



Tetralogi Fallot (TOF)

Editor :

Yayan Akhyar Israr



Faculty of Medicine – University of Riau

Pekanbaru, Riau

2010

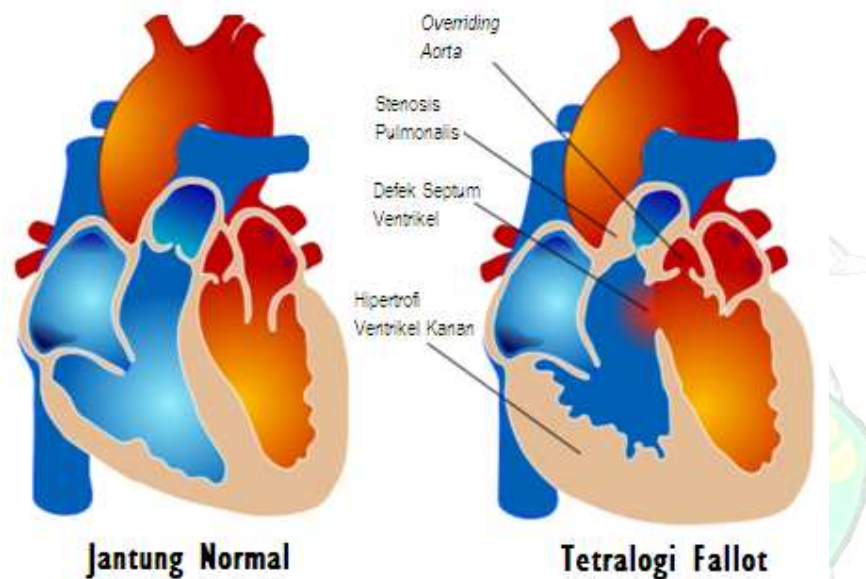
© Files of DrsMed – FK UNRI <http://www.Files-of-DrsMed.tk>

Design : Yayan A.1

DEFINISI

Tetralogi Fallot (TOF) adalah penyakit jantung bawaan tipe sianotik. Kelainan yang terjadi adalah kelainan pertumbuhan dimana terjadi defek atau lubang dari bagian infundibulum septum intraventrikular (sekat antara rongga ventrikel) dengan syarat defek tersebut paling sedikit sama besar dengan lubang aorta. Sebagai konsekuensinya, didapatkan adanya empat kelainan anatomi sebagai berikut :

- Defek Septum Ventrikel (VSD) yaitu lubang pada sekat antara kedua rongga ventrikel
- Stenosis pulmonal terjadi karena penyempitan klep pembuluh darah yang keluar dari bilik kanan menuju paru, bagian otot dibawah klep juga menebal dan menimbulkan penyempitan
- Aorta overriding dimana pembuluh darah utama yang keluar dari ventrikel kiri mengangkang sekat bilik, sehingga seolah-olah sebagian aorta keluar dari bilik kanan
- Hipertrofi ventrikel kanan atau penebalan otot di ventrikel kanan karena peningkatan tekanan di ventrikel kanan akibat dari stenosis pulmonal



Gambar 1. Jantung normal dan jantung TOF

Pada penyakit ini yang memegang peranan penting adalah defek septum ventrikel dan stenosis pulmonalis, dengan syarat defek pada ventrikel paling sedikit sama besar dengan lubang aorta. Tetralogi Fallot adalah kelainan jantung sianotik paling banyak yang terjadi pada 5 dari 10.000 kelahiran hidup dan merupakan

kelainan jantung bawaan nomor 2 yang paling sering terjadi. TF umumnya berkaitan dengan kelainan jantung lainnya seperti defek septum atrial.

