



KEPUTUSAN MENTERI KESEHATAN REPUBLIK INDONESIA  
NOMOR HK.01.07/MENKES/85/2023

TENTANG

PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN KEDOKTERAN  
TATA LAKSANA GAGAL JANTUNG PADA ANAK

DENGAN RAHMAT TUHAN YANG MAHA ESA

MENTERI KESEHATAN REPUBLIK INDONESIA,

- Menimbang : a. bahwa penyelenggaraan praktik kedokteran harus dilakukan sesuai dengan standar pelayanan kedokteran yang disusun dalam bentuk Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran dan Standar Prosedur Operasional;
- b. bahwa untuk memberikan acuan bagi fasilitas pelayanan kesehatan dalam menyusun standar prosedur operasional, perlu mengesahkan Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran yang disusun oleh organisasi profesi;
- c. bahwa berdasarkan pertimbangan sebagaimana dimaksud dalam huruf a dan huruf b, perlu menetapkan Keputusan Menteri Kesehatan tentang Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Gagal Jantung Pada Anak;
- Mengingat : 1. Undang-Undang Nomor 29 Tahun 2004 tentang Praktik Kedokteran (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2004 Nomor 116, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 4431);

2. Undang-Undang Nomor 36 Tahun 2009 tentang Kesehatan (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2009 Nomor 144, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 5063);
3. Undang-Undang Nomor 36 Tahun 2014 tentang Tenaga Kesehatan (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2014 Nomor 298, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 5607);
4. Peraturan Pemerintah Nomor 47 Tahun 2016 tentang Fasilitas Pelayanan Kesehatan (Lembaran Negara Republik Indonesia Tahun 2016 Nomor 229, Tambahan Lembaran Negara Republik Indonesia Nomor 5942);
5. Peraturan Menteri Kesehatan Nomor 1438/Menkes/Per/IX/2010 tentang Standar Pelayanan Kedokteran (Berita Negara Republik Indonesia Tahun 2010 Nomor 464);
6. Peraturan Menteri Kesehatan Nomor 2052/Menkes/Per/IX/2011 tentang Izin Praktik dan Pelaksanaan Praktik Kedokteran (Berita Negara Republik Indonesia Tahun 2011 Nomor 671);
7. Peraturan Menteri Kesehatan Nomor 24 Tahun 2022 tentang Rekam Medis (Berita Negara Republik Indonesia Tahun 2022 Nomor 829);

Memperhatikan : Surat Pengurus Pusat Ikatan Dokter Anak Indonesia, Nomor 1251/PP IDAI/XI/2022, tanggal 15 November 2022, Hal Persetujuan PNPk Tata Laksana Gagal Jantung pada Anak.

MEMUTUSKAN:

Menetapkan : KEPUTUSAN MENTERI KESEHATAN TENTANG PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN KEDOKTERAN TATA LAKSANA GAGAL JANTUNG PADA ANAK.

- KESATU : Mengesahkan dan memberlakukan Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Gagal Jantung Pada Anak.
- KEDUA : Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran Tata Laksana Gagal Jantung Pada Anak yang selanjutnya disebut PNPK Gagal Jantung Pada Anak merupakan pedoman bagi dokter sebagai pembuat keputusan klinis di fasilitas pelayanan kesehatan, institusi pendidikan, dan kelompok profesi terkait.
- KETIGA : PNPK Gagal Jantung Pada Anak sebagaimana dimaksud dalam Diktum KEDUA tercantum dalam Lampiran yang merupakan bagian tidak terpisahkan dari Keputusan Menteri ini.
- KEEMPAT : PNPK Gagal Jantung Pada Anak sebagaimana dimaksud dalam Diktum KETIGA harus dijadikan acuan dalam penyusunan standar prosedur operasional di setiap fasilitas pelayanan kesehatan.
- KELIMA : Kepatuhan terhadap PNPK Gagal Jantung Pada Anak sebagaimana dimaksud dalam Diktum KETIGA bertujuan memberikan pelayanan kesehatan dengan upaya terbaik.
- KEENAM : Penyesuaian terhadap pelaksanaan PNPK Gagal Jantung Pada Anak dapat dilakukan oleh dokter hanya berdasarkan keadaan tertentu yang memaksa untuk kepentingan pasien dan dicatat dalam rekam medis.
- KETUJUH : Menteri Kesehatan, gubernur, dan bupati/wali kota melakukan pembinaan dan pengawasan terhadap pelaksanaan PNPK Gagal Jantung Pada Anak dengan melibatkan organisasi profesi.

KEDELAPAN : Keputusan Menteri ini mulai berlaku pada tanggal ditetapkan.

Ditetapkan di Jakarta  
pada tanggal 3 Februari 2023

MENTERI KESEHATAN  
REPUBLIK INDONESIA,

ttd.

BUDI G. SADIKIN

Salinan sesuai dengan aslinya  
Kepala Biro Hukum  
Sekretariat Jenderal Kementerian Kesehatan,  
  
Indah Febrianti, S.H., M.H.  
NIP 197802122003122003

LAMPIRAN  
KEPUTUSAN MENTERI KESEHATAN  
REPUBLIK INDONESIA  
NOMOR HK.01.07/85/MENKES/2023  
TENTANG  
PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN  
KEDOKTERAN TATA LAKSANA GAGAL  
JANTUNG PADA ANAK

PEDOMAN NASIONAL PELAYANAN  
KEDOKTERAN TATA LAKSANA GAGAL JANTUNG PADA ANAK

BAB I  
PENDAHULUAN

A. Latar belakang

Gagal jantung pada anak memiliki penyebab, presentasi klinis, dan perjalanan penyakit yang berbeda dengan dewasa. Meskipun insidensinya di berbagai negara relatif rendah, yakni sekitar 0,87-7,4 per 100.000 anak, namun gagal jantung pada anak menyebabkan morbiditas yang tinggi di rumah sakit, dengan angka mortalitas mencapai 7%. Di Amerika Serikat, 11.000-14.000 anak dengan gagal jantung setiap tahunnya dirawat di rumah sakit.

Gagal jantung pada anak merupakan masalah kesehatan serius yang berdampak negatif terhadap kondisi ekonomi dan sosial. Pengobatan jangka panjang memerlukan pembiayaan yang sangat besar dan orangtua menjadi kurang produktif dalam aktivitas sehari-hari. Beberapa kendala dalam diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak disebabkan oleh hal yang sangat variatif seperti terlihat pada Tabel 1, sehingga diperlukan dukungan sumber daya yang terstandar, termasuk dukungan tenaga kesehatan multidisiplin yang bekerja secara kolaboratif.

Studi global mendapatkan bahwa, penyebab gagal jantung pada anak yang dirawat di rumah sakit adalah Penyakit Jantung Bawaan (PJB) (52%), kardiomiopati (19,4%), dan Penyakit Jantung Didapat (PJD) (18,5%). Sekitar 64% kasus terjadi pada kelompok usia <1 tahun.

Mortalitas gagal jantung pada kasus kardiomiopati 25%, aritmia 23%, PJD 8,7%, dan PJB 4,7%.

Jumlah uji klinis terkait gagal jantung pada anak masih terbatas, sehingga diagnosis dan tata laksananya sebagian besar mengadopsi dari gagal jantung pada dewasa, data penelitian retrospektif, dan konsensus para pakar. Beberapa negara maju dan negara berkembang telah membuat panduan tentang gagal jantung pada anak yang memiliki banyak kesamaan, namun ada juga perbedaannya, tergantung kondisi dan kemampuan sumber daya di negara tersebut.

Sampai saat ini Indonesia belum memiliki Pedoman Nasional Pelayanan Kedokteran (PNPK) diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak. Para dokter di fasilitas kesehatan tingkat pertama (FKTP), madya, utama, dan paripurna dalam menegakkan diagnosis dan mengobati gagal jantung pada anak mengacu pada Panduan Praktik Klinis (PPK) yang menyesuaikan dengan kondisi dan kemampuan sumber daya di tempat kerja masing-masing.

Kini beberapa rumah sakit rujukan tingkat lanjut telah memiliki Pelayanan Jantung Terpadu (PJT). Namun demikian, sebagian besar kasus gagal jantung pada anak yang memerlukan penanganan spesifik, masih harus dirujuk ke Pusat Jantung Nasional (PJN) yaitu Rumah Sakit Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita Jakarta Harapan Kita atau ke Rumah Sakit Umum Pusat Nasional (RSUPN) Dr. Cipto Mangunkusumo Jakarta. Hal ini menimbulkan banyak masalah, termasuk kesulitan biaya transportasi untuk merujuk dan antrian yang panjang di Fasilitas Kesehatan Rujukan Tingkat Lanjut (FKRTL) tersebut, dan tidak sedikit kasus meninggal karena menunggu antrian yang terlalu lama.

Pedoman ini disusun oleh multidisiplin profesi kedokteran, demi tercapainya pelayanan kesehatan yang berkualitas, berorientasi pada pasien dan mengutamakan keselamatan pasien. Untuk mengakomodir perkembangan Ilmu Pengetahuan dan Teknologi (IPTEK) yang sangat pesat, presentasi klinis gagal jantung pada anak yang bervariasi baik berdasarkan kelompok usia maupun penyebabnya, dapat dilakukan perubahan terhadap PNPk Tata Laksana Gagal Jantung Pada Anak agar tetap sesuai dengan IPTEK kedokteran yang berbasis bukti ilmiah (*evidence base medicine*, EBM) terbaru.

Tabel 1. Penyebab gagal jantung pada anak

Jenis penyakit	Contoh
Penyakit jantung bawaan (PJB)	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Pirau dari kiri ke kanan Contoh: <i>ventricular septal defect (VSD)</i>, <i>atrial septal defect (ASD)</i>, <i>atrio-ventricular septal defect (AVSD)</i>, <i>aorto-pulmonary septal defect (APSD)</i>, dan <i>patent ductus arteriosus (PDA)</i></li> <li>2. Lesi konotrunkal Contoh: <i>tetralogy of Fallot (TOF)</i>, <i>truncus arteriosus (TA)</i>, <i>transposition of great arteries (TGA)</i>, dan <i>double outlet right ventricle (DORV)</i></li> <li>3. Ventrikel tunggal Contoh: <i>hypoplastic right heart syndrome (HRHS)</i>, <i>hypoplastic left heart syndrome (HLHS)</i>, <i>double inlet ventricle (DIV)</i></li> <li>4. Lesi obstruktif Contoh: <i>aortic stenosis (AS)</i>, <i>pulmonary stenosis (PS)</i>, <i>coarctation aorta (CoA)</i></li> <li>5. Gangguan katup Contoh: <i>congenital mitral regurgitation (MR)</i>, <i>congenital aortic regurgitation (AR)</i>, <i>congenital mitral stenosis (MS)</i></li> </ol>
Kardiomiopati	<p><i>Dilated cardiomyopathy (DCM)</i>  <i>Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)</i>  <i>Restrictive cardiomyopathy (RCM)</i>  <i>Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC)</i>,  <i>Left ventricular non-compaction cardiomyopathy (LVNC)</i></p>
Aritmia	<p><i>Tachycardia induced cardiomyopathy</i>  <i>Atrio-ventricular node reentry tachycardia (AVNRT)</i>  <i>Atrio-ventricular reentry tachycardia (AVRT)</i>  <i>Ectopic atrial tachycardia (EAT)</i>  <i>Ventricular tachycardia (VT)</i>  <i>Ventricular fibrillation (VF)</i>  <i>Atrioventricular block (AVB)</i></p>

Jenis penyakit	Contoh
<i>Pulmonary Hypertension</i> (PH)	PH primer PH sekunder Sindrom Eisenmenger
Infeksi dan inflamasi	<i>Sepsis induced myocardial dysfunction</i> <i>Infective endocarditis</i> (IE) Myocarditis Pericarditis <i>Acute rheumatic fever</i> (ARF) & <i>rheumatic heart disease</i> (RHD) <i>Kawasaki disease</i> <i>Human immunodeficiency virus</i> (HIV)
Toksin	Obat-obat kemoterapi Obat-obat teratogenik yang dikonsumsi selama kehamilan Tansfusi berulang
Lain-lain	Anemia Diabetes melitus Tirotoksikosis Penyakit neuromuskular Hipertensi Keganasan

## B. Permasalahan

Berdasarkan latar belakang di atas, beberapa permasalahan dalam penegakan diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak umumnya dan di Indonesia khususnya, dapat dirangkum sebagai berikut:

1. Gagal jantung pada anak memiliki morbiditas dan mortalitas yang tinggi, dengan penyebab gagal jantung yang sangat bervariasi.
2. Belum ada PNPk diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak di Indonesia.
3. Belum seluruh fasilitas pelayanan kesehatan memiliki perangkat dan sumber daya manusia yang memadai untuk penegakan diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak berdasarkan ilmu kedokteran berbasis bukti terbaru.

4. Kondisi geografis Indonesia yang menyulitkan proses transportasi saat merujuk kasus gagal jantung pada anak ke FKRTL.
5. Sistem jaminan kesehatan nasional (JKN) belum memberikan dukungan pembiayaan optimal dalam penanganan gagal jantung pada anak, terutama pada kasus-kasus yang memerlukan intervensi non-bedah maupun bedah.

### C. Tujuan

#### 1. Tujuan Umum

PNPK diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak ini disusun untuk memberikan pedoman bagi para klinisi dan penentu kebijakan kesehatan dalam memberikan pelayanan yang berkualitas, sesuai ilmu kedokteran berbasis bukti terbaru, sehingga morbiditas dan mortalitas gagal jantung pada anak dapat diturunkan.

#### 2. Tujuan Khusus

- a. Pedoman bagi fasilitas pelayanan kesehatan untuk menyusun PPK atau protokol prosedur sesuai strata masing-masing.
- b. Menciptakan kesamaan persepsi dalam proses penegakan diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak dengan tetap memperhatikan ketersediaan sarana, prasarana, dan sumber daya manusia di fasilitas pelayanan kesehatan.
- c. Meningkatkan kapasitas dan kemampuan para dokter, dokter spesialis, dan dokter subspecialis dalam menegakkan diagnosis dan menata laksana gagal jantung pada anak sesuai kemampuan fasilitas pelayanan kesehatan dengan mengacu pada PNPk ini.
- d. Mendorong penentu kebijakan agar dapat melengkapi sarana, prasarana, dan sumber daya manusia yang dibutuhkan di berbagai strata fasilitas pelayanan kesehatan, agar dapat menata laksana gagal jantung pada anak secara optimal sesuai kapasitasnya, dan merujuk kasus dengan aman sesuai kebutuhan.
- e. Sebagai acuan dalam Jaminan Kesehatan Nasional untuk pembiayaan pelayanan kesehatan tata laksana gagal jantung pada anak

D. Sasaran

1. Seluruh tenaga medis yang terlibat dalam penanganan gagal jantung pada anak, yakni dokter umum, dokter spesialis, dan dokter subspecialis di fasilitas pelayanan kesehatan, serta tenaga kesehatan lainnya seperti bidan dan perawat yang memberikan pelayanan kardiologi anak.
2. Penentu kebijakan pelayanan kesehatan di fasilitas pelayanan kesehatan, agar dapat melengkapi sumber daya yang dibutuhkan.
3. Penyandang dana pembiayaan kesehatan, agar memberikan nilai klaim yang memadai.
4. Penentu kebijakan di institusi pendidikan kedokteran, serta kelompok organisasi profesi, agar menggunakan PNPK ini sebagai acuan pendidikan.

## BAB II

### METODOLOGI PENYUSUNAN PEDOMAN

#### A. Penelusuran Pustaka

Penelusuran pustaka dilakukan secara elektronik melalui *Medline* (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>). Kepustakaan dibatasi pada tiga puluh tahun terakhir dan berbahasa Inggris. Tahapan penelusuran kepustakaan menggunakan kata kunci sebagai berikut:

1. *Heart failure, cardiac failure, atau congestive heart failure.*
2. Kata kunci pada *point* 1 ditambah dengan kata *fetal, neonatal, newborn, infant, child, adolescent, pediatric, atau children*
3. Kata kunci pada *point* 1 dan 2 ditambah dengan kata *epidemiology, etiology, risk factor, clinical manifestation, classification, diagnosis, management, atau prognosis.*
4. Kata kunci pada *point* 1 ditambah dengan kata *clinical practice guideline, guideline, consensus, management, observational study, clinical trial, randomized controlled trial, review, systematic review, atau meta-analysis.*
5. Gabungan kata kunci pada *point* 1, 2, 3, dan 4.

#### B. Kajian Telaah Kritis Pustaka

Telaah kritis pustaka dilakukan oleh para pakar dalam bidang kardiologi anak, dan bidang lain yang terkait. Setiap artikel ilmiah yang diperoleh dari penelusuran pustaka dinilai melalui pertanyaan:

1. apakah artikel ilmiah tersebut sah (*valid*)?
2. apakah hasilnya secara klinis penting (*important*)?
3. apakah dapat diterapkan dalam diagnosis dan tata laksana (*applicable*)?

#### C. Peringkat Rekomendasi dan Derajat Bukti

Pada PNPk ini, klasifikasi peringkat rekomendasi dan derajat bukti yang digunakan berdasarkan klasifikasi *American College of Cardiology (ACC)/American Heart Association (AHA) Task Force on Practice Guidelines* tahun 2009.

Klasifikasi peringkat rekomendasi diterjemahkan sebagai berikut:

- I. Manfaat sangat lebih besar daripada risiko.  
Prosedur atau pengobatan direkomendasikan atau diindikasikan.
- IIa. Manfaat lebih besar daripada risiko.  
Prosedur atau pengobatan dapat dipertimbangkan atau dapat diindikasikan.
- IIb. Manfaat sedikit lebih besar atau sama dengan risiko.  
Prosedur atau pengobatan mungkin dapat dipertimbangkan atau mungkin dapat diindikasikan.
- III. Manfaat lebih kecil daripada risiko.  
Prosedur atau pengobatan tidak direkomendasikan atau kontraindikasi.

Sedangkan klasifikasi derajat bukti diterjemahkan sebagai berikut:

- A berdasarkan penelitian dengan populasi besar, data dari metaanalisis atau lebih dari satu *randomized clinical trials*.
- B berdasarkan penelitian dengan populasi terbatas, data dari satu *randomized clinical trial*, atau dari beberapa penelitian non-random.
- C berdasarkan populasi sangat terbatas, opini/konsensus pakar, laporan kasus atau standar pelayanan di negara lain.

### BAB III HASIL DAN PEMBAHASAN

#### A. Pengertian

Pada era tahun 1950-an, gagal jantung hanya dipahami sebagai sindrom curah jantung yang rendah (*Low Cardiac Output Syndrome*, (LCOS)). Namun dengan perkembangan IPTEK di bidang kardiologi saat ini, telah diketahui adanya keterlibatan sistem neurohormonal dan sistem seluler molekuler dalam patofisiologi terjadinya gagal jantung. Oleh sebab itu, pemahaman terkini mendefinisikan gagal jantung sebagai suatu sindrom klinis yang gejala dan tanda klinisnya berhubungan dengan gangguan sirkulasi, abnormalitas neurohormonal, serta abnormalitas seluler dan molekuler.

Menurut *International Society for Heart and Lung Transplantation* (ISHLT) tahun 2014, gagal jantung adalah suatu sindrom klinis dan patofisiologis yang disebabkan oleh disfungsi ventrikel, kelebihan volume (*volume overload*) atau kelebihan tekanan (*pressure overload*) atau kombinasi keduanya, sehingga terjadi kerusakan progresif bahkan kematian sel-sel miokardium. Sedangkan menurut ACC/AHA tahun 2009, gagal jantung merupakan suatu sindrom klinis yang disebabkan oleh kelainan fungsional dan atau struktural jantung yang mengganggu kemampuan ventrikel untuk memompa darah. Gagal jantung pada anak merupakan sindrom klinis dan patofisiologis yang bersifat progresif, ditandai manifestasi klinis edema, gangguan pernafasan, kegagalan pertumbuhan, dan intoleransi latihan, disertai gangguan sirkulasi, neurohormonal, dan molekuler.

Berdasarkan literatur terkini, gagal jantung adalah sindrom klinis kompleks, terdiri dari gejala dan tanda klinis khas yang terkait dengan kelainan spesifik sirkulasi, neurohormonal, dan molekuler, akibat kelainan struktural dan/atau fungsional jantung dalam menampung atau memompa darah. Gagal jantung dapat disebabkan oleh disfungsi ventrikel, kelebihan beban pada ventrikel, baik beban awal (*preload*) dan/atau beban akhir (*afterload*). Definisi ini dipakai dalam *Guideline* dari *European Society of Cardiology*, ESC tahun 2021 dan ACC/AHA tahun 2022. Pasien dengan penyakit non-kardiovaskular (misalnya anemia, penyakit paru, ginjal, tiroid, atau hati) mungkin memiliki gejala dan tanda mirip gagal jantung, tetapi tanpa disfungsi jantung, maka tidak termasuk

dalam kriteria gagal jantung. Namun demikian, kondisi patologis ini dapat menyertai gagal jantung dan memperburuk gagal jantung.

Berdasarkan Undang-Undang Nomor 35 Tahun 2014 tentang Perubahan Atas Undang-Undang Nomor 23 Tahun 2002 tentang Perlindungan Anak, definisi anak adalah seseorang yang belum berusia 18 (delapan belas) tahun, termasuk anak yang masih dalam kandungan. Oleh karena itu, diagnosis dan tatalaksana gagal jantung pada PNPK ini, hanya dibatasi pada kelompok janin (intrauterin), neonatus (0-28 hari), bayi (1 bulan-1 tahun), dan anak usia <18 tahun.

