuman diberikan selama:
 - a. 5 hari
 - b. 10 hari
 - c. 2 minggu
 - d. 6 minggu
 - e. 3 bulan

Jawaban:

- | | |
|------|------|
| 1. C | 4. A |
| 2. E | 5. D |
| 3. D | |