GAMBARAN KLINIS

Anak dengan TOF umumnya akan mengalami keluhan :

- Sesak, biasanya terjadi ketika anak melakukan aktivitas (misalnya menangis atau mendedan)
- Berat badan bayi tidak bertambah
- Pertumbuhan berlangsung lambat
- Jari tangan seperti tabuh gendring/ gada (*clubbing fingers*)
- Sianosis/ kebiruan : sianosis akan muncul saat anak beraktivitas, makan/menyusu, atau menangis dimana vasodilatasi sistemik (pelebaran pembuluh darah di seluruh tubuh) muncul dan menyebabkan peningkatan shunt dari kanan ke kiri (*right to left shunt*). Darah yang miskin oksigen akan bercampur dengan darah yang kaya oksigen dimana percampuran darah tersebut dialirkan ke seluruh tubuh. Akibatnya jaringan akan kekurangan oksigen dan menimbulkan gejala kebiruan.

Anak akan mencoba mengurangi keluhan yang mereka alami dengan berjongkok yang justru dapat meningkatkan resistensi pembuluh darah sistemik karena arteri femoralis yang terlipat. Hal ini akan meningkatkan *right to left shunt* dan membawa lebih banyak darah dari ventrikel kanan ke dalam paru-paru. Semakin berat stenosis pulmonal yang terjadi maka akan semakin berat gejala yang terjadi.

ETIOLOGI

Kebanyakan penyebab dari kelainan jantung bawaan tidak diketahui, biasanya melibatkan berbagai faktor. Faktor prenatal yang berhubungan dengan resiko terjadinya tetralogi Fallot adalah:

- Selama hamil, ibu menderita *rubella* (campak Jerman) atau infeksi virus lainnya
- Gizi yang buruk selama
- Ibu yang alkoholik
- Usia ibu diatas 40 tahun
- Ibu menderita *diabetes*

- Tetralogi Fallot lebih sering ditemukan pada anak-anak yang menderita *sindroma Down*

Tetralogi Fallot dimasukkan ke dalam kelainan jantung *sianotik* karena terjadi pemompaan darah yang sedikit mengandung oksigen ke seluruh tubuh, sehingga terjadi sianosis (kulit berwarna ungu kebiruan) dan sesak nafas. Mungkin gejala sianotik baru timbul di kemudian hari, dimana bayi mengalami serangan sianotik karena menyusu atau menangis.

PATOFISIOLOGI

Karena pada tetralogi fallot terdapat empat macam kelainan jantung yang bersamaan, maka:

1. Darah dari aorta berasal dari ventrikel kanan bukan dari kiri, atau dari sebuah lubang pada septum, seperti terlihat dalam gambar, sehingga menerima darah dari kedua ventrikel.
2. Arteri pulmonal mengalami stenosis, sehingga darah yang mengalir dari ventrikel kanan ke paru-paru jauh lebih sedikit dari normal; malah darah masuk ke aorta.
3. Darah dari ventrikel kiri mengalir ke ventrikel kanan melalui lubang septum ventrikel dan kemudian ke aorta atau langsung ke aorta, mengabaikan lubang ini.
4. Karena jantung bagian kanan harus memompa sejumlah besar darah ke dalam aorta yang bertekanan tinggi, otot-ototnya akan sangat berkembang, sehingga terjadi pembesaran ventrikel kanan.

Kesulitan fisiologis utama akibat Tetralogi Fallot adalah karena darah tidak melewati paru sehingga tidak mengalami oksigenasi. Sebanyak 75% darah vena yang kembali ke jantung dapat melintas langsung dari ventrikel kanan ke aorta tanpa mengalami oksigenasi.

KLASIFIKASI/ DERAJAT

TOF dibagi dalam 4 derajat :

1. Derajat I : tak sianosis, kemampuan kerja normal
2. Derajat II : sianosis waktu kerja, kemampuan kerja kurang
3. Derajat III : sianosis waktu istirahat. kuku gelas arloji, waktu kerja sianosis bertambah, ada dispneu.