## B. Klasifikasi dan Patofisiologi

Diagnosis gagal jantung secara global menggunakan kode *International Classification of Disease 10 (ICD-10)* sebagaimana tercantum dalam (Tabel 2).

Di fasilitas pelayanan kesehatan primer, diagnosis gagal jantung umumnya ditegakkan berdasarkan gejala dan tanda klinis yang didapat dari anamnesis dan pemeriksaan fisis, disertai laboratorium sederhana dan oksimetri nadi oleh dokter umum, sehingga kode ICD yang digunakan hanya sampai I.50. Di fasilitas pelayanan kesehatan sekunder, diagnosis gagal jantung dapat ditegakkan selain berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, laboratorium sederhana, dan oksimetri nadi, juga dengan pemeriksaan penunjang utama seperti elektrokardiografi (EKG), foto toraks, laboratorium spesifik, dan *Trans-Thoracal Echocardiography (TTE)*, oleh dokter spesialis. Sedangkan di fasilitas pelayanan kesehatan tersier, diagnosis gagal jantung dapat lebih rinci, menggunakan sarana penunjang tambahan, seperti biomarker jantung, *Trans-Esophageal Echocardiography (TEE)*, pemantauan Holter, kateterisasi jantung dan angiografi, uji genetik, *Cardiac Computed Tomography (CCT)* dan *Cardiac Magnetic Resonance (CMR)*. Dengan adanya pemeriksaan penunjang yang lebih lengkap, maka fasilitas pelayanan kesehatan madya, utama, dan paripurna dapat menentukan kode ICD yang lebih detail, misalnya I50.1, I50.2, I50.3, I50.8, 150.9 dan seterusnya. Tentu hal ini membuat biaya penanganan gagal jantung di setiap strata fasilitas pelayanan kesehatan berbeda, tertinggi di fasilitas pelayanan kesehatan tersier yang membutuhkan pelayanan kolaboratif multidisiplin subspecialistik dengan sarana canggih dan farmakoterapi atau intervensi spesifik.

Tabel 2. Klasifikasi gagal jantung berdasarkan ICD-10

<b>Diagnosis</b>	<b>Kode</b>
<i>Heart Failure (HF)</i>	I50
<i>Left Heart Failure (LHF)</i>	I50.1
<i>Congestive heart failure, systolic</i>	I50.2
<i>Unspecified systolic congestive heart failure</i>	I50.20
<i>Acute systolic, congestive heart failure</i>	I50.21
<i>Chronic systolic, congestive heart failure</i>	I50.22
<i>Acute on chronic systolic, congestive heart failure</i>	I50.23
<i>Congestive heart failure, diastolic</i>	I50.3
<i>Unspecified diastolic congestive heart failure</i>	I50.30
<i>Acute diastolic, congestive heart failure</i>	I50.31
<i>Chronic diastolic, congestive heart failure</i>	I50.32
<i>Acute on chronic diastolic, congestive heart failure</i>	I50.33
<i>Congestive heart failure, combined systolic and diastolic</i>	I50.4
<i>Unspecified combined systolic and diastolic, congestive heart failure</i>	I50.40
<i>Acute combined systolic and diastolic, congestive heart failure</i>	I50.41
<i>Chronic combined systolic and diastolic, congestive heart failure</i>	I50.42
<i>Acute on chronic combined systolic and diastolic, congestive heart failure</i>	I50.43
<i>Other heart failure</i>	I50.8
<i>Right Heart Failure (RHF)</i>	I50.81
<i>Biventricular Heart Failure (BHF)</i>	I50.82
<i>High Output Heart Failure (HOHF)</i>	I50.83
<i>End Stage Heart Failure (ESHF)</i>	I50.84
<i>Heart failure, unspecified</i>	I50.9

Keterangan:

ICD-10 = *International Classification of Disease-10*

### 1. Klasifikasi Klinis

Untuk kepentingan klinis praktis, gagal jantung pada anak diklasifikasikan berdasarkan manifestasi klinisnya, yakni apakah ada gejala dan tanda kongesti, apakah ada gejala dan tanda hipoperfusi, atau keduanya (Gambar 1).

Gejala dan tanda kongesti adalah takipnea, ortopnea, hepatomegali, asites, dan edema. Sedangkan gejala dan tanda hipoperfusi adalah hipotensi, takikardia disertai tekanan nadi yang sempit, iritabilitas, dan penurunan kesadaran. Tujuan klasifikasi klinis ini adalah untuk

memudahkan penentuan jenis obat-obatan yang perlu digunakan dalam tata laksana gagal jantung pada anak.

Gambar 1. Klasifikasi klinis gagal jantung berdasarkan gejala dan tanda kongesti serta gejala dan tanda hipoperfusi.

Keterangan: Tidak ada gejala dan tanda klinis/asintomatik (kelompok A), ada gejala dan tanda kongesti (kelompok B), ada gejala dan tanda hipoperfusi (kelompok D), atau ada gejala dan tanda kongesti dan hipoperfusi (kelompok C).



## 2. Gagal Jantung Sistolik dan Diastolik

Klasifikasi ini dibuat berdasarkan ketidakmampuan kontraktilitas jantung saat sistolik, dan gangguan relaksasi ventrikel saat diastolik, atau keduanya.

- Pada gagal jantung sistolik, ventrikel gagal berkontraksi optimal untuk meningkatkan isi sekuncup (*stroke volume, SV*), guna memenuhi kebutuhan sistemik dan pulmonal. Contohnya pada *dilated cardiomyopathy* (DCM), miokarditis, malnutrisi berat.
- Pada gagal jantung diastolik, ventrikel gagal berelaksasi sehingga terjadi peningkatan tekanan diastolik akhir ventrikel dan hambatan pengisiannya. Contohnya pada *hypertrophic cardiomyopathy* (HCM), *pericarditis konstriktiva*.

- c. Pada gagal jantung sangat berat, dapat terjadi gagal jantung sistolik dan diastolik.

Perbedaan struktur jantung pada gagal jantung sistolik dan diastolik dapat dikenali dengan penilaian parameter ekokardiografi, seperti terlihat pada Tabel 3.

Tabel 3. Perbedaan gagal jantung sistolik dan diastolik

Parameter ekokardiografi	Gagal jantung sistolik	Gagal jantung diastolik
EDV	Meningkat	Tidak berubah atau menurun
ESV	Meningkat	Tidak berubah atau menurun
LVEF	Menurun	Normal (preserved)
LV mass	Meningkat	Meningkat
LV wall thickness	Tidak berubah	Meningkat
LV wall stress	Meningkat	Menurun
Keterangan: EDV = <i>end diastolic volume</i> ; ESV = <i>end systolic volume</i> ; LV = <i>left ventricle</i> ; LVEF = <i>left ventricular ejection fraction</i>		

### 3. Gagal Jantung Sisi Kiri dan Sisi Kanan

Klasifikasi ini dibuat berdasarkan disfungsi ventrikel kiri atau kanan atau keduanya.

- a. Gagal jantung kiri dikaitkan dengan gejala dan tanda kongesti vena pulmonal (edema paru), yang ditandai gangguan pernafasan: takipnea, ronki, dan mengi (asma kardiak).
- b. Gagal jantung kanan dikaitkan dengan gejala dan tanda kongesti vena sistemik, yang ditandai dengan hepatomegali, distensi vena jugularis, asites, efusi pleura, dan edema.
- c. Pada gagal jantung kongestif yang sangat berat, gagal jantung melibatkan kedua ventrikel, tanda-tanda kongesti terjadi di sirkulasi sistemik maupun sirkulasi pulmonal.

Perbedaan gagal jantung kiri dan kanan juga dikaitkan dengan perbedaan embriologi, morfologi, fungsi, dan respons molekular pada ventrikel kiri dan ventrikel kanan.

### 4. Gagal Jantung Akut dan Kronik

Pada gagal jantung akut (*Acute De Novo Heart Failure* (AHF)), sistem saraf simpatis (*Sympathetic Nervous System*, (SNS)) dan sistem renin-

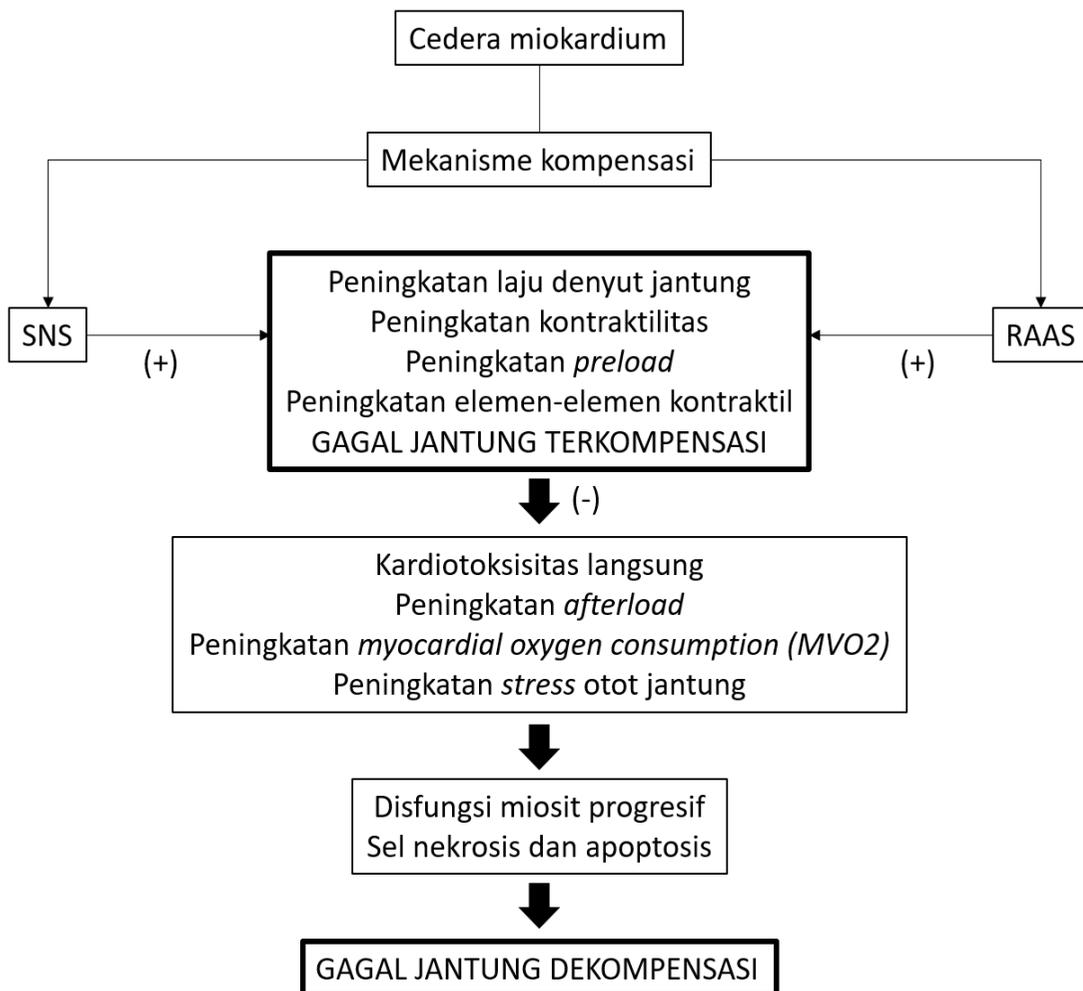
angiotensin-aldosteron (*Renin Angiotensin Aldosterone System*, (RAAS)) berperan dalam mempertahankan tekanan darah dan volume aliran darah ke sistemik, terutama ke organ-organ vital, seperti otak, jantung, paru, dan ginjal. Aktivitas neurohormonal ini akan meningkatkan kontraktilitas miokard, vasokonstriksi perifer (pasien tampak anemis walaupun kadar hemoglobin normal), retensi garam dan cairan, sehingga tekanan darah tetap normal. Jika mekanisme kompensasi ini terjadi berlama-lama atau kronik, justru akan memperburuk keadaan gagal jantung. Aktivitas neurohormonal akan mengakibatkan terjadinya kardiotoxikitas secara langsung, sel-sel miokard akan mati karena kehabisan energi yang mengarah pada terjadinya nekrosis atau percepatan apoptosis. Nekrosis miokardium akan merangsang proliferasi fibroblas yang menghasilkan kolagen sebagai pengganti sel-sel miokardium. Keadaan ini dikenal sebagai dekompensasi akut pada gagal jantung kronik (*Acutely Decompensated Chronic Heart Failure*, (ADCHF)). Perbedaan ADCHF dan AHF dapat dilihat pada Tabel 4.

Tabel 4. Perbedaan Antara ADCHF dan AHF

<b>Kategori</b>	<b>ADCHF</b>	<b>AHF</b>
Proporsi gejala akut gagal jantung	75 – 80%	20 – 25%
Riwayat penyakit	Telah diketahui dengan riwayat gagal jantung	Tidak diketahui memiliki riwayat gagal jantung
Mechanisme	Redistribusi atau <i>volume overload</i>	Keterlibatan jantung secara akut (contoh: infark miokard, miokarditis akut, regurgitasi katup akut)
Manifestasi klinis	Gejala dan tanda kongesti (dispnea, ortopnea, edema, dan asites)	Terjadi edema paru akut (lebih sering) atau terjadi syok kardiogenik (lebih jarang)
Luaran	Angka mortalitas tinggi	Angka mortalitas lebih rendah, kecuali terjadi syok kardiogenik
Komorbiditas	Lebih sering	Lebih jarang
Keterangan: ADCHF = <i>acutely decompensated chronic heart failure</i> ; AHF = <i>acute de novo heart failure</i>		

5. Gagal Jantung Kompensasi dan Dekompensasi

Gagal jantung dengan curah jantung (*Cardiac Output* - CO) normal disebut gagal jantung terkompensasi. Sedangkan gagal jantung dengan CO rendah disebut gagal jantung dekompensasi. Ketika otot jantung mengalami cedera, terjadi mekanisme kompensasi melalui SSP dan RAAS, berupa peningkatan denyut jantung (takikardia), kontraktilitas, *preload*, *afterload*, dan berbagai unsur yang mempengaruhi kontraktilitas. Ini menjadi dasar patofisiologi dan penyebab gagal jantung pada anak. Jika mekanisme kompensasi ini tidak mampu mempertahankan fungsi normal jantung, maka berbagai unsur neurohormonal dan molekuler akan menimbulkan efek toksik bagi jantung, lalu akan terjadi disfungsi miosit secara progresif, apoptosis, dan nekrosis sel-sel miosit, akibatnya gagal jantung dekompensasi (Gambar 2).



Gambar 2. Patofisiologi gagal jantung pada anak

Keterangan:

*Renin Angiotensin Aldosterone System* (RAAS); *Sympathetic Nervous System* (SNS).

### C. Mekanisme Dasar Penyebab Gagal Jantung

Patofisiologi gagal jantung pada anak yang diilustrasikan pada Gambar 2, menjadi mekanisme dasar bagi berbagai penyebab gagal jantung seperti tercantum pada Tabel 5. Peningkatan *preload* atau beban volume berlebih (*volume overload*) merupakan gangguan pengisian ventrikel sebelum berkontraksi. Sedangkan peningkatan *afterload* atau beban tekanan berlebih (*pressure overload*) merupakan gangguan pada tahanan yang harus dihadapi ventrikel saat kontraksi memompakan darah ke seluruh tubuh. Di samping peningkatan *preload* dan *afterload*, gagal jantung juga bisa terjadi akibat penurunan kontraktilitas dan gangguan irama jantung.

Sebagian besar gagal jantung pada anak disebabkan oleh PJB, kardiomiopati, aritmia, dan hipertensi pulmoner (*pulmonary hypertension*, PH). Berbeda pada janin, sebagian besar PJB belum mengakibatkan gagal jantung selama masa intrauterine; penyebab paling sering adalah *fetal-maternal transfusion*, *rhesus sensitization*, *supraventricular tachycardia* (SVT), *fetal AV-block*, dan kardiomiopati.

Tabel 5. Mekanisme dasar penyebab gagal jantung pada anak

1.	<i>Volume overload</i> , dapat disebabkan PJB pirau kiri ke kanan (VSD, PDA, ASD), gangguan katup (MR, AR), anemia, atau sepsis
2.	<i>Pressure overload</i> , dapat disebabkan gangguan katup (AS valvar, PS valvar) dan lesi obstruktif lainnya (CoA, PS supraavalvar)
3.	Kardiomiopati yang berhubungan dengan disfungsi miokard intrinsik
4.	PH yang disebabkan lesi PJB, disfungsi ventrikel, atau komorbid seperti <i>obstructive sleep apnea</i> , tuberkulosis, dan penyakit paru kronik lainnya
5.	PAH yang disebabkan PJB, penyakit ginjal, hipertensi esensial, dan arteriosklerosis
6.	Penyakit arteri koroner yang berhubungan dengan PJB, aterosklerosis, atau komorbid seperti diabetes melitus
7.	Sianosis
8.	Aritmia: bradikardia (CAVB) dan takikardia (SVT, VT, SND)

#### Keterangan:

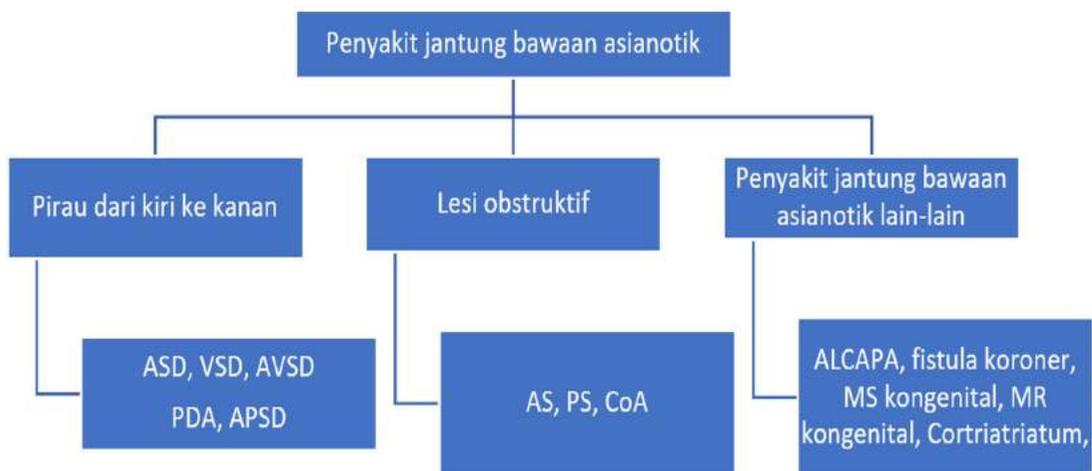
AS = *aortic stenosis*; ASD = *atrial septal defect*; CAVB = *complete atrio-ventricular block*; CoA = *coarctation of aorta*; PDA = *patent ductus arteriosus*; PJB = *penyakit jantung bawaan*; PAH = *pulmonary arterial hypertension*; PH = *pulmonary hypertension*; PS = *pulmonary stenosis*; SND

= *sinus node dysfunction*; SVT = *supraventricular tachycardia*; VT = *ventricular tachycardia*

D. Penyebab Gagal Jantung

1. Penyakit Jantung Bawaan (PJB)

Penyakit jantung bawaan merupakan kelainan bawaan yang paling banyak dijumpai. Insidens PJB diperkirakan antara 8-12 per 1000 kelahiran hidup. Secara garis besar, PJB dibagi atas dua kelompok, yakni PJB asianotik dan sianotik (Gambar 3 dan Gambar 4).



Gambar 3. Klasifikasi penyakit jantung bawaan asianotik.

Keterangan:

ALCAPA = *anomaly of left coronary artery from pulmonary artery*; APSD = *aortopulmonary septal defect*; AS = *aortic stenosis*; ASD = *atrial septal defect*; AVSD = *atrioventricular septal defect*; CoA = *coarctation of aorta*; MR = *mitral regurgitation*; MS = *mitral stenosis*; PDA = *patent ductus arteriosus*; PS = *pulmonary stenosis*; VSD = *ventricular septal defect*



Gambar 4. Klasifikasi penyakit jantung bawaan sianotik.

Keterangan:

AVSD = *atrioventricular septal defect*; cc-TGA = *congenital corrected transposition of great arteries*; DORV = *double outlet right ventricle*; EA = *Ebstein anomaly*; HLHS = *hypoplastic left heart syndrome*; HRHS = *hypoplastic right heart syndrome*; PA-IVS = *pulmonary atresia-intact ventricular septum*; PA-VSD = *pulmonary atresia-ventricular septal defect*; PAH = *pulmonary arterial hypertension*; PVH = *pulmonary venous hypertension*; PS = *pulmonary stenosis*; SV = *single ventricle*; TAPVC = *total anomaly pulmonary venous connection*; TGA-IVS = *transposition of great arteries-intact ventricular septum*; TGA-VSD = *transposition of great arteries-ventricular septal defect*; TOF = *tetralogy of Fallot*

Pada PNPK ini, sebagian besar nomenklatur jenis PJB disesuaikan dengan nomenklatur ICD-10 (Tabel 6), untuk memudahkan para klinisi dalam mengisi diagnosis dan klaim asuransi.