4. Derjat IV : sianosis dan dispneu istirahat, ada jari tabuh.

DIAGNOSIS

Diagnosis didasarkan atas gejala dan tanda sebagai berikut :

1. Sianosis, bertambah waktu bangun tidur, menangis atau sesudah makan.
2. Dispneu
3. Kelelahan
4. Gangguan pertumbuhan
5. Hipoksia (timbul sekitar umur 18 bulan)
6. Dapat terjadi apneu.
7. Dapat terjadi kehilangan kesadaran.
8. Sering jongkok bila berjalan 20-50 meter, untuk mengurangi dispneu.
9. Takipneu
10. Jari tabuh dengan kuku seperti gelas arloji
11. Hipertrofi gingiva
12. Vena jugularis terlihat penuh/menonjol
13. Jantung :
 - Bising sistolik keras nada rendah pd sela iga 4 line parasternalis kiri/VSD
 - Bising sistolik nada sedang, bentuk fusiform, amplitudo maksimum pada akhir sistole berakhir dekat S2 pada sela iga 2-3 lps kiri (stenosis pulmonalis).
 - Stenosis pulmonalis ringan : bising kedua lebih keras dengan amplitudo maksimum pada akhir sistole, S2 kembar.
 - Stenosis pulmonalis berat : bising lemah, terdengar pada permulaan sistole. S2 keras, tunggal, kadang terdengar bising kontinyu pada punggung (pembuluh darah kolateral).
14. Kadang-kadang hepatomegali dengan *hepatojugular reflux*.
15. EKG :
 - Sumbu frontal jantung ke kanan, Hvka
 - Khas untuk TOF : transisi tiba-tiba dari kompleks QRS pada V1 dan V2.
 - Pada V1 QRS hampir seluruhnya positif, pada V2 berbentuk rS
16. Darah :
 - Hb dapat sampai 17 gr%
 - Haematokrit dapat sampai 50-80 vol%

- Kadang-kadang ada anemia hipokromik relatif.

17. Radiologis :

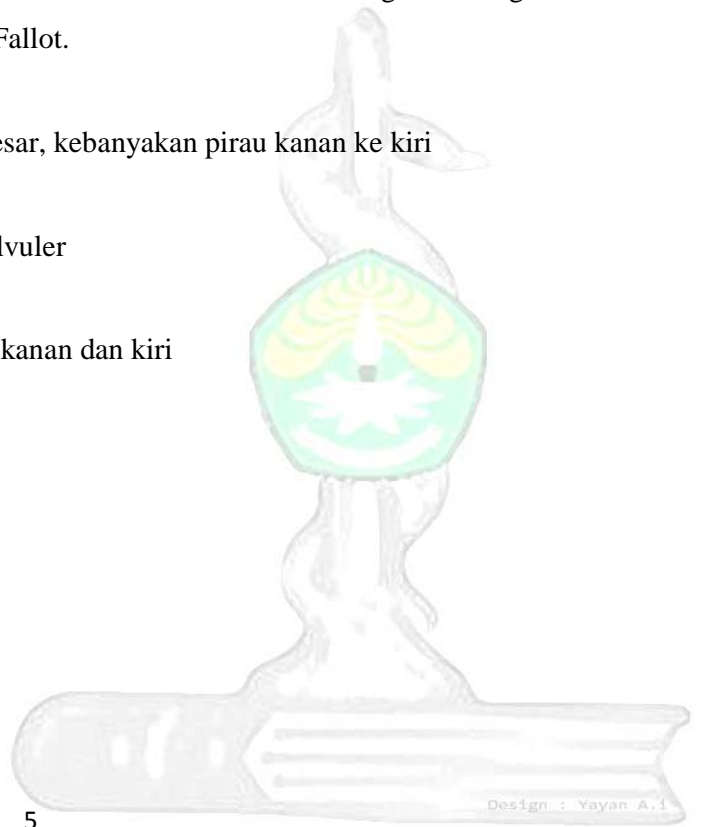
- Paru : gambaran pembuluh darah paru sangat berkurang, diameter pembuluh darah hilus kecil, tampak cekungan pulmonal (karena a. pulmonalis dan cabang-cabangnya hipoplasi).
- Jantung: arkus aorta 75% di kiri dan 25% di kanan, tampak prominens, besar jantung normal, apeks jantung agak terangkat ke kranial.
- Kosta : tampak erosi kosta bila ada sirkulasi kolateral.