Tabel 6. Beberapa jenis PJB sebagai penyebab gagal jantung berdasarkan ICD-10

<b>Nama penyakit</b>	<b>Kode</b>
<i>Congenital malformation of cardiac chambers and connections</i>	Q20
<i>Common arterial trunk</i> atau <i>truncus arteriosus</i>	Q20.0
<i>Double outlet right ventricle (DORV)</i>	Q20.1
<i>Transposition of great arteries (TGA)</i>	Q20.3
<i>Double inlet ventricle (DIV)</i> atau <i>single ventricle</i>	Q20.4
<i>Ventricular inversion, congenital corrected (ccTGA)</i>	Q20.5
<i>Isomerism of atrial appendages, heterotaxia</i>	Q20.6
<i>Congenital malformations of cardiac septa</i>	Q21
<i>Ventricular septal defect (VSD)</i>	Q21.0
<i>Atrial septal defect (ASD)</i>	Q21.1
<i>Atrioventricular septal defect (AVSD)</i>	Q21.2
<i>Tetralogy of Fallot (ToF)</i>	Q21.3
<i>Aorto-pulmonary septal defect (APSD)</i>	Q21.4

<b>Nama penyakit</b>	<b>Kode</b>
<i>Congenital malformations of pulmonary and tricuspid valves</i>	Q22
<i>Pulmonary valve atresia</i>	Q22.0
<i>Congenital pulmonary valve stenosis</i>	Q22.1
<i>Congenital pulmonary valve insufficiency, absent pulmonary valve</i>	Q22.2
<i>Ebstein's anomaly (EA)</i>	Q22.5
<i>Hypoplastic right heart syndrome (HRHS)</i>	Q22.6
<i>Congenital malformations of aortic and mitral valves</i>	Q23
<i>Congenital aortic valve stenotic</i>	Q23.0
<i>Hypoplastic left heart syndrome (HLHS)</i>	Q23.4
<i>Other congenital malformations of heart</i>	Q24
<i>Cortriatriatum</i>	Q24.2
<i>Pulmonary infundibular stenosis</i>	Q24.3
<i>Congenital subaortic stenosis</i>	Q24.4
<i>Malformation of coronary vessels</i>	Q24.5
<i>Congenital atrioventricular block (CAVB)</i>	Q24.6
<i>Congenital malformations of great arteries</i>	Q25
<i>Patent ductus arteriosus (PDA)</i>	Q25.0
<i>Coarctation of aorta (CoA)</i>	Q25.1
<i>Supravalvular of aortic stenosis</i>	Q25.3
<i>Supravalvular of pulmonary stenosis</i>	Q25.6
<i>Congenital malformations of great veins</i>	Q26
<i>Total anomaly pulmonary venous connection (TAPVC)</i>	Q26.2
<i>Partial anomaly pulmonary venous connection (PAPVC)</i>	Q26.3

Jenis PJB berdasarkan waktu munculnya manifestasi klinis gagal jantung, tampak pada Tabel 7. Berdasarkan hasil pemeriksaan prenatal ditemukan bahwa jenis PJB yang paling banyak adalah VSD (sekitar 20% dari seluruh PJB); sedangkan TOF merupakan jenis PJB sianotik yang paling banyak ditemukan (Tabel 8).

Tabel 7. Jenis-jenis penyakit jantung bawaan yang mengakibatkan gagal jantung

Masa janin
Regurgitasi katup atrioventrikular berat
Obstruksi <i>inflow/ outflow</i> berat
Penutupan duktus arteriosus dan foramen ovale intrauterin
<i>Ebstein anomaly</i> disertai <i>supraventricular tachycardia</i> (SVT)
Penyakit jantung bawaan kompleks disertai <i>atrioventricular block</i> (AVB)
Saat bayi baru lahir atau 3 hari pertama
<i>Hypoplastic left heart syndrome</i> (HLHS)
<i>Persistent pulmonary hypertension of the newborn</i> (PPHN)
Fistula arteri-vena sistemik yang besar
Usia 1 minggu pertama
<i>Transposition of great arteries</i> (TGA)
<i>Patent ductus arteriosus</i> (PDA) pada bayi prematur
<i>Hypoplastic left heart syndrome</i> (HLHS)
Fistula arteri-vena sistemik yang besar
<i>Total anomaly pulmonary venous connections</i> (TAPVC)
<i>Critical aortic stenosis</i> (AS)
<i>Critical pulmonary stenosis</i> (PS)
Lesi lainnya yang termasuk pada bayi baru lahir atau 3 hari pertama
Usia 1-4 minggu
Coarctation of aorta (CoA)
Pirau kiri ke kanan pada bayi prematur
Lesi lainnya yang termasuk pada usia 1 minggu pertama
Usia 4-6 minggu
<i>Atrioventricular septal defect</i> (AVSD)
Usia > 6 minggu
<i>Ventricular septal defect</i> (VSD) besar
<i>Patent ductus arteriosus</i> (PDA) yang besar
<i>Atrial septal defect</i> (ASD) yang besar

Tabel 8. Insidens penyakit jantung bawaan berdasarkan pemeriksaan prenatal

Jenis lesi	Estimasi persenta
<i>Ventricular septal defect</i>	20%

<b>Jenis lesi</b>	<b>Estimasi persenta</b>
<i>Patent ductus arteriosus</i>	10%
<i>Tetralogy of Fallot</i>	10%
<i>Coarctation of the aorta</i>	10%
<i>Atrial septal defect</i>	5%
<i>Transposition of the great arteries</i>	5%
<i>Critical aortic stenosis</i>	5%
<i>Tricuspid atresia</i>	1%
<i>Pulmonary stenosis</i>	1%
<i>Ebstein anomaly</i>	1%
<i>Interrupted aortic arch</i>	1%
<i>Hypoplastic left heart syndrome</i>	1%

Setelah lahir, sekitar 25% dari seluruh PJB merupakan PJB kritis. Klasifikasi PJB kritis terbagi atas PJB kritis tergantung duktus arteriosus dan PJB kritis tidak tergantung duktus arteriosus. Pada PJB kritis tergantung duktus arteriosus, bayi sering mengalami gagal jantung dan syok, bahkan dapat meninggal jika duktus menutup. Klasifikasi PJB kritis tergantung duktus yaitu:

- a. Aliran pulmonal tergantung duktus. Contohnya, *pulmonary atresia - ventricular septal defect* (PA - VSD), *pulmonary atresia - intact ventricular septum* (PA - IVS), *pulmonary stenosis* (PS) berat, dan *hypoplastic right heart syndrome* (HRHS).
- b. Aliran sistemik tergantung duktus. Contohnya, *total anomaly pulmonary venous connection* (TAPVC), *critical aortic stenosis* (AS), *hypoplastic left heart syndrome* (HLHS), *critical coarctation of aorta* (CoA), dan *interrupted aortic arch* (IAA).
- c. Aliran campuran (*mixing*) tergantung duktus dan foramen ovale, contohnya *transposition of great arteries - intact ventricular septum* (TGA - IVS).

Sedangkan pada PJB kritis tidak tergantung duktus, masalah gagal jantung sering disertai manifestasi klinis PH. Contohnya *Truncus Arteriosus*, *Transposition Of Great Arteries - Ventricular Septal Defect* (TGA - VSD), *Double Outlet Right Ventricle* (DORV) dengan VSD subaortik, DORV dengan VSD subpulmonik atau dikenal dengan istilah *TAUSSIG BING ANOMALY* (TBA), *Double Inlet Ventricle* (DIV), dan *Complete Atrioventricular Septal Defect* (CAVSD).

Walaupun saat ini kelangsungan hidup pasien PJB kritis semakin baik, namun masalah gagal jantung tetap menjadi perhatian serius, baik pra maupun pasca-intervensi. Penyebab gagal jantung pada PJB pra-intervensi tercantum pada Tabel 1. Sedangkan penyebab gagal jantung pada PJB pasca-intervensi adalah:

- a. Defek atau lesi residual yang signifikan
  - b. Komplikasi akibat pemakaian *cardiopulmonary bypass* (CPB) yang terlalu lama atau akibat intervensi bedah berulang terutama pada kasus-kasus PJB kompleks, seperti Blalock-Taussig *Shunt* (BTS), *central shunt*, prosedur Rastelli, koreksi total biventrikular, prosedur *arterial switch*, prosedur Damus - Kaye Stensel (DKS), prosedur Norwood, *Pulmonary Artery Banding* (PAB), *Bidirectional Cavopulmonary Shunt* (BCPS), prosedur Fontan, serta perbaikan atau penggantian katup jantung.
  - c. Gangguan katup berat, disfungsi ventrikel, dan kardiomiopati
  - d. *Pulmonary hypertension* (PH)
  - e. Aritmia
  - f. *Infective endocarditis* (IE)
2. Kardiomiopati

Kardiomiopati merupakan penyebab tersering kedua gagal jantung pada anak. Insidens kardiomiopati diperkirakan antara 1-1,2 per 100.000 anak. Kejadian kardiomiopati ini sepuluh kali lebih sering terjadi pada tahun pertama kehidupan. Sebagian besar kardiomiopati disebabkan penyakit genetik, kelainan metabolik bawaan (*inborn error metabolism*). Kardiomiopati bisa ditemukan pada lebih dari 40 kelainan metabolik bawaan yang berbeda, termasuk *fatty acid oxidation defects*, *organic acidemias*, *amino acidopathies*, *glycogen storage diseases*, dan *congenital disorders of glycosylation*, seperti kelainan peroksisimal, mitokondria, dan *lysosomal storage*. Klasifikasi diagnosis kardiomiopati berdasarkan ICD-10, seperti dipaparkan pada Tabel 9.

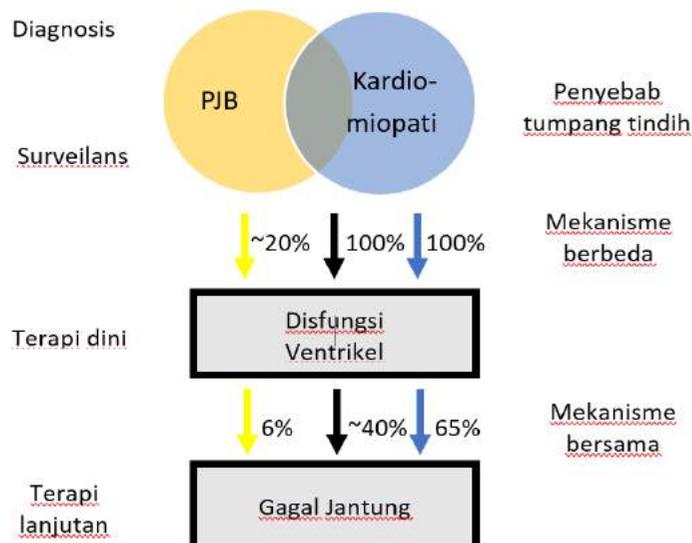
Kardiomiopati dan PJB memiliki beberapa faktor penyebab intrinsik yang tumpang tindih (Gambar 5). Bayi PJB tanpa kardiomiopati, sekitar 20% kasus mengalami gagal jantung dan 6% kasus memerlukan intervensi lanjutan. Bayi PJB dengan kardiomiopati, seluruhnya mengalami disfungsi ventrikel dan 40% kasus mengalami

gagal jantung yang memerlukan intervensi lanjutan. Bayi dengan kardiomiopati tanpa adanya PJB akan mengalami disfungsi ventrikel dan sekitar 65% kasus gagal jantung memerlukan intervensi lanjutan.

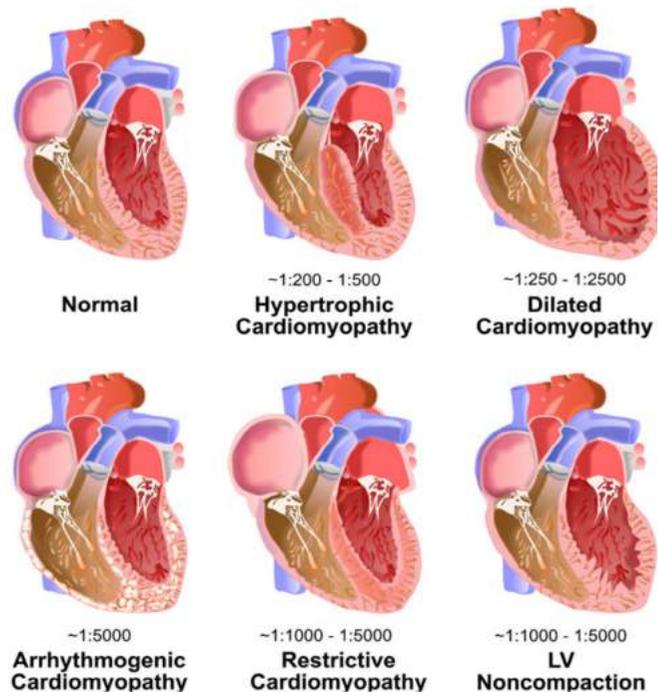
Tabel 9. Klasifikasi kardiomiopati berdasarkan ICD-10

Diagnosis	Kode
<i>Cardiomyopathy</i>	I42
<i>Dilated cardiomyopathy (DCM)</i>	I42.0
<i>Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM)</i>	I42.1
<i>Other hypertrophic cardiomyopathy (HCM)</i>	I42.2
<i>Endomyocardial (eosinophilic) disease</i>	I42.3
<i>Endocardial fibroelastosis</i>	I42.4
<i>Other restrictive cardiomyopathy</i>	I42.5
<i>Alcoholic cardiomyopathy</i>	I42.6
<i>Cardiomyopathy due to drug and external agent</i>	I42.7

Menurut AHA *Scientific Statement* tahun 2019, kardiomiopati dibagi atas *dilated cardiomyopathy* (DCM), *hypertrophic cardiomyopathy* (HCM), *restrictive cardiomyopathy* (RCM), *left ventricular non-compaction cardiomyopathy* (LVNC), dan *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy* (ARVC). Gambaran anatomi dari berbagai jenis kardiomiopati tersebut, tercantum pada Gambar 6.



Gambar 5. Hubungan PJB dan kardiomiopati dalam mengakibatkan gagal jantung



Gambar 6. Gambaran anatomi fenotip pada kardiomiopati

a. Kardiomiopati Dilatasi

Kardiomiopati Dilatasi (*Dilated Cardiomyopathy-DCM*) ditandai dengan dilatasi dan disfungsi sistolik ventrikel, tebal dinding miokardium umumnya normal dan sering disertai dengan regurgitasi mitral (*Mitral Regurgitation, (MR)*). DCM merupakan jenis kardiomiopati yang paling sering mengakibatkan gagal jantung pada bayi dan anak. Insidens DCM sekitar 0,57 per 100.0000 anak, umumnya terjadi pada tahun pertama kehidupan. Sekitar 40% kasus meninggal setelah 5 tahun terdiagnosis atau memerlukan transplantasi jantung. Selain disebabkan oleh penyakit genetik dan kelainan metabolik bawaan, DCM juga dapat disebabkan oleh penyakit didapat (Tabel 10), DCM juga dapat diinduksi oleh takikardia yang lama.

Tabel 10. Penyebab kardiomiopati dilatasi pada anak

<b>Faktor</b>	<b>Contoh</b>
Mutasi gen	<i>Lamin A-C, myosin binding protein-C, troponin I, taffazin (Barth syndrome), dystrophin, Danon disease, mitochondrial disorders, limb-girdle dystrophy, titin, desmin, Carnitine deficiency</i>

Miokarditis	<i>Coxsackie virus, enterovirus, parvovirus, adenovirus, influenza, Epstein-Barr virus, HIV, cytomegalovirus, varicella, mumps, Giant cell disease, Lyme disease, mycoplasma</i>
Iskemia	ALCAPA, penyakit Kawasaki, aneurisma coroner
Penyakit jantung struktural	Gangguan katup, penyakit jantung bawaan
Kelainan endokrin	Hipotiroid, penyakit paratiroid, feokromositoma
Kelainan hematologi	Anemia defisiensi besi, anemia sickle cell, hemokromasitosis, talasemia
Kelainan nefrologi	Uremia, hipertensi akibat penyakit ginjal kronik
Autoimun/penyakit vaskular kolagen	SLE, dermatomyositis, penyakit jantung rematik
Toksin	Antrasiklin, radiasi, siklofosfamin
Keterangan: ALCAPA = <i>anomalous og left coronary artery from pulmonary artery</i> ; HIV = <i>human immunodeficiency virus</i> ; SLE = <i>systemic lupus erythematosus</i>	

Penyebab DCM pada bayi harus menyingkirkan kemungkinan anomali arteri koroner, seperti *Anomaly Left Coronary Artery From Pulmonary Artery (ALCAPA)* dan aneurisma koroner akibat penyakit Kawasaki, yang dapat menyebabkan iskemik miokard, penurunan fungsi sistolik dan dilatasi ventrikel kiri. Miokarditis akibat virus Cocksackie yang merupakan virus kardiotropik, merupakan PJD yang paling sering mengakibatkan DCM. Walaupun sebagian besar miokarditis akut akibat virus sembuh sempurna, namun bisa berlanjut kronik. Pada miokarditis kronik, terjadi reaksi autoimun dan kerusakan langsung sel-sel otot jantung, gangguan pembentukan dan konduksi impuls

jantung. Beberapa literatur terkini menganggap DCM sebagai gejala sisa miokarditis virus sebelumnya.

b. Kardiomiopati Hipertrofi

Kardiomiopati hipertrofi (*Hypertrophic Cardiomyopathy*-HCM) adalah hipertrofi ventrikel kiri tanpa disertai dilatasi, fungsi sistolik normal atau bahkan meningkat. Sebagian besar penyebab HCM adalah kelainan genetik, seperti kelainan enzim lisosom atau glikogen pada miokard, abnormalitas fosforilasi oksidatif, dan mutasi gen sarkomer.

Manifestasi klinis HCM seringkali muncul saat pasien telah remaja atau dewasa. Jika HCM terjadi pada masa bayi dan anak, umumnya pasien datang dengan gejala dan tanda klinis gagal jantung sistolik dan diastolik. Gejala sinkop bahkan kematian mendadak terjadi pada masa anak dan remaja, disebabkan oleh *left ventricle outflow tract obstruction* (LVOTO) yang berat, aritmia, atau keduanya. Sekitar 20% HCM disertai LVOTO, dikenal dengan istilah *hypertrophy obstructive cardiomyopathy* (HOCM). Penyebab non-genetik biasanya berhubungan dengan obesitas, riwayat ibu hamil dengan diabetes, dan amyloidosis.

c. Kardiomiopati Restriktif

Kardiomiopati restriktif (*Restrictive Cardiomyopathy*-RCM) adalah penyakit otot jantung yang ditandai dengan disfungsi diastolik di kedua ventrikel disertai dilatasi atrium, sedangkan ukuran, ketebalan otot ventrikel, dan fungsi sistolik ventrikel kiri umumnya normal. Insidens RCM hanya sekitar 5% dari seluruh kardiomiopati pada anak. RCM disebabkan oleh kelainan genetik akibat mutasi gen protein sarkomer. Gejala dan tanda klinis bervariasi seperti ortopnea dan batuk-batuk yang seringkali dianggap sebagai asma, nyeri dada, sinkop, bahkan kematian mendadak.

d. Kardiomiopati Non-Kompaksi

Kardiomiopati non-kompaksi (*Left Ventricular Non-Compaction Cardiomyopathy*-LVNC), disebabkan oleh kelainan genetik dan penyakit metabolik. Kelainan anatomi LVNC adalah hipertrabekula yang melibatkan salah satu ventrikel atau keduanya.

e. Kardiomiopati Aritmogenik

Seperti kardiomiopati lainnya, kardiomiopati aritmogenik (*Arrhythmogenic Right Ventricle Cardiomyopathy-ARVC*) disebabkan oleh kelainan genetik. Pada masa anak, jarang muncul gejala dan tanda klinis gagal jantung. Infiltrasi *fibro-fatty* pada miokardium menjadi penyebab terjadinya aritmia ventrikel dan disfungsi sistolik biventrikular yang muncul pada masa remaja.

3. Aritmia

Aritmia dibagi menjadi bradiaritmia, takiaritmia, sinus aritmia dan *premature beats*. Beberapa jenis aritmia sesuai ICD-10 yang dapat mengakibatkan gagal jantung tercantum pada Tabel 11. Sinus aritmia dan *premature beats* tidak mengakibatkan gagal jantung. Pada aritmia berat dapat terjadi gagal jantung, syok, hingga kematian mendadak. Aritmia pada anak dapat disebabkan oleh kelainan genetik, atau berhubungan dengan beberapa penyakit seperti PJB, kardiomiopati, hipertensi pulmoner, efek samping obat, atau gangguan keseimbangan elektrolit, terutama kalium, kalsium, dan magnesium.

Aritmia merupakan penyebab gagal jantung paling banyak ditemukan pada masa intrauterin. Pada anak, gagal jantung sering diakibatkan oleh aritmia, seperti fibrilasi atrial (*Atrial Fibrillation*, (AF)), *Atrioventricular Node Reentry Tachycardia* (AVNRT), *Atrioventricular Reentry Tachycardia* (AVRT), *Ectopic Atrial Tachycardia* (EAT), dan gangguan konduksi yaitu *Congenital Atrioventricular Block* (CAVB). Pra-intervensi PJB kompleks sering terjadi SVT (pada anomali Ebstein) dan CAVB (pada *single ventricle*). Pasca-intervensi PJB, kejadian aritmia lebih tinggi baik takiaritmia, misalnya takikardia atrial pasca-bedah *arterial switch*, AF pasca-prosedur Fontan, maupun bradiaritmia, misalnya AVB pasca-bedah koreksi VSD dan AVSD, atau pasca-prosedur Senning pada ccTGA.