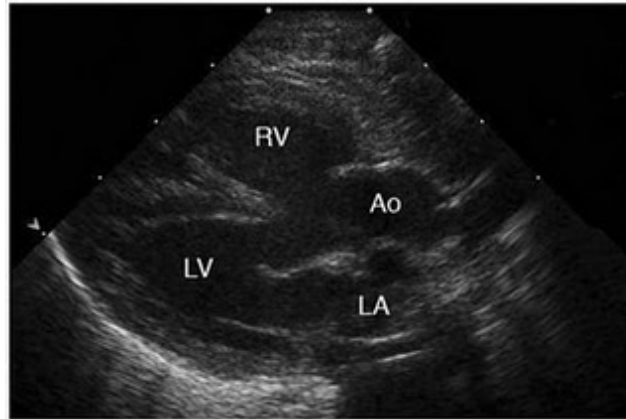


Gambar 2. Rongent foto thorak pada anak laki-laki umur 8 tahun dengan tetralogi Fallot.

18. Ekokardiografi :

- VSD subaortik/subarterial besar, kebanyakan pirau kanan ke kiri
- *Over riding* aorta $< / = 50\%$
- Stenosis infundibuler dan valvuler
- Hipertrofi ventrikel kanan.
- Penting diukur a.pulmonalis kanan dan kiri





Gambar 3. Echocardiogram pada pasien dengan tetralogi Fallot

TATALAKSANA

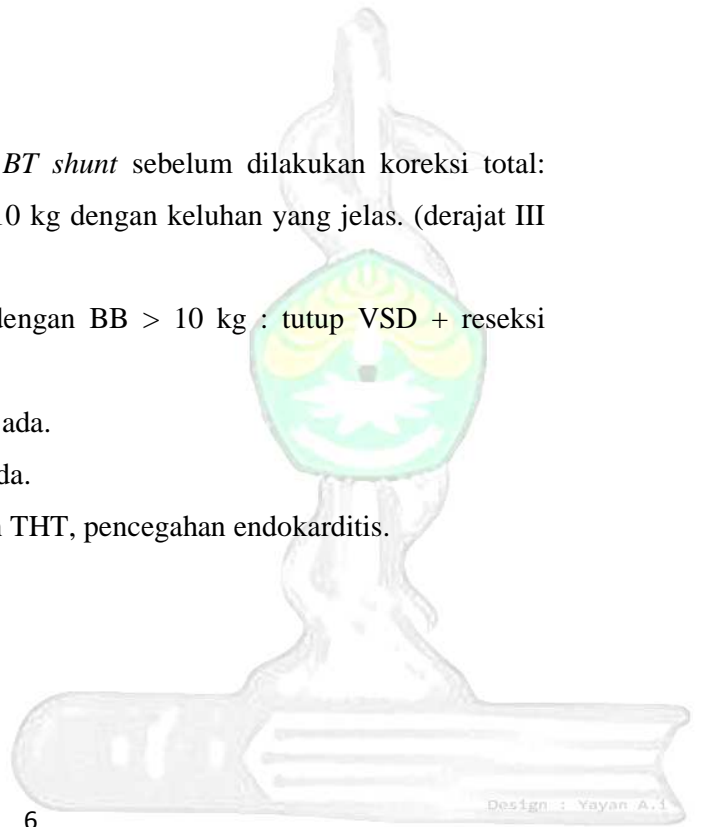
Penderita baru dengan kemungkinan tetralogi Fallot dapat dirawat jalan bilamana termasuk derajat I, II, atau III tanpa sianosis maupun dispneu berat. Penderita perlu dirawat inap, bila termasuk derajat IV dengan sianosis atau dispneu berat.