Tabel 11. Beberapa jenis aritmia berdasarkan ICD-10

<b>Nama penyakit</b>	<b>Kode</b>
<i>Atrioventricular and left bundle branch block</i>	I44
<i>Atrioventricular block, first degree</i>	I44.0

<i>Atrioventricular block, second degree</i>	I44.1
<i>Atrioventricular block, complete</i>	I44.2
<i>Paroxysmal tachycardia</i>	I47
<i>Atrioventricular reentry tachycardia (AVRT)</i>	I47.0
<i>Atrioventricular node reentry tachycardia (AVNRT)</i>	I47.0
<i>Supraventricular tachycardia (SVT)</i>	I47.1
<i>Ectopic atrial tachycardia (EAT)</i>	I47.1
<i>Ventricular tachycardia</i>	I47.2
<i>Torsades de pointes</i>	I47.2
<i>Paroxysmal tachycardia, unspecified</i>	I47.9
<i>Atrial fibrillation and flutter</i>	I48
<i>Paroxysmal atrial fibrillation</i>	I48.0
<i>Persistent atrial fibrillation</i>	I48.1
<i>Chronic atrial fibrillation</i>	I48.2
<i>Typical atrial flutter</i>	I48.3
<i>Atypical atrial flutter</i>	I48.4

#### 4. Hipertensi Pulmoner

Berdasarkan pedoman dari *European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network* tahun 2019, PH didefinisikan sebagai tekanan arteri pulmonal rerata (*mean pulmonary arterial pressure, mPAP*) >20 mmHg pada anak usia >3 bulan. Definisi PH tersebut tidak mencakup bayi usia di bawah 3 bulan, karena resistensi vaskular paru (*pulmonary vascular resistance, PVR*) dan PAP pada masa transisi sirkulasi fetal-neonatal masih tinggi. Pada neonatus, umumnya PH terjadi karena bertahannya sirkulasi fetal setelah lahir, dikenal dengan istilah *Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn (PPHN)*. Aliran pada duktus arteriosus dan foramen ovale masih merupakan pirau kanan ke kiri seperti saat masih di intrauterin. Klasifikasi PH berdasarkan ICD-10 tertera pada Tabel 12.

Tabel 12. Klasifikasi hipertensi pulmoner berdasarkan ICD-10

<b>Diagnosis</b>	<b>Kode</b>
<i>Primary pulmonary hypertension</i>	I27.0
<i>Kyphoscoliotic heart disease</i>	I27.1
<i>Other secondary pulmonary hypertension</i>	I27.2
<i>Other specific pulmonary heart disease</i>	I23.8
<i>Pulmonary heart disease, unspecified</i>	I27.9

Selain PPHN, penyebab PH pada bayi adalah pirau kiri ke kanan yang signifikan, seperti pada *bronchopulmonary dysplasia (BPD)* yang merupakan komplikasi lanjut dari *hemodynamic significant patent ductus arteriosus (hs-PDA)*. Pada hs-PDA terjadi kelebihan beban volume di sirkulasi pulmonal akibat pirau kiri ke kanan, hal ini tidak terjadi pada PPHN yang memiliki PVR tinggi. Penyebab PH lain adalah hipoksia, tromboemboli, kelainan bawaan mayor, dan kelainan sistemik lainnya (lihat penyebab PH pada Tabel 13).

Pada PJB, ada beberapa kondisi yang bisa mengakibatkan terjadinya PH. Awalnya merupakan PH sekunder akibat pirau signifikan dari aliran sistemik ke pulmonal yang belum menimbulkan sianosis. Jika ini berlangsung lama dan resistensi vaskular paru (*pulmonary vascular resistance, PVR*) meningkat, akan terjadi pirau pulmonal ke sistemik, kondisi ini dikenal sebagai sindroma Eisenmenger dengan manifestasi klinis jari tabuh dan sianosis. Jika terjadi PH pada PJB dengan defek yang kecil, maka perlu dicari penyebab lain. PH pasca-intervensi PJB dapat terjadi pada kasus-kasus PJB tertentu, seperti pasca-bedah BCPS, pasca-prosedur Fontan, atau pasca bedah koreksi total. Seperti halnya pada gagal jantung, penelitian tentang PH pada anak juga masih terbatas, sehingga diagnosis dan tata laksananya banyak mengacu pada pedoman pasien dewasa.

Tabel 13. Penyebab hipertensi pulmoner pada anak

a. <i>Prenatal or developmental vascular disease</i> <i>Associated with fetal cardiac maldevelopment</i> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ <i>Premature closure of foramen ovale or ductus arteriosus</i><ul style="list-style-type: none"><li>- <i>Idiopathic</i></li><li>- <i>Drug induced</i></li></ul></li></ul>
---

<ul style="list-style-type: none"><li>▪ <i>Congenital heart defect associated with PVD in the fetus</i><ul style="list-style-type: none"><li>- <i>Transposition of great arteries with intact ventricular septum</i></li><li>- <i>Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum</i></li><li>- <i>Obstructed total anomalous pulmonary venous connection</i></li><li>- <i>Common pulmonary vein atresia</i></li></ul></li></ul>
b. <i>Perinatal pulmonary vascular maladaptation</i> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ <i>Idiopathic PPHN</i></li><li>▪ <i>PPHN associated with or triggered by</i><ul style="list-style-type: none"><li>- <i>Sepsis</i></li><li>- <i>Meconium aspiration</i></li><li>- <i>Congenital heart disease</i></li><li>- <i>Congenital diaphragmatic hernia</i></li><li>- <i>Trisomy 21, 18, 13</i></li><li>- <i>Drugs: Diazoxide</i></li><li>- <i>Hypobaric, hypoxic exposure</i></li></ul></li></ul>
▪ <i>Pediatric cardiovascular disease</i>
▪ <i>Bronchopulmonary dysplasia</i>
▪ <i>Isolated pediatric PH vascular disease or isolated PAH</i>
▪ <i>Multifactorial PH vascular disease in congenital malformation</i>
▪ <i>Pediatric lung disease</i>
▪ <i>Pediatric thromboembolic disease</i>
▪ <i>Pediatric hypobaric hypoxic disease</i>
▪ <i>Pediatric pulmonary vascular diseases associated with other system disorders</i>

Keterangan:

*PAH = pulmonary arterial hypertension; PH = pulmonary hypertension; PPHN = persistent pulmonary hypertension of the newborn; PVD = pulmonary vascular disease*

5. Penyakit Jantung Didapat (PJD) dan Gagal Jantung Dengan Struktur Jantung Normal

Pada anak-anak di negara berkembang, sebagian besar PJD disebabkan oleh demam rematik akut (*Acute Rheumatic Fever (ARF)*) dan penyakit jantung rematik (*Rheumatic Heart Disease (RHD)*). Data

epidemiologi anak yang mengalami ARF dan RHD bervariasi di berbagai negara. Sekitar 40% gagal jantung pada remaja disebabkan oleh ARF dan RHD. Beberapa PJD non-reumatik yang dapat mengakibatkan gagal jantung adalah:

- a. infeksi: IE, miokarditis akibat virus, dan disfungsi miokard akibat sepsis
- b. inflamasi: miokarditis akibat autoimun, perikarditis restriktiva, penyakit Kawasaki, dan karditis akibat lupus eritematosus.
- c. akibat bahan toksin dan paparan obat kemoterapi : *anthracycline, doxorubicin*
- d. kelainan hematologi: akibat transfusi berulang pada talasemia, atau anemia berat
- e. kelainan endokrin: diabetes, tirotoksikosis, hipotiroid, gangguan paratiroid
- f. penyakit ginjal: sindrom kardiorrenal
- g. penyakit neuromuskular

Penyebab PJD dengan struktur jantung normal juga berbeda-beda pada berbagai kelompok usia, seperti tertera pada Tabel 14.

Tabel 14. Penyebab gagal jantung pada anak dengan struktur jantung normal

<b>Janin</b>	<b>Bayi (1 – 12 bulan)</b>
Anemia	Anemia
Aritmia	Aritmia
Kardiomiopati	Kardiomiopati
Miokarditis	Endokrinopati
<i>Twin to twin transfusion</i>	<i>Arterio-vena malformation</i>
<i>Arterio-vena malformation</i>	Riwayat iskemik hipoksik
Hipertiroid	Hipotiroid
	Infeksi berat dan sepsis
	Hipertensi
	Penyakit Kawasaki
	Gangguan metabolik (hipoglikemia, hipokalsemia)
<b>Neonatal (0 – 28 hari)</b>	<b>Anak – remaja</b>

Anemia Aritmia Arterio-vena malformation Kardiomiopati Endokrinopati Hipoglikemia Hipotiroid <i>Hypoxic ischemic                  encephalopathy</i> Infeksi berat dan sepsis	Penyakit katup didapat Demam reumatik akut Penyakit jantung reumatik Endokarditis Anemia Aritmia Kardiomiopati Miokarditis <i>Human immunodeficiency virus (HIV)</i> Hipertensi <i>Cardiorenal syndrome</i> Gangguan ginjal akut Penyakit ginjal kronik Penyakit Kawasaki Endokrinopati Paparan kardiotoxik (kemoterapi, radiasi) Penyakit genetik
---	---

E. Pendekatan Diagnostik

1. Manifestasi Klinis Gagal Jantung

Gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak sangat bervariasi. Anamnesis dan pemeriksaan fisis yang menyeluruh sangat penting dalam penegakan diagnosis dan evaluasi gagal jantung. Pada Tabel 15 di bawah ini, tercantum gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak, yang dibagi atas dua kelompok besar, yakni kelompok bayi dan balita, serta kelompok anak usia sekolah dan remaja. Gejala klinis yang hampir selalu ditemukan pada bayi adalah nafas cepat dan kesulitan minum susu. Sedangkan pada anak dan remaja, mudah lelah dan intoleransi aktivitas lebih sering terjadi.

Tabel 15. Gejala dan tanda klinis gagal jantung pada anak

Kelompok anak	Gejala dan tanda klinis yang sering ditemukan	Gejala dan tanda klinis yang jarang ditemukan
---------------	---	---

Janin	Takiaritmia atau bradiaritmia	-
Bayi dan balita	Nafas cepat (takipnea) Takikardia Iritabilitas, kesulitan makan atau minum susu (refluks, muntah, menolak makan/minum susu) Keringat berlebihan (diaforesis) Tampak pucat (anemis)	Sianosis Palpitasi Sinkop Edema pada wajah <i>Dependent</i> edema Asites
Anak usia sekolah dasar dan remaja	Mudah lelah ( <i>fatigue</i> ) Intoleransi aktifitas Sesak nafas (dispnea) Ortopnea Nyeri perut	Palpitasi Nyeri dada <i>Dependent</i> edema

Manifestasi klinis gagal jantung juga berbeda pada kelompok janin dan bayi. Pada janin, sebagian besar PJB belum mengakibatkan gagal jantung, kecuali jika ditemukan regurgitasi katup yang berat atau jika disertai AVB total. Manifestasi klinis dapat berupa penurunan gerakan janin, efusi perikard, takiaritmia atau bradiaritmia, dan asites.

Pada bayi baru lahir dengan prematuritas dan berat bayi lahir rendah, gagal jantung ditandai dengan adanya asidosis, anemia, dan hipoksemia. Sedangkan pada bayi cukup bulan, umumnya dijumpai takipnea, kelelahan saat minum susu, dan penurunan produksi urin. Bayi baru lahir dengan prematuritas lebih sering mengalami gagal jantung dibandingkan bayi cukup bulan. Tanda-tanda gagal jantung yang klasik seperti edema, distensi vena jugularis, dan takikardia seringkali tidak ditemukan. Pada bayi dengan PJB lesi ringan, umumnya tidak menimbulkan manifestasi klinis gagal jantung, namun dalam perjalanan penyakitnya dapat terjadi gagal jantung maupun komplikasi lainnya. Jika terjadi gagal jantung pada PJB lesi ringan, diperlukan investigasi untuk mencari penyebab masalah jantung lainnya atau masalah ekstrakardiak. Sedangkan

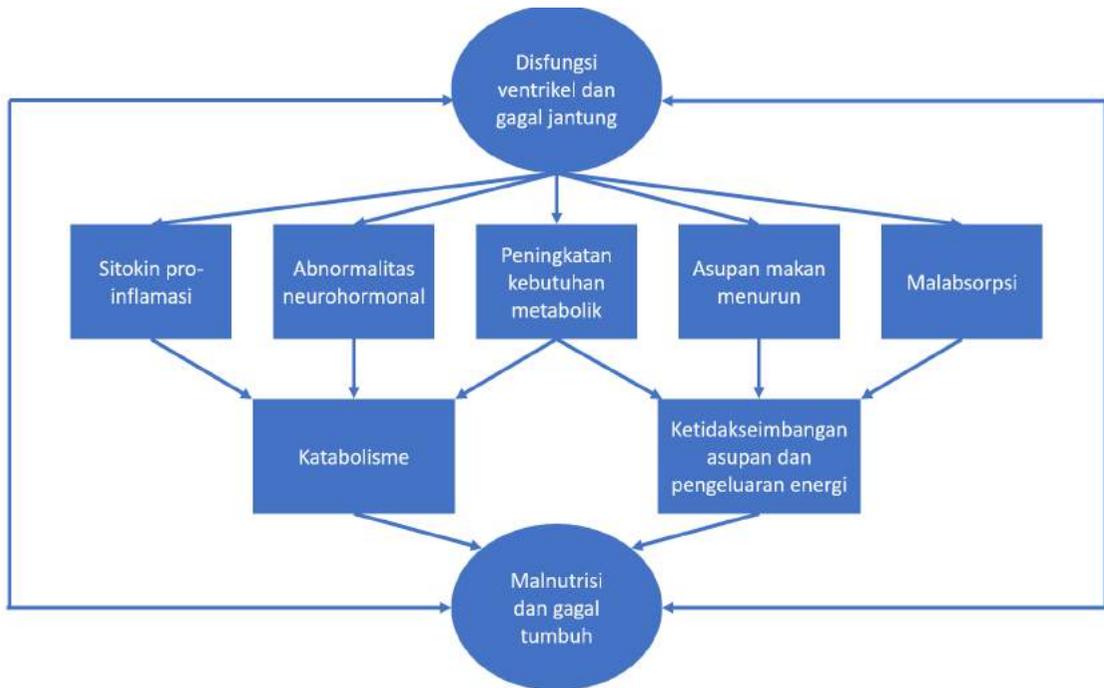
pada PJB dengan lesi sedang sampai berat atau kompleks, waktu munculnya manifestasi klinis gagal jantung pada anak sangat bervariasi, seperti terlihat pada Tabel 7.

Walaupun PJB dikelompokkan berdasarkan manifestasi klinis ada atau tidak adanya sianosis, namun ada beberapa hal yang perlu difahami dalam proses penegakan diagnosis PJB, yakni:

- a. Sianosis tidak hanya disebabkan oleh PJB, beberapa kondisi seperti hipoksemia akibat kelainan paru dan saluran pernafasan, kelainan hematologi, atau kelainan neurologi juga bisa menimbulkan sianosis
- b. Pada beberapa pasien PJB asiantik dengan pirau kiri ke kanan, dapat terlihat sianosis jika terjadi PH berat dan pirau berbalik dari kanan ke kiri (sindrom Eisenmenger).
- c. Pada PJB asiantik dengan lesi obstruktif seperti PS, AS, dan CoA, pasien tidak terlihat sianosis jika derajat lesi ringan. Namun pada PS berat/kritikal dengan pirau PFO/ASD atau VSD, pasien akan terlihat sianosis; demikian halnya pada AS dan CoA berat/ kritikal yang mengalami edema paru dan hipoksemia atau perfusi perifer yang buruk.
- d. Pada PPHN hanya ditemukan PFO dan atau PDA, namun bayi tampak sianosis akibat masih bertahannya sirkulasi fetal dengan PVR yang tinggi.
- e. Pada TOF dengan derajat obstruksi alur keluar ventrikel kanan ringan sampai moderat, pasien dapat terlihat tidak sianotik (*pink* TOF).
- f. Pada PJB sianotik tanpa obstruksi jalan keluar ventrikel, manifestasi klinis sianosis muncul sejalan dengan semakin beratnya gagal jantung, misalnya pada TrA, TGA -VSD, DORV, atau TBA.
- g. Pada PJB sianotik dengan anemia relatif, pasien sering tidak tampak sianosis. Manifestasi klinis sianosis bergantung pada kadar *reduced haemoglobin* (*reduced* Hb) yang nilainya ditentukan oleh kadar Hb dan saturasi oksigen arteri (SaO<sub>2</sub>). Pasien mulai terlihat sianosis bila kadar *reduced* Hb >3 gr/dl. Misalnya pada pasien PJB sianotik dengan kadar Hb 10 gr/dl dan SaO<sub>2</sub> 80%, tidak akan tampak sianosis karena nilai *reduced* Hb = (100% - 80%) x 10 gr/dL = 2 gr/dl. Pasien baru akan

terlihat sianosis jika dilakukan transfusi dan kadar Hb >15 gr/dl, sehingga *reduced* Hb >3 gr/dl.

Kegagalan pertumbuhan biasanya disebabkan kesulitan makan atau minum susu yang sering terjadi pada gagal jantung bayi dan balita. Anak akan menyelesaikan aktivitas makan atau minum lebih lama (>20 menit), disertai penurunan kemampuan untuk menerima asupan makanan atau minuman. Anak rewel saat diberi makan atau minum, berkeringat berlebihan, bahkan sering menolak saat diberi makan atau minum. Proses absorpsi makanan di usus juga dapat terganggu oleh karena kurangnya perfusi ke organ saluran cerna, sehingga terjadi malabsorpsi. Manifestasi klinis yang dapat dijumpai adalah refluks gastroesofageal, mual, dan muntah. Jika ini terjadi berlama-lama, berat badan bayi sulit naik dan dalam jangka panjang dapat terjadi gagal tumbuh. Penyebab lain gagal tumbuh adalah adanya sitokin proinflamasi, abnormalitas neurohormonal, dan kebutuhan metabolisme yang meningkat, sebagaimana terlihat pada Gambar 7.



Gambar 7. Mekanisme terjadinya gagal tumbuh pada gagal jantung anak

Banyak faktor lain yang sering mengakibatkan gagal tumbuh, sehingga setiap anak yang mengalami gagal jantung disertai gagal tumbuh, harus disingkirkan kemungkinan penyebab lainnya. Pada anak yang mengalami gagal jantung disertai gagal tumbuh yang

persisten, dapat menjadi indikator respon pengobatan yang tidak adekuat. Pada anak dengan gagal tumbuh akibat asupan kalori yang rendah, defisiensi protein, masalah gastrointestinal, kelainan metabolik, atau penyakit kronis lainnya, juga dapat menyebabkan disfungsi ventrikel yang mengakibatkan gagal jantung.

Murmur yang terdengar saat dilakukan pemeriksaan fisis, bukan manifestasi klinis spesifik dari gagal jantung, namun hanya merupakan petanda adanya aliran turbulensi. Murmur sering tidak terdengar pada awal-awal masa neonatus, namun setelah beberapa minggu atau bulan kemudian ketika PVR turun, murmur akibat pirau dari kiri ke kanan baru akan terdengar. Tidak adanya murmur, tidak menyingkirkan kemungkinan PJB, sebaliknya adanya murmur belum tentu ada PJB. Murmur derajat 1 atau 2 merupakan murmur fisiologis (inosens) atau adanya aliran turbulensi ringan yang bisa terjadi pada jantung normal. Sedangkan murmur patologis adalah jika murmur sistolik derajat 2 ke atas, murmur holosistolik, dan murmur diastolik. Murmur patologis dapat membantu untuk menegakkan diagnosis penyebab gagal jantung.

## 2. Klasifikasi Derajat Keparahan Klinis Gagal Jantung Pada Anak

Ada beberapa model pengklasifikasian derajat keparahan klinis gagal jantung pada bayi, anak dan remaja.

- a. Klasifikasi derajat keparahan klinis NYHA/Ross: untuk anak usia >6 tahun mengacu pada klafisikasi *New York Heart Association* (NYHA) untuk orang dewasa. Sedangkan untuk bayi dan anak <6 tahun, menggunakan kriteria Ross yang dimodifikasi dari kriteria NYHA, sebagaimana tercantum pada Tabel 16.
- b. Klasifikasi derajat keparahan klinis Ross yang dimodifikasi sebagaimana tercantum pada Tabel 17.
- c. Klasifikasi ACC/AHA tahun 2013 (Tabel 18), di samping memperhatikan derajat keparahan klinis sebagaimana kriteria NYHA/Ross, juga mempertimbangkan ada tidaknya abnormalitas anatomi dan fungsi jantung, serta gagal jantung fase awal (akut) atau fase lanjut (kronik).

Pada PNPk ini, kriteria NYHA/Ross dan klasifikasi menurut ACC/AHA menjadi dasar pengelompokan gagal jantung pada anak.