Tatalaksana penderita rawat inap

1. Mengatasi kegawatan yang ada.
2. Oksigenasi yang cukup.
3. Tindakan konservatif.
4. Tindakan bedah (rujukan) :
 - Operasi paliatif : *modified BT shunt* sebelum dilakukan koreksi total: dilakukan pada anak BB < 10 kg dengan keluhan yang jelas. (derajat III dan IV)
 - Koreksi total: untuk anak dengan BB > 10 kg : tutup VSD + reseksi infundibulum.
5. Tatalaksana gagal jantung kalau ada.
6. Tatalaksana radang paru kalau ada.
7. Pemeliharaan kesehatan gigi dan THT, pencegahan endokarditis.

Tatalaksana rawat jalan

1. Derajat I :
 - Medikametosa : tidak perlu



- Operasi (rujukan) perlu dimotivasi, operasi total dapat dikerjakan kalau BB > 10 kg. Kalau sangat sianosis/ada komplikasi abses otak, perlu dilakukan operasi paliatif.
 - Kontrol : tiap bulan.
2. Derajat II dan III :
- Medikamentosa ; Propanolol
 - Operasi (rujukan) perlu motivasi, operasi koreksi total dapat dikerjakan kalau BB > 10 kg. Kalau sangat sianosis/ada komplikasi abses otak, perlu dilakukan operasi paliatif.
 - Kontrol : tiap bulan
 - Penderita dinyatakan sembuh bila : telah dikoreki dengan baik.

Pengobatan pada serangan sianosis

- a. Usahakan meningkatkan saturasi oksigen arteriil dengan cara :
 - Membuat posisi *knee chest* atau fetus
 - Ventilasi yang adekuat
- b. Menghambat pusat nafas denga Morfin sulfat 0,1-0,2 mg/kg im atau subkutan
- c. Bila serangan hebat bisa langsung diberikan Na Bic 1 meq/kg iv untuk mencegah asidosis metabolik
- d. Bila Hb < 15 gr/dl berikan transfusi darah segar 5 ml/kg pelan sampai Hb 15-17 gr/dl
- e. Propanolol 0,1 mg/kg iv terutama untuk prolonged spell diteruskan dosis rumatan 1-2 mg/kg oral

Tujuan pokok dalam menangani Tetralogi Fallot adalah koreksi primer yaitu penutupan defek septum ventrikel dan pelebaran infundibulum ventrikel kanan. Umumnya koreksi primer dilaksanakan pada usia kurang lebih 1 tahun dengan perkiraan berat badan sudah mencapai sekurangnya 8 kg. Namun jika syaratnya belum terpenuhi, dapat dilakukan tindakan paliatif, yaitu membuat pirau antara arteri sistemik dengan dengan arteri pulmonalis, misalnya *Blalock-Tausig shunt* (pirau antara A. subclavia dengan cabang A. pulmonalis). Bila usia anak belum mencapai 1 tahun atau berat badan.

Orang tua dari anak-anak yang menderita kelainan jantung bawaan bisa diajari tentang cara-cara menghadapi gejala yang timbul:

- Menyusui atau menyuapi anak secara perlahan.

- Memberikan porsi makan yang lebih kecil tetapi lebih sering.
- Mengurangi kecemasan anak dengan tetap bersikap tenang.
- Menghentikan tangis anak dengan cara memenuhi kebutuhannya.
- Membaringkan anak dalam posisi miring dan kaki ditekuk ke dada selama serangan sianosis.