Tabel 16. Klasifikasi derajat keparahan gagal jantung pada bayi, anak, dan remaja

<b>Derajat keparahan</b>	<b>Kriteria Ross 0 – 1 tahun</b>	<b>Kriteria Ross Anak 1 – 6 tahun</b>	<b>Kriteria NYHA Anak &gt; 6 tahun</b>
Kelas I	Asintomatik	Asintomatik	Asintomatik
Kelas II	Bayi tampak mengalami nafas agak cepat, berkeringat banyak saat minum susu	Anak tampak sesak nafas jika melakukan aktivitas derajat sedang sesuai usianya	Gejala klinis tampak saat melakukan aktifitas fisik derajat sedang
Kelas III	Bayi tampak mengalami nafas cepat, berkeringat banyak saat minum susu	Anak tampak sesak nafas jika melakukan aktivitas derajat ringan sesuai usianya	Gejala klinis tampak saat melakukan aktivitas fisik derajat ringan
Kelas IV	Sesak nafas, nafas cepat, retraksi dada, mendengkur, berkeringat banyak saat istirahat	Sesak nafas, nafas cepat, retraksi dada, mendengkur, berkeringat banyak saat istirahat	Gejala klinis tampak saat istirahat

Keterangan:

NYHA = *New York Heart Association*

Tabel 17. Kriteria Ross yang dimodifikasi untuk gagal jantung pada anak

<b>Parameter</b>	<b>Skor</b>		
	<b>0</b>	<b>+1</b>	<b>+2</b>
Riwayat			
Berkeringat banyak	Hanya di kepala	Kepala dan tubuh saat beraktivitas	Kepala dan tubuh saat istirahat
Takipnea	Sangat jarang	Jarang	Sering
Pemeriksaan fisis			
Pernafasan	Normal	Retraksi	Dispnea
Usia (tahun)			
Laju nafas (kali per			

menit):			
0 – 1	< 50	50 – 60	> 60
1 – 6	< 35	35 – 45	> 45
7 – 10	< 25	25 – 35	> 35
11 – 14	< 18	18 – 28	> 28
Denyut jantung (per menit):			
0 – 1	< 160	160 – 170	> 170
1 – 6	< 105	105 – 115	> 115
7 – 10	< 90	90 – 100	> 100
11 – 14	< 80	80 – 90	> 90
Hepatomegali (cm)	< 2	2 – 3	> 3 cm
Keterangan: Total skor 0-2 = bukan gagal jantung; 3-6 = gagal jantung ringan; 7-9 = gagal jantung moderat; 10-12 = gagal jantung berat			

Tabel 18. Klasifikasi derajat keparahan gagal jantung

<b>Derajat</b>	<b>Interpretasi</b>	<b>Perbandingan derajat keparahan dengan kriteria NYHA/Ross</b>
A	Pasien dengan struktur jantung normal, memiliki risiko potensi terjadinya gagal jantung, namun fungsi jantung masih normal dan tidak ada tanda-tanda <i>volume overload</i> ruang-ruang jantung. Contohnya, pasien dengan riwayat paparan obat-obat kardi toksik, riwayat keluarga dengan kelainan bawaan kardiomiopati, cc-TGA, dan lain-lain.	Tidak ada
B	Pasien dengan struktur jantung abnormal, tanpa adanya manifestasi klinis gagal jantung. Contohnya, regurgitasi aorta dengan pembesaran ventrikel kiri, riwayat atrasi klin dengan penurunan fungsi sistolik ventrikel kiri.	Kelas I

C	Pasien dengan struktur jantung yang abnormal, disertai adanya gejala klinis gagal jantung	Kelas I, II, III, IV
D	Pasien dengan gagal jantung fase lanjut, membutuhkan obat inotropik dan dukungan ventilasi mekanik yang lama, atau pasien yang sudah memerlukan transplantasi jantung	Kelas IV

Keterangan:

cc-TGA = *congenital corrected transposition of great arteries*

### 3. Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan penunjang berfungsi sebagai alat skrining, alat diagnostik, dan atau alat prognostik. Sebagai alat skrining, pemeriksaan penunjang dilakukan pada anak yang tidak memiliki gejala dan tanda klinis gagal jantung atau tampak sehat. Sebagai alat diagnostik, pemeriksaan penunjang berguna untuk membantu menegakkan diagnosis dan mencari penyebab gagal jantung. Sebagai alat prognostik, pemeriksaan penunjang berguna untuk evaluasi pengobatan dan menentukan prognosis. Pada anak yang mengalami gagal tumbuh atau malnutrisi, pemeriksaan penunjang dapat dilakukan untuk menyingkirkan kemungkinan penyebab kelainan jantung yang mendasarinya atau menilai adanya gagal jantung kronik.

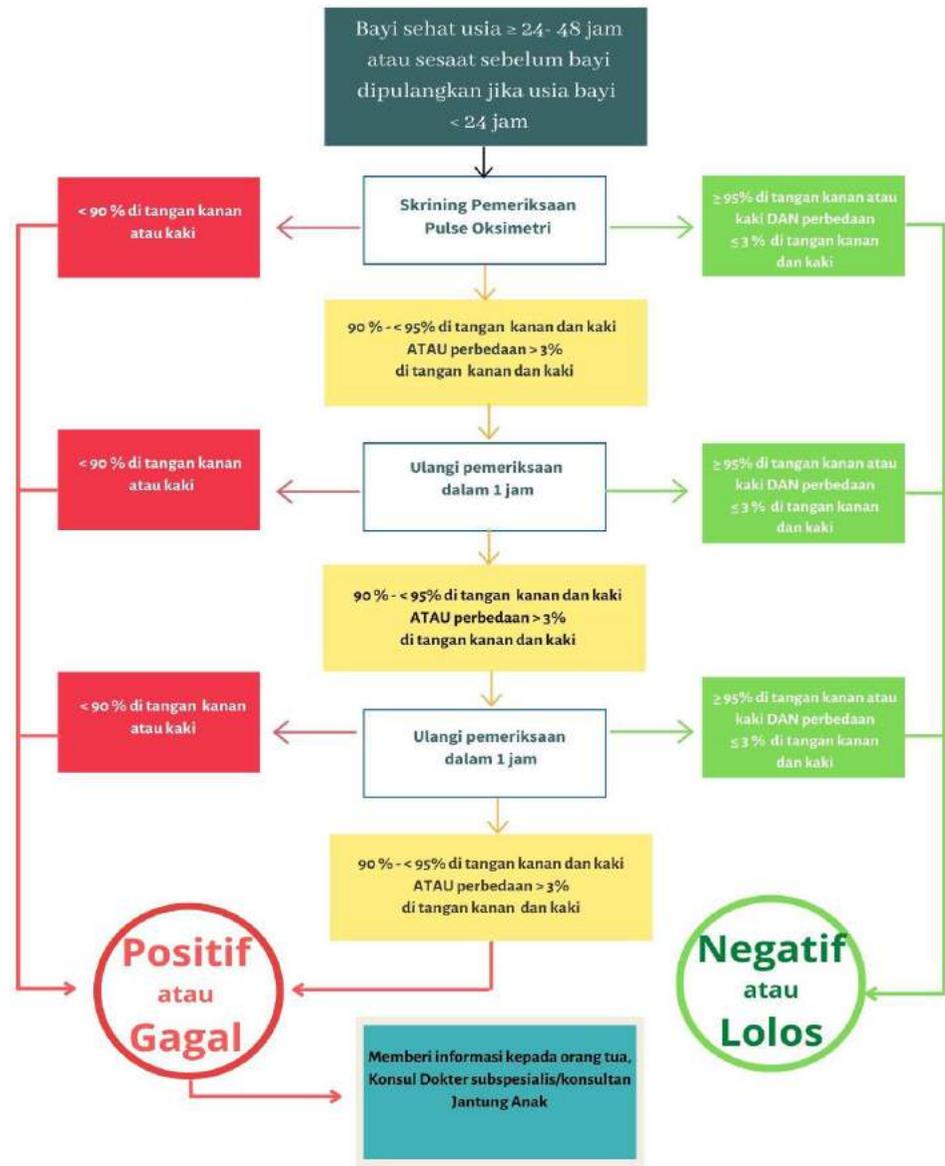
Pemeriksaan penunjang terdiri dari pemeriksaan penunjang utama dan tambahan. Pemeriksaan penunjang utama terdiri dari oksimeter nadi, laboratorium rutin, Rontgen dada, dan EKG, umumnya tersedia di fasilitas pelayanan kesehatan madya. Sedangkan pemeriksaan penunjang tambahan TTE, uji latih jantung, pemantauan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

#### a. Oksimeter Nadi

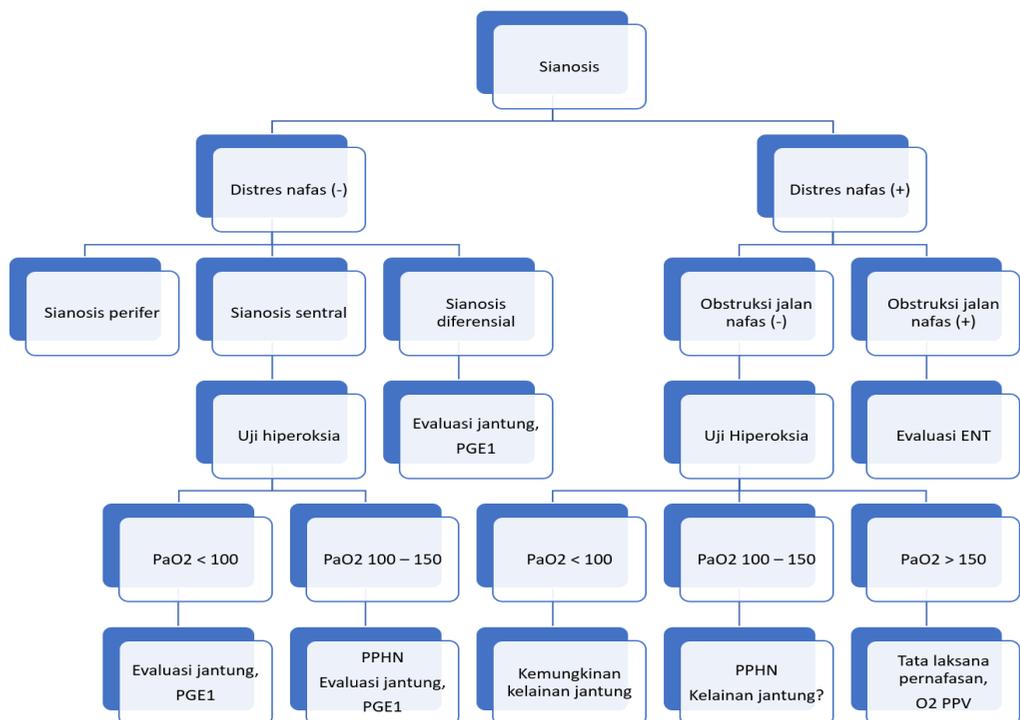
Pemeriksaan oksimeter nadi sangat membantu dalam deteksi PJB sianotik maupun asianotik yang mungkin menjadi penyebab gagal jantung. Pada bayi yang tampak sehat, skrining PJB kritis dengan oksimeter nadi sebaiknya dilakukan pada usia 24-48 jam atau kurang dari 24 jam jika bayinya dipulangkan lebih awal (Gambar 8). Apabila dilakukan pada usia tersebut, maka nilai sensitivitas dan spesifisitas skrining PJB kritis adalah 73% dan 99%. Pemeriksaan oksimeter nadi ini dilakukan pada ekstremitas kanan atas (*pre-ductal*) dan ekstremitas bawah (*post-ductal*). Jika hasil pemeriksaan skrining positif, bayi harus segera dirujuk untuk dilakukan pemeriksaan penunjang utama lainnya, terutama ekokardiografi. Oksimeter nadi yang digunakan harus sesuai dengan kelompok usia, neonatus/bayi, anak, dan remaja.

Pada PJB asianotik, SaO<sub>2</sub> umumnya normal. Penurunan SaO<sub>2</sub> dapat terjadi, dan ini menjadi petanda buruknya perfusi ke organ perifer, yang berhubungan dengan gejala dan tanda klinis gagal jantung akut dan syok kardiogenik. Pada sindrom Eisenmenger, SaO<sub>2</sub> <90% karena telah terjadi piraou kanan ke kiri. Pada PJB sianotik atau PJB kompleks, SaO<sub>2</sub> sulit mencapai >95% walaupun telah mendapat terapi oksigen.

Pada neonatus dengan sianosis, dapat dilakukan uji hiperoksia (Gambar 9), SaO<sub>2</sub> diukur dengan oksimeter nadi, namun sebaiknya juga didukung dengan analisis gas darah. Pemeriksaan ini bertujuan untuk mengidentifikasi apakah sianosis dan distress pernafasan yang terjadi disebabkan PJB sianotik, PPHN, atau masalah paru. Interpretasi hasil uji hiperoksia, seperti pada Tabel 19. Uji hiperoksia harus dilakukan dengan hati-hati, karena oksigen dosis tinggi berpotensi memicu penutupan duktus arteriosus dan berakibat fatal pada PJB yang tergantung duktus.



Gambar 8. Algoritma skrining penyakit jantung bawaan kritis



Gambar 9. Algoritma pendekatan diagnostik pada bayi baru lahir dengan sianosis

Tabel 19. Interpretasi hasil uji hiperoksia

	FiO2 21%		FiO2 100%		PaCO2 (mmHg)
	PaO2 (mmHg)	SaO2 (%)	PaO2 (mmHg)	SaO2 (%)	
Normal	> 70	> 95	> 300	100	Normal
Penyakit paru	50	85	> 150	100	Tinggi
Penyakit neurologi	50	85	> 150	100	Tinggi
Methemoglobinemia	> 70	< 85	> 200	< 85	Normal
Penyakit jantung	40 – 60	75 – 93	< 150	100	Normal
<i>Persistent pulmonary hypertension of the newborn</i> (PPHN)	Preduktal 40 – 70 Postduktal < 40	Preduktal 75 – 95 Postduktal 75	Variasi	Variasi	Normal

b. Laboratorium Rutin

Pemeriksaan laboratorium rutin berguna untuk mengevaluasi keterkaitan gagal jantung dan penyebabnya, menjadi prediktor mortalitas dan penyulit tata laksana gagal jantung. Pemeriksaan laboratorium rutin yang penting dilakukan serta manfaatnya dalam diagnosis dan tatalaksana gagal jantung pada anak, dapat dilihat pada Tabel 20 di bawah ini.

Tabel 20. Makna pemeriksaan laboratorium rutin pada gagal jantung.

<p>Darah lengkap:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia merupakan penyebab yang memperburuk gagal jantung kronis.</li> <li>• Kelainan trombosit dan polisitemia sering terjadi pada PJB sianotik.</li> <li>• Nilai RDW yang tinggi merupakan faktor prognosis yang</li> </ul>
---

<p>buruk, namun data pada anak masih terbatas.</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Laju endap darah meningkat pada inflamasi.</li><li>• Lekositosis dapat terjadi akibat stress pada gagal jantung atau menandakan infeksi yang mendasari.</li></ul>
<p>Analisa gas darah:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Pada gagal jantung akut sering menunjukkan alkalosis respiratorik. Namun pada gagal jantung akut yang berat sering terjadi asidosis metabolik yang merupakan prediktor mortalitas.</li></ul>
<p>Elektrolit darah:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hiponatremia dapat menggambarkan adanya ekspansi volume cairan ekstra-seluler dan merupakan prediktor mortalitas.</li><li>• Hipokalemia dapat disebabkan oleh pemberian diuretik berkepanjangan.</li><li>• Hiperkalemia dapat disebabkan gangguan perfusi ginjal, penurunan GFR, atau pelepasan kalium intraseluler karena gangguan perfusi jaringan. Hiperkalemia merupakan prediktor mortalitas.</li></ul>
<p>Gula darah</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hipoglikemia memperburuk gagal jantung, namun data anak masih terbatas.</li></ul>
<p>Tes fungsi ginjal</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Peningkatan BUN, kreatinin, dan elektrolit (K, Na, Ca, Cl, P, Mg) terjadi pada sindroma kardioresenal dan merupakan faktor prediktor mortalitas.</li><li>• Pemeriksaan bikarbonat untuk menilai jejas tubulus ginjal</li></ul>
<p>Tes fungsi hati</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Kongesti hati pada gagal jantung kongestif sering ditandai dengan peningkatan kadar enzim hati (ALT, AST).</li><li>• Hipoalbuminemia merupakan faktor prediktor mortalitas.</li></ul>
<p>Fungsi tiroid</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Hipotiroid dan hipertiroid merupakan prediktor mortalitas, namun data pada anak masih terbatas.</li></ul>

Keterangan:

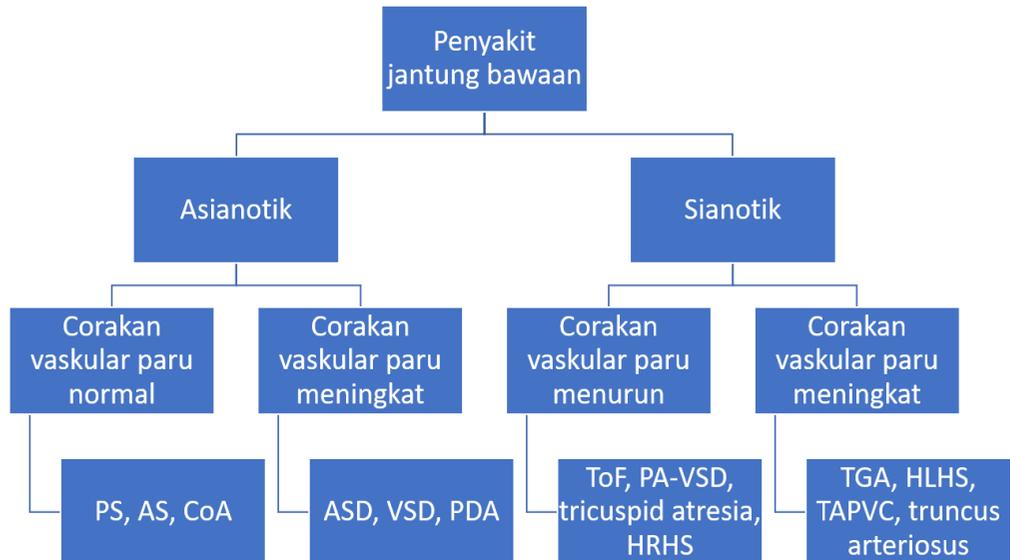
ALT = *alanine aminotransferase*; AST = *aspartate aminotransferase*;

BUN = *blood urea nitrogen*; GFR = *glomerulus filtration rate*; PJB = penyakit jantung bawaan; RDW = *red blood cell distribution width*

c. Rontgen Dada

Kardiomegali yang ditemukan pada saat pemeriksaan rontgen dada merupakan pertanda penting gagal jantung, karena memiliki nilai prediksi negatif dan sensitivitas tinggi, namun nilai prediksi positif dan spesifisitasnya rendah. Kriteria kardiomegali pada neonatus adalah jika *cardiothoracic ratio* (CTR)  $>0,6$ ; pada bayi usia 1-12 bulan CTR  $>0,55$ ; sedangkan pada anak dan remaja CTR  $>0,5$ . Pembesaran timus pada neonatus sering terlihat mirip dengan kardiomegali, sehingga gambaran abnormal pada neonatus harus dikonfirmasi dari anamnesis dan pemeriksaan fisis. Gambaran lain yang sering menyertai kardiomegali adalah efusi pleura dan tanda-tanda kongesti paru. Walaupun tanpa adanya manifestasi klinis gagal jantung yang khas saat dilakukan anamnesis dan pemeriksaan fisis, temuan kardiomegali dapat menjadi alasan untuk dilakukan pemeriksaan penunjang utama yang lain, terutama ekokardiografi.

Kardiomegali dapat disertai corakan vaskular paru yang normal, meningkat, atau menurun. Pada gagal jantung yang disebabkan PJB, gambaran vaskularisasi paru dapat mengarahkan pada beberapa jenis PJB tertentu, seperti Gambar 10, namun pengklasifikasian berdasarkan vaskularisasi paru ini tidak menyingkirkan kemungkinan penyebab gagal jantung atau ada tidaknya kelainan paru. Corakan vaskular paru yang meningkat dapat disebabkan edema paru karena gagal jantung kongestif, PH, atau dapat juga disebabkan pneumonia. Pada PH ditemukan penonjolan konus pulmonal disertai corakan vaskular paru meningkat. Pada sindrom Eisenmenger, kardiomegali tidak terlihat nyata namun ditemukan *prunny sign*, yakni dilatasi arteri pulmonal di bagian sentral dan corakan vaskular paru yang menurun di bagian perifer.



Gambar 10. Klasifikasi penyakit jantung bawaan berdasarkan vaskularisasi paru

Ukuran jantung yang normal bukan berarti tidak adanya kelainan jantung sebagai penyebab gagal jantung. Bentuk jantung yang abnormal mengarahkan kepada diagnosis PJB tertentu, namun bukan merupakan tanda khas. Misalnya, pada TOF gambaran mirip sepatu (*boot-shape*), pada TAPVC mirip boneka salju (*snowman-shape*), pada PAPVC infrakardiak mirip pedang melengkung (*scimitar-shape*), pada TGA mirip telur miring (*egg on side-shape*), dan pada anomali *Ebstein* mirip kotak (*box-shape*). Pada efusi perikard masif atau *tamponade* jantung, gambaran kardiomegali dengan dua batas tegas yang mengelilinginya (*double contour*).

d. Elektrokardiografi

Elektrokardiografi (EKG) 12 sadapan dapat digunakan untuk skrining penyebab gagal jantung, seperti kelainan struktural jantung, gangguan elektrolit, atau aritmia, misalnya AF, AVNRT, AVRT, EAT, dan CAVB. Sinus takikardia merupakan gambaran yang sering terjadi pada gagal jantung akut dan jika terjadi berlama-lama, dapat menginduksi terjadinya kardiomiopati. Namun EKG tidak direkomendasikan sebagai alat skrining untuk deteksi gagal jantung asimtomatis.

Gambaran abnormal EKG pada gagal jantung adalah *right axis deviation* (RAD), *left axis deviation* (LAD), *superior left axis deviation* (SLAD), *right ventricular hypertrophy* (RVH), *left*

*ventricular hypertrophy* (LVH), *bi-ventricular hypertrophy* (BVH), beban tekanan berlebihan, beban volume berlebihan, *right atrial enlargement* (RAE) atau P pulmonal, *left atrial enlargement* (LAE) atau P mitral, *bi-atrial enlargement* (BAE), elevasi atau depresi segmen ST, serta berbagai jenis gangguan konduksi seperti *right bundle branch block* (RBBB), *left bundle branch block* (LBBB), dan berbagai derajat AVB.

Pada gagal jantung yang disertai gangguan elektrolit, EKG berperan sebagai alat konfirmasi diagnosis gangguan elektrolit. Pada hipokalemia, gelombang T terlihat lebih datar atau adanya gelombang U. Gambaran *Torsades de pointes* dapat terjadi pada hipokalemia berat (kalium  $<2,5$  mEq/L) atau hipomagnesemia (magnesium  $< 1,46$  mg/dl). Pada hiperkalemia ringan (kalium 5,5-6,5 mEq/L), tampak gelombang T yang tinggi. Jika hiperkalemia moderat (kalium 6,5-8,0 mEq/L), diikuti pelebaran kompleks QRS, pemanjangan interval PR, dan elevasi segmen ST. Sedangkan pada hiperkalemia berat (kalium  $>8,0$  mEq/L), kompleks QRS melebar progresif, *ventricular fibrillation* (VF), *bundle branch block*, *fascicular block*, bahkan dapat terjadi asistol. Pada hipokalsemia (kalsium  $<8,5$  mg/dl), terjadi pemanjangan interval QT (QT  $>0,48$  detik atau QTc  $>0,52$  detik). Sedangkan pada hiperkalsemia (kalsium  $>10,5$  mg/dl), terjadi pemendekan interval QT (QT  $<0,26$  detik atau QTc  $<0,36$  detik). Gambaran RBBB inkomplit (tanda Crochetage) pada sadapan inferior seringkali ditemukan pada ASD sekundum dan PAPVC, namun bukan merupakan tanda khas. Gambaran Katz-Wachtel atau BVH sering ditemukan pada VSD besar disertai PH. Pada sindrom Eisenmenger dapat ditemukan gambaran P pulmonal disertai RAD dan RVH, namun gambaran ini juga dapat ditemukan pada penyebab gagal jantung kanan lainnya. Gambaran LBBB dan LAE pada DCM idiopatik berkorelasi dengan kematian akibat gagal jantung. Gelombang Q pada sadapan inferior merupakan petanda spesifik ALCAPA pada bayi yang mengalami gagal jantung. Pada RCM, dapat ditemukan gambaran BAE. Pada efusi perikard massif atau tamponade jantung, sering di sadapan prekordial ditemukan gambaran QRS dengan gelombang r yang kecil (*low voltage*).

e. Ekokardiografi

Ekokardiografi sangat penting dalam penegakan diagnosis gagal jantung pada anak, terutama untuk mengidentifikasi penyebabnya. Indikasi pemeriksaan ini menurut *American Society of Echocardiography* (ASE) tercantum pada Tabel 21. Keterlambatan informasi penyebab gagal jantung mengakibatkan keterlambatan tata laksana spesifik. Pemeriksaan TTE bersifat non-invasif dan umumnya tidak memerlukan obat-obat sedasi. Namun pada anak yang tidak kooperatif, obat sedasi seperti kloral hidrat oral dosis 50-100 mg/kg dapat diberikan sebelum dilakukan pemeriksaan TTE. Pemberian sedasi harus berhati-hati pada gagal jantung dengan curah jantung rendah, karena efek obat yang dapat mengganggu kerja katekolamin endogen.

Pemeriksaan TTE meliputi penilaian anatomi ruang-ruang dan katup-katup jantung, kontraktilitas ventrikel, dan studi hemodinamik. Pemeriksaan fungsi sistolik pada anak lebih sering dengan menggunakan *M-Mode*, fungsi sistolik ventrikel kiri dengan menilai *Ejection Fraction* (EF) atau *Fractional Shortening* (FS). Sedangkan fungsi sistolik ventrikel kanan dengan menilai *Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion* (TAPSE) dan *Fractional Area Change* (FAC). Fungsi diastolik ventrikel dinilai dengan ekokardiografi *Doppler*, yaitu rasio *peak velocity* ventrikel saat diastolik awal (E) dan kontraksi atrium (A), atau rasio E/A. Untuk ventrikel kiri dilakukan di katup mitral (MV E/A ratio) dan untuk ventrikel kanan di katup trikuspid (TV E/A ratio). Penilaian fungsi sistolik dan diastolik berdasarkan *myocardial performance index* (MPI) dapat dipertimbangkan, namun data normal pada anak masih sangat terbatas.

Penilaian fraksi ejeksi ventrikel kiri (*left ventricular ejection fraction*, LVEF) sangatlah penting dalam diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada dewasa, namun belum banyak diimplementasikan pada kelompok anak. Pembagian gagal jantung berdasarkan LVEF menurut ACC/AHA tahun 2022 adalah:

- 1) Gagal jantung dengan penurunan fraksi ejeksi ventrikel kiri (*heart failure with reduced ejection fraction, HRrEF*), dengan kriteria LVEF  $\leq 40\%$ .
- 2) Gagal jantung dengan perbaikan fraksi ejeksi ventrikel kiri (*heart failure with improved ejection fraction, HRimpEF*), dengan kriteria riwayat LVEF  $\leq 40\%$ , namun setelah dilakukan pemantauan, terjadi peningkatan LVEF  $> 40\%$ .
- 3) Gagal jantung dengan penurunan fraksi ejeksi ventrikel kiri yang ringan (*heart failure with mildly reduced ejection fraction, HRmrEF*), dengan kriteria LVEF 41-50%.
- 4) Gagal jantung dengan fraksi ejeksi ventrikel kiri yang dipertahankan (*heart failure with preserved ejection fraction, HRpEF*), dengan kriteria LVEF  $> 50\%$ .

Tabel 21. Indikasi pemeriksaan ekokardiografi pada anak

<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Palpitasi dengan riwayat kardiomiopati, riwayat anggota keluarga kardiomiopati atau pengguna <i>pacemaker</i>, atau mengalami kematian mendadak di usia <math>&lt; 50</math> tahun</li><li>▪ Pada neonatus, ditemukan SVT atau VT</li><li>▪ Sinkop yang dipicu aktivitas atau pasca-aktivitas yang tidak dapat dijelaskan, ditemukan abnormalitas EKG, riwayat keluarga tkardiomiopati, pengguna <i>pacemaker</i>, atau mengalami kematian mendadak di usia <math>&lt; 50</math> tahun</li><li>▪ Nyeri dada dipicu aktivitas, atau tidak dipicu aktivitas namun ditemukan abnormal EKG, riwayat anggota keluarga kardiomiopati atau mengalami kematian mendadak</li><li>▪ Pada pemeriksaan fisis, terdengar murmur patologis atau murmur fisiologis dengan manifestasi klinis penyakit kardiovaskular</li><li>▪ Manifestasi klinis gagal jantung kongestif</li><li>▪ Manifestasi klinis endokarditis tanpa adanya data hasil pemeriksaan kultur darah atau hasil kultur darah negatif</li><li>▪ Hasil kultur darah positif yang diduga disebabkan endokarditis</li><li>▪ Sianosis sentral</li></ul>
---

- Desaturasi pada pemeriksaan *pulse* oksimeter
- Abnormalitas foto toraks yang memberikan kesan penyakit kardiovaskular
- Abnormalitas elektrokardiografi
- Genotip positif untuk kardiomiopati
- Hasil pemeriksaan ekokardiografi normal, namun ditemukan perubahan status kardiovaskular dan atau riwayat anggota keluarga diduga mengalami penyakit jantung bawaan (PJB)
- Abnormalitas biomarker jantung
- Abnormalitas *barium swallow*/bronkoskopi dengan dugaan *vascular ring*
- Anak dengan penyakit kanker yang mendapat kemoterapi
- Penyakit *sickle cell* atau hemoglobinopati lainnya
- Penyakit jaringan konektif seperti sindroma Marfan, sindroma Loeys Dietz, dan sindroma aortopati lainnya, atau kecurigaan penyakit jaringan konektif
- Dugaan suatu sindroma kelainan bawaan ekstrakardiak yang berhubungan dengan penyakit jantung bawaan
- Infeksi *human immunodeficiency virus* (HIV)
  - Dugaan/terkonfirmasi penyakit Kawasaki, penyakit Takayasu, atau demam reumatik
  - Systemic *lupus erythematosus* (SLE) dan penyakit autoimun lainnya
  - Distrofi muskular
  - Hipertensi sistemik
  - Uremia akibat gangguan ginjal akut, penyakit ginjal kronik
  - Stroke
  - Dugaan hipertensi pulmoner
  - Abnormalitas situs kardiak atau visceral
  - Penyakit metabolik atau genetik dengan risiko tinggi keterlibatan kardiovaskular
  - Dugaan abnormalitas pada pemeriksaan ekokardiografi fetal
  - Riwayat ibu hamil dengan risiko penyakit

kardiovaskular pada janin/bayi - <i>Maternal phenylketonuria</i>
---

Pemeriksaan TEE umum dilakukan saat intervensi jantung non bedah dan bedah, seperti penilaian dan pemandu prosedur intervensi pada ASD dan VSD atau penilaian katup-katup jantung saat pembedahan. Pemeriksaan TEE juga diperlukan pada anak yang sulit dilakukan pemeriksaan TTE, misalnya pada anak dengan obesitas. *Probe* TEE yang digunakan sebaiknya tersedia sesuai kelompok usia anak (bayi, anak, dan dewasa).

Pemeriksaan ekokardiografi fetal bermanfaat untuk menilai gagal jantung pada janin, kelainan struktural dan irama jantung. Pemeriksaan ini sebaiknya dilakukan pada usia gestasi 18-22 minggu. Pemeriksaan ekokardiografi fetal merupakan pemeriksaan penunjang tambahan yang berfungsi sebagai alat skrining dini dan diindikasikan pada semua ibu hamil yang dicurigai bayinya mengalami PJB atau disritmia. Jika janin telah diketahui mengalami PJB yang berat, ibu hamil sebaiknya dipersiapkan untuk dilakukan persalinan di rumah sakit tersier yang memiliki fasilitas pelayanan jantung anak yang lengkap termasuk bedah jantung.

f. Biomarker Jantung

Beberapa pemeriksaan biomarker jantung yang sering dilakukan, yakni *brain natriuretic peptide* (BNP), protein prekursor *n-amino terminal prohormone* BNP (NT-pro-BNP), dan troponin. Namun dengan perkembangan IPTEK terkini, banyak sekali jenis biomarker jantung yang digunakan untuk membantu menegakkan diagnosis dan menentukan prognosis gagal jantung. Biomarker BNP merupakan hormon yang disekresikan kardiomyosit di ventrikel sebagai respon terhadap peregangan yang disebabkan oleh peningkatan volume darah di ventrikel. Pemeriksaan BNP diindikasikan untuk mendukung diagnosis, memantau efek pengobatan, dan menilai prognosis. Nilai normalnya bervariasi berdasarkan penyebab gagal jantung dan kelompok usia.

Pada PNPK ini hanya dipaparkan biomarker jantung yang banyak digunakan pada kelompok anak, yakni BNP, NT-pro-BNP, dan troponin. Pemeriksaan BNP dan NT-pro-BNP sangat bermanfaat dalam penegakan diagnosis gagal jantung pada anak, karena dapat lebih memastikan kemungkinan gangguan pernafasan disebabkan oleh gagal jantung atau pneumonia atau kelainan nonkardiak lainnya, dan juga untuk menilai keberhasilan pengobatan.

Nilai normal BNP dan NT-pro-BNP seperti pada Tabel 22. Peningkatan kadar BNP atau NT-pro-BNP pada anak berkorelasi signifikan dengan gejala dan tanda klinis gagal jantung serta penurunan fungsi ventrikel. Kadar NT-pro-BNP >1200 pg/ml pada anak di atas 1 tahun dapat menjadi parameter gagal jantung disertai PH yang berat. Peranan BNP dan NT-pro-BNP dalam menentukan prognosis masih memerlukan penelitian lebih lanjut.

Tabel 22. Nilai normal BNP dan NT-pro-BNP pada anak

	<b>Usia</b>	<b>Median</b>	<b>Interval</b>
<b>BNP (ng/L)</b>	0 – 24 jam	224	41 – 837
	25 – 48 jam	242	53 – 866
	49 – 96 jam	152	23 – 862
	97 – 192 jam	45	10 – 739
	8 – 30 hari	27	9 – 63
	1 – 12 bulan	19	1 – 53
	1 – 12 tahun	14,5	1 – 46
<b>NT-pro- BNP (ng/L)</b>	0 – 2 hari	3.183	260 – 13.224
	3 – 11 hari	2210	28 – 7.250
	1 bulan – 1 tahun	141	5 – 1.121
	1 – 2 tahun	129	31 – 657
	2 – 6 tahun	70	5 – 391
	6 – 14 tahun	52	5 – 391
	14 – 18 tahun	34	5 – 363

Keterangan:

usia 12-30 hari, tidak ada data normal NT-pro-BNP

Peranan biomarker troponin pada anak yang mengalami gagal jantung masih terbatas, dan batasan nilai normal sangat bervariasi pada berbagai kelompok usia. Peningkatan troponin I dapat menggambarkan derajat keparahan kardiomiopati. Troponin T meningkat pada gagal jantung yang disebabkan miokarditis akut dan pada cedera iskemik akibat anomali koroner. Troponin T yang meningkat setelah beberapa hari merupakan petanda spesifik telah terjadi nekrosis sel miokard. Perubahan nilai troponin tidak menggambarkan keberhasilan pengobatan, namun peningkatan troponin dapat dijadikan prediktor mortalitas.

Biomarker lainnya seperti vasopressin, epinefrin, norepinefrin, interleukin, dan *C-Reactive Protein* (CRP), belum dapat diandalkan karena memiliki sensitivitas dan spesifisitas sangat bervariasi. Studi metaanalisis menunjukkan mikro RNA dapat digunakan dalam membantu diagnosis gagal jantung, namun biomarker ini belum banyak dilakukan di Indonesia.

g. Kateterisasi Jantung dan Angiografi

Pemeriksaan kateterisasi jantung dan angiografi dapat dilakukan melalui pendekatan vena (kateterisasi jantung kanan), arteri (kateterisasi jantung kiri), atau kedua-duanya. Walaupun bersifat invasif, pemeriksaan ini bermanfaat untuk menilai status hemodinamik dan struktur ruang-ruang jantung yang lebih rinci. Penilaian status hemodinamik terdiri dari penilaian saturasi dan tekanan ruang-ruang jantung dan pembuluh darah besar, *Flow Ratio* (FR), *Pulmonary Vascular Resistance Index* (PVRI), serta *Systemic Vascular Resistance Index* (SVRI). Pemeriksaan kateterisasi jantung merupakan baku emas untuk menegakkan diagnosis PH sebagai salah satu penyebab gagal jantung pada anak usia di atas 3 bulan. Pada saat dilakukan kateterisasi jantung, dapat dilakukan uji hiperoksia untuk menilai PH reversibel atau ireversibel.

Angiografi merupakan bagian dari pemeriksaan kateterisasi jantung yang bertujuan untuk mengetahui abnormalitas struktur jantung dan pembuluh darah yang lebih rinci,

terutama pada kasus-kasus PJB kompleks. Waktu yang tepat untuk melakukan angiografi tergantung manifestasi klinis dan hasil pemeriksaan penunjang lainnya, usia, tujuan pemeriksaan, serta rencana untuk dilakukan intervensi PJB, baik secara non-bedah maupun pembedahan.

Indikasi dan risiko paparan radiasi harus dipertimbangkan sebelum dilakukan pemeriksaan kateterisasi jantung dan angiografi, prosedur ini sebaiknya dihindari bila ada gangguan fungsi ginjal atau infeksi berat. Jika saat prosedur kateterisasi jantung atau intervensi non bedah terjadi kegawatdaruratan kardiovaskular, maka pasca prosedur pasien perlu dirawat di ICU.

Komplikasi yang dapat terjadi selama dan setelah kateterisasi jantung adalah demam ringan sekitar 4-8 jam pasca-prosedur, hematoma pada daerah kanulasi (terutama kanulasi arteri), oklusi sementara pembuluh darah, perdarahan, aritmia sementara, hipotermia, hipoglikemia, hipoksia (terutama pada PJB sianotik), tromboemboli. Yang lebih jarang terjadi adalah serangan stroke, perforasi jantung, nadi tidak teraba permanen, alergi kontras, serangan *spell* pada PJB sianotik, disritmia, serta kateter putus di dalam ruang jantung atau pembuluh darah.

h. Pemeriksaan Genetik dan Skrining Penyakit Metabolik

Lebih dari 50% kasus kardiomiopati disebabkan kelainan genetik dan metabolik, beberapa diantaranya mengakibatkan gagal jantung dengan angka mortalitas tinggi. Berbagai jenis pemeriksaan genetik dan skrining kelainan metabolik, dipaparkan pada Tabel 22. Indikasi untuk pemeriksaan ini pada pasien kardiomiopati adalah: adanya riwayat penyakit atau kecurigaan sindrom dan kelainan metabolik tertentu, riwayat keluarga (meninggal mendadak pengguna PPM, disritmia). Gambar 12. memperlihatkan algoritma investigasi kardiomiopati.

Tabel 23. Investivigasi pemeriksaan penunjang tambahan pada kardiomiopati

<b>Pemeriksaan</b>	<b>Temuan penting</b>	<b>Investigasi</b>
Urin		
Kimia urin	Keton (gangguan metabolik), pH, <i>concentrating defect</i>	awal, sering
Asam amino	Skrining amino-asiduria primer dan sekunder	awal, sering
Asam organic	Skrining organic-asiduria. Abnormal pada gangguan metabolisme piruvat dan laktat, defisiensi karboksilase multipel, dan eksresi 3-OH methyl glutaconic acid pada sindroma Barth	awal, sering
Mukopolisakarida	Skrining untuk menyingkirkan kelainan genetik mukulipoidosis mukopolisakaridosis (tipe I, II, III)	awal, sering
Oligosakarida	Skrining gangguan metabolisme karbohidrat	awal, sering
Kimia darah		
Albumin	Status nutrisi, status kehilangan protein	awal, sering
Amonia	Penyakit hati, abnormalitas siklus urin, <i>inborn error of metabolism</i>	awal, jarang
Asam amino	Skrining <i>inborn error of amino acid metabolism</i>	awal, jarang
Carnitine	Skrining defisiensi <i>carnitine</i>	awal, jarang
Copper	Abnormal pada penyakit Wilson	Lanjutan
Enzim hati	Kongesti hati akut, <i>inborn error of metabolism</i> <i>Prothrombin time (PT)</i> berguna sebagai indikator	awal, sering
Glukosa	Gangguan metabolik akut bervariasi, gangguan metabolisme karbohidrat	awal, sering
Kalsium	Skrining defisiensi vitamin D, penyakit ginjal	awal, sering
Kolesterol	Dislipidemia, Penyakit Wolman, sindroma Barth	Lanjutan
Laktat	Penyakit mitokondria, oksidasi asam lemak abnormal, gagal jantung berat	Lanjutan
Magnesium	Abnormal pada penyakit tubular renal dan aritmia	Lanjutan
pH vena	Penilaian <i>anion gap</i> pada status	awal, sering

Pemeriksaan	Temuan penting	Investigasi
	asidosis metabolic	
Piruvat	Defisiensi <i>piruvate dehydrogenase</i>	Lanjutan
Selenium	Penyakit Keshan	Lanjutan
Vitamin (D, B1, C)	Skrining defisiensi vitamin D (kongenital atau nutritional)	Lanjutan
Petanda penyakit autoimun		
ANA	Skrining <i>systemic lupus erythematosus (SLE)</i>	Lanjutan
Marker infeksi untuk sangkaan miokarditis		
Darah/jaringan untuk PCR	<i>Parvovirus, adenovirus, ebstein-barr virus, cytomegalovirus, influenza A dan B, mikoplasma, dan lain-lain</i>	awal, jarang
Serologi virus	<i>Parvovirus, adenovirus, influenza A, B, Eibstein-barr virus</i>	Lanjutan
Aspirasi trakea	Imunofluoresensi dan isolasi virus	awal, jarang
Feses/swab rektal	<i>Coxackievirus, echovirus</i>	awal, jarang
Analisis genomic		
Karyotip	Identifikasi kelainan kromosom	awal, jarang
Analisis <i>microarray</i>	Identifikasi abnormalitas gen tunggal penyebab kardiomiopati	Lanjutan
Biopsi otot skeletal		
Mikroskop cahaya	<i>Ragged red fibers</i> , deposisi intramiosit lemak dan glikogen	Lanjutan
Mikroskop electron	Abnormalitas ultrastruktur fiber atau mitokondria	Lanjutan
Fungsi mitokondria	Analisis aktivitas enzim pada berbagai kelainan genetik	Lanjutan
Biopsi endomiokardial		
Mikroskop cahaya	Diagnosis definitif pada miokarditis	Lanjutan
Imunohistokimia	Defisiensi enzim jantung spesifik atau molekuler	Lanjutan
Mikroskop electron	Ultrastruktur mitokondria, fiber, desmosome, dan lisosom	Lanjutan

Keterangan:

investigasi lanjutan, jika ada indikasi klinis

i. Pemantauan Holter

Pemantauan Holter atau elektrokardiografi 24 jam merupakan pemeriksaan penunjang tambahan pada gagal jantung disertai

aritmia, terutama pada kardiomiopati. Indikasi pemantauan Holter pada kardiomiopati adalah jika ditemukan keluhan palpitasi, sinkop, atau nyeri dada. Gambaran repolarisasi berkepanjangan dan variabilitas denyut jantung dapat menjadi prediktor mortalitas pada kardiomiopati disertai aritmia.

j. *Cardiac Computed Tomography (CCT)*

Pemeriksaan CCT memiliki indikasi, risiko, dan kontraindikasi yang hampir sama dengan kateterisasi jantung. Pemeriksaan CCT memiliki keunggulan pada kasus-kasus tertentu, yang sulit mendapatkan informasi rinci dari kateterisasi jantung dan angiografi, misalnya pada kasus TOF terkait abnormalitas anatomi arteri pulmonal dan arteri koroner. Pemeriksaan CCT juga dapat memberikan informasi berharga terkait adanya kelainan dari struktur organ di luar jantung, misalnya kelainan jalan nafas akibat penekanan pembuluh darah besar, atau penekanan esofagus akibat kelainan cabang aorta. Namun CCT memiliki kekurangan dalam hal menilai gambaran hemodinamik jantung. Pemeriksaan CCT sering dilakukan pra-intervensi untuk menentukan jenis intervensi, dan juga pasca-intervensi sesuai indikasi. Perbandingan antara ekokardiografi, kateterisasi jantung, dan CCT dalam diagnosis PJB, tertera pada Tabel 23.