MONITORING

Hal-hal yang perlu di monitor/ pantau pada penderita TOF antara lain :

- Keadaan umum
- Tanda utama
- Sianosis
- Gagal jantung
- Radang paru
- EKG
- Gejala abses otak

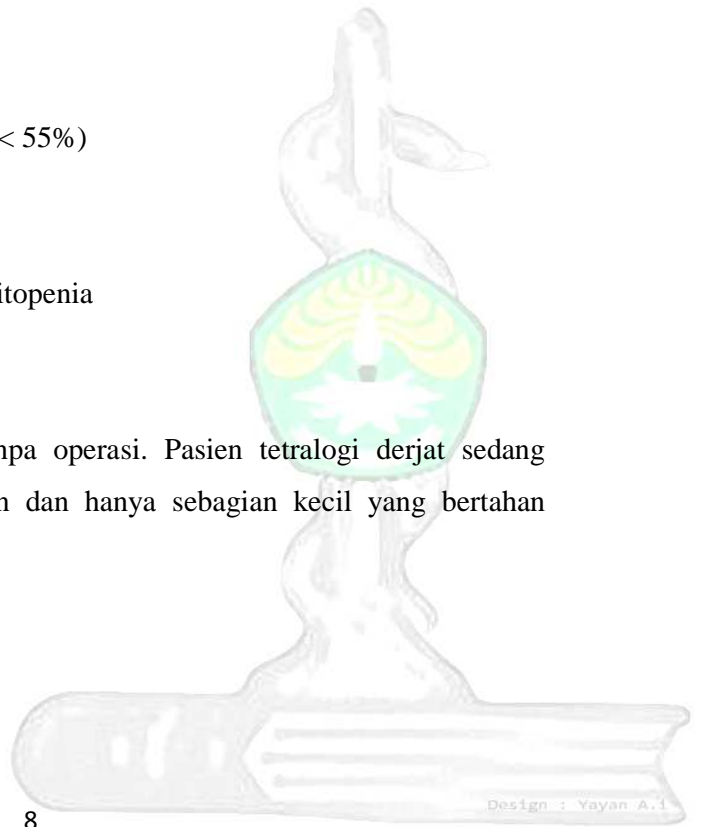
KOMPLIKASI

Komplikasi yang dapat terjadi pada penderita tetralogi Fallot antara lain :

- Infark serebral (umur < 2 tahun)
- Abses serebral (umur > 2 tahun)
- Polisitemia
- Anemia defisiensi Fe relatif (Ht < 55%)
- SBE
- DC kanan jarang
- Perdarahan oleh karena trombositopenia

PROGNOSIS

Umumnya prognosis buruk tanpa operasi. Pasien tetralogi derajat sedang dapat bertahan sampai umur 15 tahun dan hanya sebagian kecil yang bertahan samapi dekade ketiga.



Referensi

1. Teddy Ontoseno, Soebijanto Poerwodibroto, Mahrus A. Rahman. Tetralogi Fallot Dan Serangan Sianosis. Diunduh dari : <http://www.pediatrik.com/isi03.php?page=html&hkategori=pdt&direktori=pdt&filepdf=0&pdf=&html=07110-gwtp250.htm>. Perbaharuan terakhir : 2006
2. Webmaster. Tetralogi Fallot. Diunduh dari : <http://jantung.klikdokter.com/subpage.php?id=2&sub=70>. Perbaharuan terakhir : 2008.
3. Kliegman. Nelson Pediatric. 18th Edition, Cyanotic Congenital Heart Lesions: Lesions Associated with Decreased Pulmonary Blood Flow. 2006.
4. Webmaster. Tetralogi Fallot. Diunduh dari : http://medicastore.com/penyakit/899/Tetralogi_Fallot.html. Perbaharuan terakhir : 2009.
5. Bedah Toraks Kardiovaskular Indonesia. *Tetralogy of Fallot*. Diunduh dari : <http://www.bedahtkv.com/index.php?/e-Education/Jantung-Anak/Tetralogy-of-Fallot.html>. 2009.