Tabel 24. Perbandingan antara ekokardiografi, kateterisasi jantung, dan CCT

<b>Parameter</b>	<b>Ekokardiografi</b>	<b>Kateterisasi jantung</b>	<b>CCT</b>
Invasif	-	+	-
Morbiditas	-	+	+
Keterbatasan <i>acoustic window</i>	+	-	-
Resolusi temporal	sangat tinggi	Tinggi	Rendah
Resolusi spasial	Rendah	sangat tinggi	Rendah
<i>3D post processing</i>	+	+	+

<b>Parameter</b>	<b>Ekokardiografi</b>	<b>Kateterisasi jantung</b>	<b>CCT</b>
Ketergantungan operator	+	-	-
Waktu akuisisi	tergantungan operator	Lama	sangat pendek
Paparan radiasi	-	+	+
Risiko zat kontras	-	+	+
Ketersediaan	Banyak	Jarang	rerata
Keterangan: CCT = <i>cardiac computed tomography</i>			

k. *Cardiac Magnetic Resonance (CMR)*

Pemeriksaan CMR diindikasikan untuk menganalisis kompleksitas suatu PJB, membantu menegakkan diagnosis kardiomiopati dan miokarditis, menilai derajat keparahan serta mengevaluasi tata laksana kardiomiopati. Pemeriksaan CMR memiliki akurasi yang sama dengan ekokardiografi dalam penilaian struktur dan fungsi ventrikel kiri, serta akurasi yang lebih unggul dibandingkan ekokardiografi dalam penilaian struktur dan fungsi ventrikel kanan. Pemeriksaan CMR juga memiliki keuntungan dibandingkan kateterisasi jantung dan CCT, karena bersifat lebih non-invasif, risiko komplikasi lebih rendah, tanpa paparan radiasi, sehingga banyak dilakukan untuk evaluasi pasca-intervensi maupun pra-intervensi (Tabel 25). Seperti halnya pemeriksaan ekokardiografi dan CCT, pada anak-anak diperlukan pemberian sedasi sebelum dilakukan pemeriksaan CMR, agar kualitas gambar baik. *Dexmedetomidine* merupakan salah satu jenis sedasi yang menguntungkan pada anak dengan kelainan jantung, karena menurunkan insidens terjadinya desaturasi.

Tabel 25. Perbandingan antara CCT dan CMR

<b>Parameter</b>	<b>CCT</b>	<b>CMR</b>
Paparan radiasi	+	-
Risiko dari <i>enhancing agent</i>	+	+
Keperluan anestesi umum	Lebih jarang	Lebih sering
Waktu pemeriksaan	Singkat (10 – 20 detik)	Waktu $\geq$ 50 menit
Kontraindikasi terpasang <i>pacemaker</i> dan <i>defibrillator</i>	-	+
Resolusi spasial (mm)	0,4 – 0,6	1,0 – 2,0
Resolusi temporal (ms)	90 – 180	20 – 50
Evaluasi arteri koroner	Lebih baik	Terbatas
Evaluasi fungsi jantung	Perlu evaluasi lebih lanjut	Modalitas pilihan
Kuantifikasi aliran	-	Modalitas pilihan
Perfusi dan viabilitas miokardium	Perlu evaluasi lebih lanjut	Modalitas pilihan
Anatomi intrakardiak	Inferior	Superior
Mediastinum, paru, dan <i>airway</i>	+	-
Evaluasi kalsifikasi conduit	+	Terbatas
Aplikasi pada anak sakit kritis	Lebih sering	Lebih jarang
Kemudahan akses emergensi	Mudah	Sulit
Keterangan: CCT = <i>cardiac computed tomography</i> ; CMR = <i>cardiac magnetic resonance</i> ; mm = <i>milimeter</i> ; ms = <i>meter per second</i> ; PJB = <i>penyakit jantung bawaan</i>		

1. Biopsi Endomiokardial

Pemeriksaan biopsi endomiokardial merupakan pemeriksaan invasif dan memiliki risiko efek samping tinggi yang bermakna. Pemeriksaan ini hanya dilakukan untuk konfirmasi diagnosis klinis miokarditis akut dan memilih tata laksana spesifik miokarditis (*seperti giant cell myocarditis*). Tujuan yang lain adalah untuk mendukung diagnosis klinis dengan mengisolasi virus patogen penyebab miokarditis melalui pemeriksaan *polymerase chain reaction* (PCR), seperti enterovirus, adenovirus, parvovirus, virus hepatitis C, dan virus herpes.

F. Tata Laksana Umum

1. Tujuan dan Prinsip Tata Laksana Gagal Jantung

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

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

2. Pembatasan Aktivitas dan Indikasi Rawat Inap

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

pada anak yang terindikasi memerlukan perawatan di ICU antara lain:

- a. gagal jantung modifikasi Ross skor 10-12
- b. gagal jantung modifikasi Ross skor > 7 disertai:
  - 1) hipotensi refrakter dengan skor inotropik vasoaktif  $\geq 15$
  - 2) komorbiditas: pneumonia, gangguan ginjal akut (*acute kidney injury*, AKI)
- c. gagal napas dan/atau syok kardiogenik pada semua kasus gagal jantung
- d. semua kasus pasca operasi jantung anak
- e. semua kasus pasca kateterisasi yang tidak dapat diekstubasi di laboratorium kateterisasi.

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

### 3. Tata Laksana Nutrisi

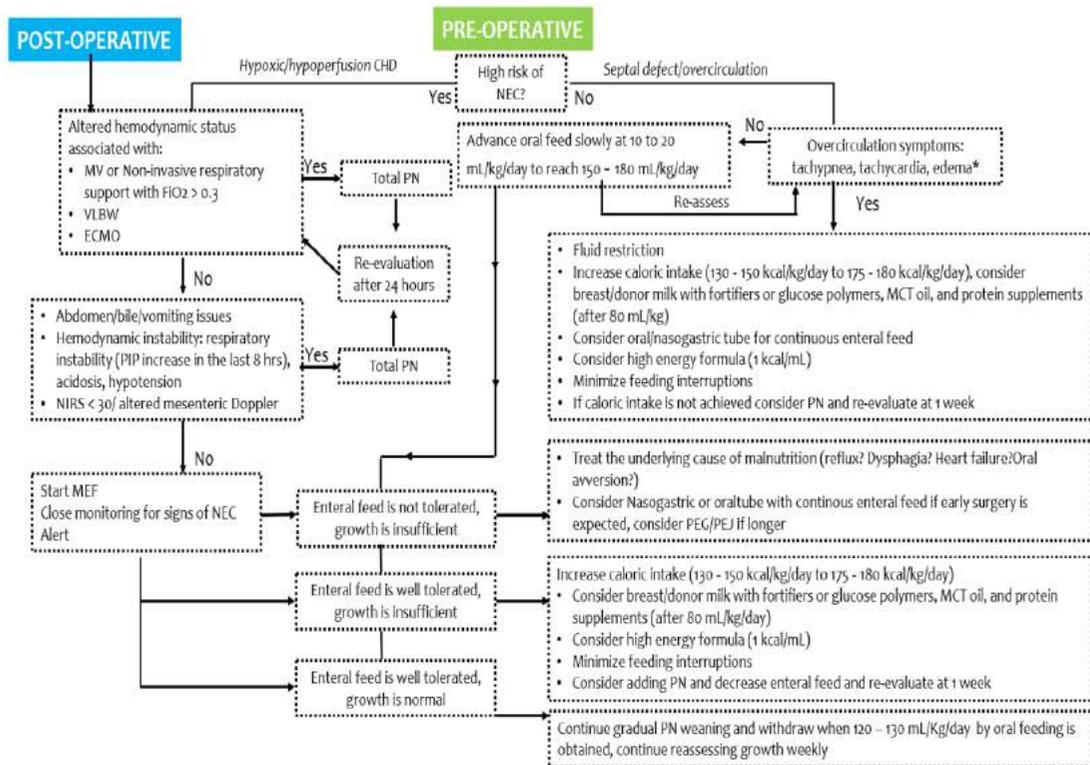
Pemberian Air Susu Ibu (ASI) pada pasien usia di bawah 2 (dua) tahun dan dukungan nutrisi kalori tinggi sangat dibutuhkan untuk mengatasi gangguan pertumbuhan akibat gagal jantung. Berat badan optimal juga sangat dibutuhkan pada tata laksana intervensi bedah dan non bedah, baik sebelum, selama, dan sesudah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

Parameter nutrisi yang optimal pada bayi cukup bulan dan bayi prematur dengan PJB, dapat dilihat pada Tabel 26. Jenis dan bentuk nutrisi disesuaikan dengan usia dan kemampuan bayi, serta status hemodinamik. Metode pemberian nutrisi melalui pipa *orogastric* (OG) atau *nasogastric* (NG) dapat membantu bayi dengan kemampuan menghisap yang rendah, mengunyah tidak optimal, atau sering mengalami muntah dan refluks gastroesofageal.

Tabel 26. Parameter nutrisi optimal pada bayi dengan penyakit jantung bawaan

	Enteral Feeding	Parenteral Feeding
<b>Term ill newborn</b>	Concentrated formula or breast milk Start 40–60 kcal/kg/day increase to 90–120 kcal/kg/day Carbohydrates 9–14 g/kg/day (40–50% of total calorie intake) Proteins 1.8–2.2 g/kg/day (7–16%) Lipids 4–6 g/kg/day (34–35%)	IV fluid 60–70 mL/kg on day 1 increases to 100–120 mL/kg by day 2 or 3 4:2:1 rule 4 mL/kg/h for the first 10 kg weight 2 mL/kg/h for the next 10 kg 1 mL/kg/h past 20 kg
<b>Preterm</b>	Gavage feeding (nasal/oral) iBF (10–20 min infusion every 2–3 h) Slow infusion intermittent feeding (30–120 min every 2–3 h) Continuous infusion over 24 h Semicontinuous feeding (every 15 min throughout the day with 1/4 of the hourly volume)	IV fluid—70–80 mL/kg on day 1 and slowly advance to 150 mL/kg/day Must contain sodium, but avoid hypotonic solutions Electrolytes (Table 1) Proteins—10–15% of the total calorie intake (1 g protein = 4 kcal) Lipids—30–35% (1 g lipids = 9kcal) Carbohydrates—60–65% (1 g glucose = 4 kcal)
<b>Special Considerations</b>	Start within 24 h from admission as long as no gastrointestinal anomalies, vomiting, diarrhea, NEC or lactic acidosis are present Formulas rich in protein and energy, but the osmotic load should not exceed 450 mOsm/kg water	Glucose—2.5 mg/kg/min (3.6 g/kg/day) in the acute phase –5.0 mg/kg/min (7.2 g/kg/day) in the recovery phase 10% glucose solutions are preferred Proteins—1.5 g/kg/day for infants and 0.8 g/kg/day for children -in critical CHD—2–3 g/kg/day for ages 0–2 years, 1.5–2 for ages 2–13 years, 1.5 for 13–18 years old Lipids—0.5 mg/kg/day intralipid is enough to prevent lipid deficiency -should not exceed 3 g/kg/day Pharnaconutrients—Zinc and vitamin D should be adm. whenever a deficiency is documented Electrolytes (Table 1)

Jika upaya tata laksana nutrisi telah dilakukan secara maksimal, namun pertumbuhan anak tetap terganggu, maka intervensi terhadap penyebab gagal jantung sebaiknya tidak ditunda. Algoritma pengaturan nutrisi sebelum dan sesudah intervensi pada PJB sebagaimana pada Gambar 11.



\*Close monitoring of overcirculation symptoms, if hemodynamic compromise consider total PN

Gambar 11. Algoritma tata laksana nutrisi pra dan pasca-intervensi pada bayi dengan penyakit jantung bawaan.

Keterangan:

CHD = congenital heart disease; ECMO = extracorporeal membrane oxygenation;  $FiO_2$  = oxygen fractional; MCT = medium-chain triglycerides; MEF = minimal enteral feeding; MV = mechanical ventilation; NEC = necrotizing enterocolitis; NIRS = near-infrared spectroscopy; PEG = percutaneous endoscopic gastrostomy; PEJ = percutaneous endoscopic jejunostomy; PIP = positive inspiratory pressure; PN = parenteral nutrition VLBW = very low birth weight

Walaupun nutrisi kalori tinggi dapat membantu pertumbuhan dan perkembangan bayi berkebutuhan khusus, namun pada beberapa kasus dapat mengakibatkan diare osmotik atau intoleransi. Air Susu Ibu (ASI) masih merupakan makanan terbaik, termasuk pada bayi yang mengalami gagal jantung. Kelebihan ASI adalah meningkatkan kasih sayang ibu pada bayinya, ASI lebih mudah diserap, kandungan makronutrisi dan mikronutrisi yang sangat lengkap, ASI mempunyai daya proteksi yang tinggi, menurunkan kejadian *necrotizing enterocolitis* (NEC), serta kejadian intoleransi dan diare osmotik yang lebih rendah. Ibu yang memproduksi ASI banyak, harus diedukasi untuk tetap memberikan ASI, baik pra maupun pasca-intervensi.

Suplementasi besi bermanfaat pada gagal jantung disertai anemia defisiensi besi, namun tidak direkomendasikan pada riwayat transfusi darah berulang dengan manifestasi klinis kelebihan besi. Suplementasi vitamin D, Coenzyme Q10 atau ubiquinone, Zink, L-carnitine, dapat diberikan pada gagal jantung kronis khususnya akibat DCM, namun manfaatnya untuk memperbaiki prognosis dan mencegah mortalitas pada anak masih memerlukan penelitian lebih lanjut. Mikronutrien yang berfungsi sebagai antioksidan, seperti vitamin C, vitamin E, beta karoten, tidak terbukti dapat memperbaiki prognosis dan mencegah mortalitas pada gagal jantung, demikian halnya vitamin B dan asam folat, meskipun pada ibu hamil asam folat terbukti mencegah PJB janin. Makanan serat direkomendasikan untuk mencegah terjadinya konstipasi yang dapat memperburuk manifestasi klinis gagal jantung.

4. Keseimbangan Cairan dan Elektrolit

Salah satu target dari tata laksana gagal jantung adalah mengembalikan tubuh ke dalam status euvolemik. Resusitasi cairan berulang pada kegawatdaruratan untuk mengatasi syok kardiogenik dikontraindikasikan karena akan memperburuk kondisi gagal jantung. Setelah resusitasi cairan awal diberikan, sebaiknya dilakukan penilaian ulang apakah syok yang terjadi disebabkan oleh syok kardiogenik atau jenis syok yang lain. Studi metaanalisis menunjukkan kelebihan cairan pada bayi baru lahir dan anak yang mengalami sakit kritis berhubungan dengan mortalitas.

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

Anemia berat dan hipoalbuminemia dikoreksi dengan memperhatikan kebutuhan cairan, status hemodinamik, serta prosedur intervensi. Jika derajat keparahan klinis gagal jantung mengalami perbaikan, anak diberikan tata laksana rawat jalan dengan tetap menjaga kebutuhan cairan sesuai kebutuhan metabolisme basal.

Pemantauan elektrolit darah diindikasikan pada gagal jantung berat saat rawat inap. Koreksi gangguan elektrolit diindikasikan terutama jika mengakibatkan kegawatdaruratan kardiovaskular. Hipokalemia akibat pemberian furosemid dapat dicegah dengan memberikan substitusi kalium atau dengan menambahkan spironolakton dan ACE-i. Sebaliknya jika terjadi hiperkalemia, spironolakton dan ACE-i tidak dapat diberikan. Gangguan keseimbangan elektrolit yang menyebabkan instabilitas hemodinamik sebaiknya dirawat di ICU anak.

Cairan *saline hypertonic* dapat diberikan jika ditemukan hiponatremia. Sedangkan restriksi natrium tidak dilakukan pada anak dengan gagal jantung, kecuali bila terdapat edema yang berat dan retensi cairan. Kombinasi *saline hypertonic* dan furosemid dapat mengurangi mortalitas pada gagal jantung akut yang berat. Cairan koloid dan albumin dapat digunakan untuk stabilisasi hemodinamik pada anak dengan gagal jantung, baik pada kasus non-bedah maupun bedah.

Suplementasi kalium dapat diberikan pada anak yang mengalami gagal jantung disertai hipokalemia. Suplementasi dapat diberikan secara enteral maupun parenteral, namun data pemberian parenteral pada anak masih terbatas. Preparat kalsium, sodium bikarbonat, nebulisasi albuterol, serta insulin dan dekstrosa, dapat digunakan sebagai terapi kegawatdaruratan akut pada anak gagal jantung dengan hiperkalemia. Selain dengan farmakoterapi, morbiditas AKI disertai hiperkalemia, dapat ditata laksana dengan terapi sulih ginjal berupa dialisis peritoneal atau *Continuous Kidney Replacement Therapy (CKRT)* di unit rawat intensif anak. Preparat *patiromer*, *sodium Zirconium Sulfate (SZS)*, dan *Sodium Polystyrene Sulfate (SPS)* dapat digunakan sebagai terapi kronik pada gagal jantung disertai hiperkalemia.

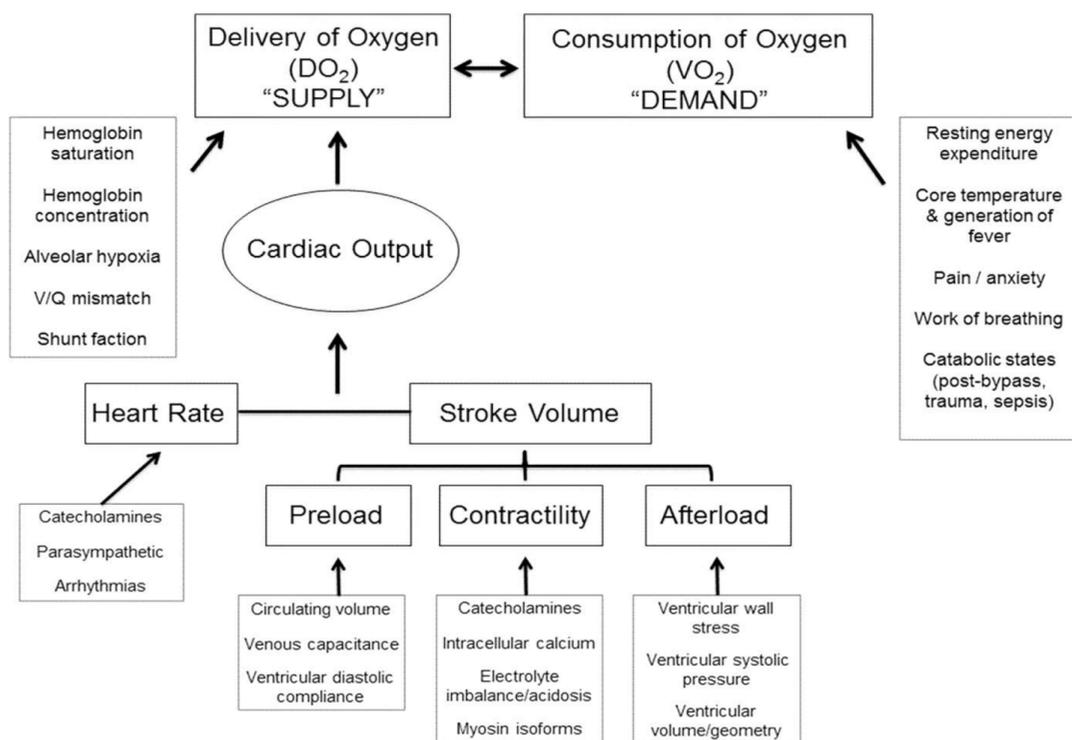
Transfusi *Packed Red Cell (PRC)* tidak direkomendasikan pada anak dengan penyakit jantung, kecuali jika kadar Hb <9 gr/dl atau Ht <30% dengan memperhatikan respon kontraktilitas jantung dan status hemodinamik. Transfusi dapat memberikan perbaikan klinis, namun di sisi lain tranfusi juga menyebabkan kelebihan volume dan efek samping lain seperti reaksi hemolitik, cedera paru akut (*acute lung injury*, ALI), dan infeksi. Oleh karena itu, pemberian transfusi

PRC hanya diberikan pada pasien gagal jantung dengan gejala simptomatik anemia berat. *American College of Physician (ACP)* menyarankan hanya pada pasien dengan Hb 7-8 g/dL.

5. Terapi Oksigen

Terapi oksigen sangat bermanfaat pada gagal jantung karena memiliki efek vasodilator, namun jika diberikan berlama-lama akan menginduksi vasokonstriksi. Oleh karena itu, terapi oksigen jangka panjang tidak direkomendasikan pada gagal jantung kronik. Kebutuhan dan pasokan oksigen pada gagal jantung dipengaruhi oleh berbagai faktor seperti Gambar 12. Pada curah jantung rendah, suplai oksigen ke berbagai organ akan terganggu, sehingga terjadi hipoksemia yang membutuhkan terapi oksigen.

Rekomendasi terapi oksigen untuk gagal jantung di beberapa negara lebih banyak ditujukan untuk kasus dewasa. Pada anak, terapi oksigen tergantung penyebab gagal jantung dan status hemodinamik. Pada PJB asianotik dan kardiomiopati, terapi oksigen diberikan jika anak mengalami gagal jantung berat dengan atau tanpa hipoksemia. Sedangkan pada PJB sianotik atau PJB kritis yang belum dilakukan intervensi, terapi oksigen tidak memiliki efek signifikan untuk meningkatkan saturasi oksigen, hanya diharapkan dapat mempertahankan saturasi oksigen di kisaran 70%.

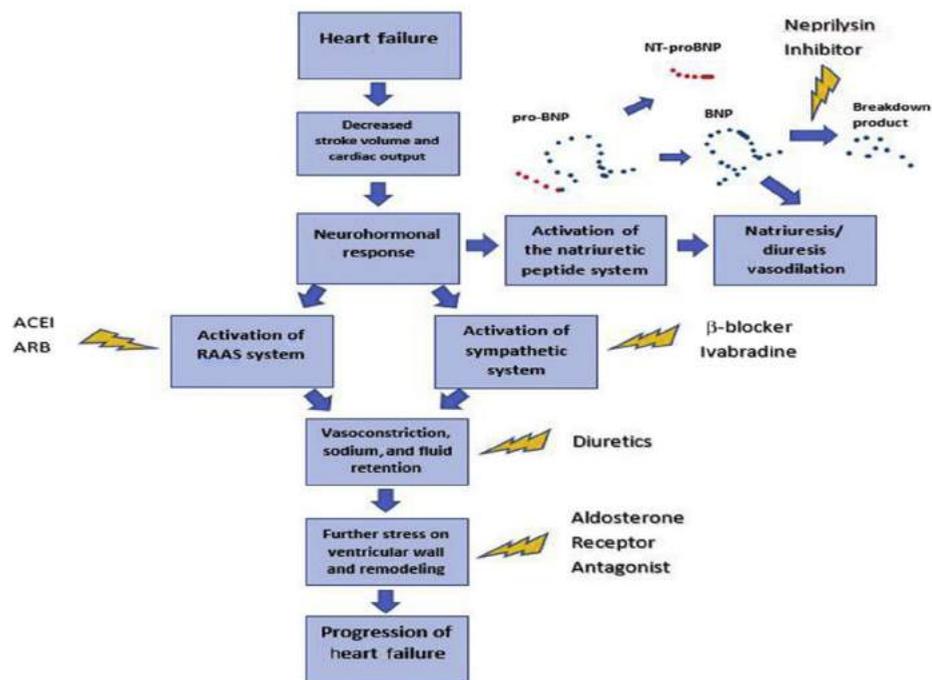


Gambar 12. Faktor-faktor yang berkontribusi terhadap penghantaran (*supply*) dan konsumsi (*demand*) oksigen pada gagal jantung

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

6. Farmakoterapi

Tujuan tata laksana farmakoterapi gagal jantung pada anak adalah mengurangi *preload* dan *afterload*, meningkatkan curah jantung, meningkatkan perfusi ke sirkulasi perifer atau target organ, serta memperlambat progresifitas gagal jantung. Gambar 13 dan Tabel 27 memperlihatkan cara kerja tiap jenis obat berdasarkan patofisiologi gagal jantung.



Gambar 13. Mekanisme kerja farmakoterapi berdasarkan patofisiologi gagal jantung.

Keterangan:

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

Tabel 27. Obat-obat yang digunakan pada gagal jantung anak

<p><b>Kelompok wet (capillary wedge pressure &gt; 18 mmHg)</b></p> <p><b>Diuretik</b>, mengurangi <i>preload</i> (peringkat rekomendasi I, derajat bukti C)</p> <p>Furosemid</p> <p>Dosis oral: 0,5 – 1 mg/kg tiap 6 – 12 jam</p> <p>Dosis intravena bolus: 0,5 – 1 mg/kg tiap 6 – 12 jam</p> <p>Dosis infus kontinu: 0,1 – 0,4 mg/kg/jam</p> <p>Hidroklorotiazid. Dosis oral: 1 mg/kg tiap 12 jam</p> <p>Spirolonakton. Dosis oral: 0,5 – 1,5 mg/kg tiap 12 jam</p>
<p><b>Kelompok cold (cardiac index &lt; 2.2 L/mm/m<sup>2</sup>)</b></p> <p><b>Inotropik</b>, meningkatkan kontraktilitas (peringkat rekomendasi IIa, derajat bukti C)</p> <p>Digoksin. Dosis oral atau intravena:</p> <p>Pada bayi prematur: oral 0,025-0,05 mg/kg tiap 12 jam</p> <p>Pada anak sampai usia 10 tahun: 0,05 – 0,1 mg/kg tiap 12 jam</p> <p>Pada usia &gt; 10 tahun, dosis seperti pada dewasa</p> <p>Milrinon. Dosis: 0,25-1 mcg/kg/menit IV</p> <p>Amrinon. Dosis: 5-10 mcg/kg/menit IV</p> <p>Isoproterenol. Dosis: 0,1-0,5 mcg/kg/menit IV</p> <p>Dobutamin. Dosis: 3-10 mcg/kg/menit IV</p> <p>Dosis: &lt;8 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasodilator</p> <p>Dosis &gt;10 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasokonstriktor</p> <p>Dopamin. Dosis: 2 10 mcg/kg/menit IV</p> <p>Dosis: 2-5 mcg/kg/menit IV, meningkatkan perfusi ginjal</p> <p>Dosis &gt;10 mcg/kg/menit IV, memiliki efek vasokonstriktor</p> <p>Epinefrin. Dosis: 0,01-0,3 mcg/kg/menit IV</p> <p>Norepinefrin. Dosis: 0,01-0,3 mcg/kg/menit IV</p> <p>Levosimendan. Dosis: 0,05-0,2 mcg/kg/menit IV</p>

**Vasodilator**

Mengurangi afterload (peringkat rekomendasi IIa, derajat bukti B)

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

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

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

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

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

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

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

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

Golongan nitrat

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

Pada neonatus, maksimal 6 mcg/kg/menit IV

Pada anak, maksimal 12 mcg/kg/menit IV

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

**Beta-blocker**

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

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

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

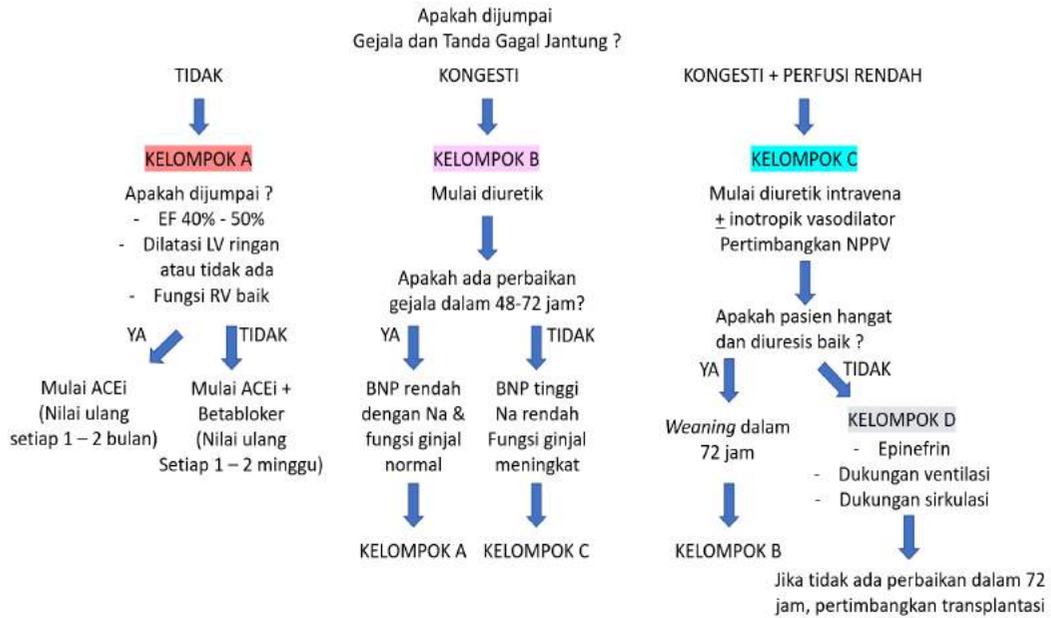
Bisoprolol. Dosis oral: 0,1 – 0,2 mg/kg/hari

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

Keterangan:

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

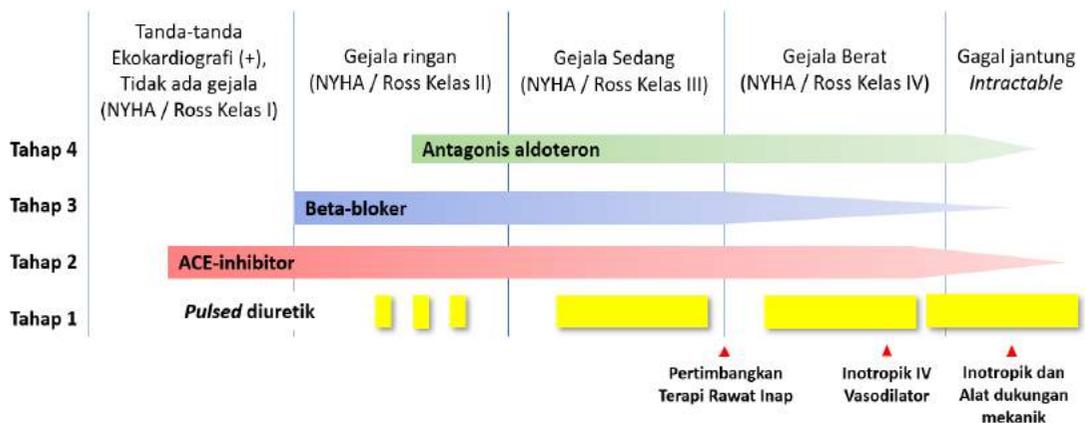
Penelitian obat-obatan untuk mengatasi gagal jantung pada anak masih sangat terbatas, sehingga sering mengacu pada tata kelola dewasa; untuk gagal jantung akut (Gambar 14), untuk gagal jantung kronik (Gambar 15) sesuai kriteria NYHA/Ross, dan Gambar 16. sesuai kriteria ACC/AHA.



Gambar 14. Pilihan farmakoterapi pada gagal jantung akut

Keterangan:

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



Gambar 15. Pilihan farmakoterapi gagal jantung kronik menurut kriteria NYHA/Ross

Pemilihan terapi gagal jantung akut pada anak (Gambar 14) dilakukan berdasarkan pengelompokan sebagaimana tertera pada Gambar 1. Kelompok A (kelompok kering dan hangat) adalah kelompok asimtomatik. Kelompok B (kelompok basah dan hangat) adalah kelompok gagal jantung dengan gejala dan tanda kongesti saja. Kelompok C (kelompok basah dan dingin) adalah kelompok

gagal jantung dengan gejala dan tanda kongesti disertai perfusi yang rendah. Sedangkan kelompok D (kelompok kering dan dingin) adalah kelompok gagal jantung dengan gejala dan tanda perfusi yang rendah saja. Sedangkan pada gagal jantung kronik, menurut AHA/ACC, pilihan obat-obatan didasarkan pada derajat keparahan klinis (Gambar 16).

The flowchart is a 3x3 grid. The vertical axis on the left is labeled 'Peningkatan derajat keparahan klinis' with a downward arrow. The horizontal axis at the top is labeled 'Perburukan EF dan peningkatan remodeling' with a rightward arrow. The columns are 'Tidak ada', 'Ringan', and 'Moderat atau progresif'. The rows are 'Tidak ada', 'Ringan', and 'Moderat atau progresif'. Each cell contains a list of recommended treatments.

	Tidak ada	Ringan	Moderat atau progresif
Tidak ada	<ul style="list-style-type: none"><li>• Observasi dan skrining ulang reguler</li><li>• Terapi awal dengan ACEi / ARB pada gagal jantung derajat A</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ACEi / ARB</li><li>• Pertimbangkan MRA</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ACEi / ARB / ARNI</li><li>• MRA</li></ul>
Ringan	<ul style="list-style-type: none"><li>• Penilaian gagal jantung EF normal</li><li>• Tambahkan diuretik atau terapi spesifik untuk mengurangi gejala klinis</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ACEi / ARB / ARNI</li><li>• MRA</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ARNI</li><li>• MRA</li><li>• BB</li><li>• Ivabradin</li><li>• Pertimbangkan SGLT2 inhibitor</li></ul>
Moderat atau progresif	<ul style="list-style-type: none"><li>• Penilaian gagal jantung EF normal</li><li>• Tambahkan diuretik atau terapi spesifik untuk mengurangi gejala klinis</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ACEi / ARB / ARNI</li><li>• MRA</li><li>• BB</li><li>• Ivabradin</li><li>• Diuretik</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Evaluasi transplantasi</li><li>• Evaluasi ICD</li><li>• Kemungkinan keperluan tatalaksana gagal jantung dekompensasi akut</li></ul>

Gambar 16. Pilihan farmakoterapi gagal jantung kronik menurut ACC/AHA

Keterangan:

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

Informasi tentang risiko obat-obatan yang sering diberikan pada anak masih terbatas. Hubungan antara faktor genetik dan respon obat (farmakogenomik) sangat mempengaruhi keberhasilan pengobatan. Misalnya, interaksi farmakogenomik diuretik dengan obat kolesterol dapat meningkatkan kejadian gangguan metabolik. Penelitian lebih lanjut masih sangat diperlukan terkait variasi klinis antar individu dan respon berbagai obat untuk mengatasi gagal jantung (variabilitas fenotip), penyebab variabilitas yang mendasarinya (variabilitas genetik), besar sampel atau populasi, serta perubahan dosis obat karena faktor usia dan berat badan.

a. Diuretik

Diuretik merupakan lini pertama dalam tata laksana gagal jantung pada anak, terutama dengan manifestasi klinis kongesti pada sirkulasi sistemik, sirkulasi paru, maupun keduanya. Tujuan pemberian diuretik adalah mengurangi *preload*. Efek samping diuretik adalah gangguan keseimbangan elektrolit dan keseimbangan asam basa. Furosemid merupakan diuretik yang bekerja di *loop of Henle* dan digunakan sangat luas dalam tata laksana gagal jantung. Furosemid memiliki efek mengurangi reabsorpsi natrium, kalium, klorida dan air. Pada gagal jantung yang berat, diberikan furosemid intravena bolus atau kontinu, namun penggunaan diuretik yang terlalu agresif dapat mengaktivasi sistem neurohormonal yang memperburuk derajat keparahan klinis gagal jantung. Pemberian diuretik loop secara kontinu intravena dapat dipertimbangkan pada gagal jantung akut yang berat, jika pemberian secara intermiten tidak memberikan respons klinis yang signifikan.

Spirolakton merupakan diuretik *Mineralocorticoid Receptor Antagonist* (MRA) yang bekerja menghambat ikatan aldosteron dengan reseptornya di tubulus ginjal sehingga meningkatkan ekskresi natrium dan mengurangi ekskresi kalium. Kombinasi furosemid dan spironolakton sangat efektif mencegah hipokalemia serta memperlambat perkembangan fibrosis miokard yang diinduksi aldosteron dan katekolamin. Spirolakton juga dapat memperbaiki disfungsi endotel dan menghambat konversi angiotensin di pembuluh darah. Efek samping spironolakton jangka panjang adalah ginekomastia non-reversibel pada lelaki. Penggunaan spironolakton juga harus berhati-hati pada keadaan hiperkalemia, gangguan fungsi hati, dan insufisiensi ginjal.

Hidroklorotiazid merupakan jenis diuretik yang bekerja di tubulus distal ginjal dan dapat bekerja sinergis dengan furosemid, terutama pada gagal jantung yang disertai hipertensi sistemik. Di samping mengurangi reabsorpsi natrium, kalium, klorida, hydrogen, dan air di tubulus distal ginjal, hidroklorotiazid juga memiliki efek meningkatkan pelepasan vasopressin di hipotalamus sehingga mudah mengakibatkan

terjadinya hiponatremia. Beberapa studi terkini menyatakan antagonis reseptor vasopresin (tolvaptan) dapat meningkatkan diuresis dan mencegah hiponatremia, namun masih diperlukan penelitian lebih lanjut. Prosedur ultrafiltrasi lebih baik dibandingkan diuretik dalam mengatasi kelebihan cairan pada gagal jantung akut, terutama pada sindrom kardiorenal namun belum ada data pada anak.

b. Vasodilator

Berdasarkan tempat kerjanya, vasodilator dibagi atas arteriodilator, venodilator, dan keduanya. Pemilihan vasodilator sangat tergantung pada kondisi klinis serta tujuan dari tata laksana gagal jantung, apakah untuk mengurangi *afterload*, *preload*, atau keduanya.

*Angiotensin Converting Enzyme Inhibitor* (ACE-i) merupakan salah satu jenis vasodilator yang paling banyak digunakan untuk mengatasi gagal jantung kronik pada anak. ACE-i memiliki efek menghambat angiotensin I menjadi angiotensin pada *Renin Angiotensin Aldosterone System* (RAAS), dan dapat mencegah proses *remodeling* miokard. Terapi ACE-i dapat menurunkan *afterload* dan meningkatkan aliran darah ke ginjal, serta pengeluaran natrium. Terapi ACE-i direkomendasikan pada gagal jantung dengan disfungsi ventrikel, defek pirau kiri ke kanan, ventrikel tunggal dengan dominan ventrikel kanan, serta regurgitasi katup aorta dan mitral. Studi terkini menunjukkan enalapril merupakan jenis ACE-i yang paling banyak direkomendasikan pada gagal jantung kronik, terutama akibat obat-obat kardiotoxik; namun efek samping antar jenis ACE-i tidak berbeda bermakna. Terapi ACE-i harus dimulai dengan dosis rendah, karena dosis tinggi dapat memicu terjadinya hipotensi, hiperkalemia, dan insufisiensi ginjal. Kombinasi ACE-i dengan furosemid dapat menurunkan kejadian hipokalemia, namun kombinasi ACE-i dengan spironolakton meningkatkan kejadian hiperkalemia. Efek samping ACE-i yang lain adalah batuk-batuk, terutama kaptopril dan enalapril, karena ACE-i juga menghambat kerja bradikinin. Efek samping yang lain adalah timbulnya ruam (*rash*), gangguan pencernaan, pusing, dan neutropenia. Terapi ACE-i tidak boleh diberikan

pada ibu hamil karena memiliki efek teratogenik. Untuk menghindari beberapa efek samping tersebut, dapat diberikan *angiotensin receptor blocker neprilysin inhibitor* (ARNI) sebagai alternatif ACE-i. Sediaan ARNI yang banyak digunakan adalah kombinasi valsartan dan sacubitril. Namun studi pada populasi anak masih sangat terbatas.

Nitrogliserin intravena dapat dipertimbangkan sebagai salah satu vasodilator pada gagal jantung kongestif yang berat. Nitroprusid merupakan vasodilator intravena yang juga dapat memperbaiki curah jantung, namun jarang digunakan pada anak, karena pemberian berkepanjangan (>72 jam) berisiko menimbulkan gangguan fungsi ginjal. Vasodilator lain yang juga jarang diberikan pada anak adalah hidralazin dan nifedipin.

c. **Penyekat Beta**

Terapi penyekat beta (*Beta-Blocker* (BB)) bertujuan untuk memperlambat laju jantung, meningkatkan pengisian ventrikel saat diastolik, dan memperbaiki fungsi sistolik ventrikel kiri, namun khasiatnya pada anak-anak dengan kelainan struktural jantung masih belum jelas. BB juga memperbaiki gangguan neurohumoral pada gagal jantung kronis dan merusak katekolamin endogen yang tinggi. Kontraindikasi BB adalah bradikardia berat dan AV-blok, kecuali telah terpasang *Permanent Pacemaker* (PPM), hipotensi, asma bronkial, dan syok kardiogenik. Carvedilol, bisoprolol dan metoprolol merupakan jenis BB yang memiliki efek vasodilator, antioksidan, antiproliferatif, antiapoptosis, serta mencegah *remodelling* jantung, sehingga banyak digunakan pada gagal jantung yang disebabkan kardiomiopati, terutama kardiomiopati dilatasi. Propranolol merupakan lini pertama pada kardiomiopati hipertrofi dan pada serangan sianotik spell. Efeknya menurunkan laju jantung dan laju nafas, serta menurunkan plasma renin, aldosteron, dan norepinefrin. Sotalol lebih banyak digunakan sebagai antiaritmia. Efek samping BB adalah hipotensi, pusing, dan sakit kepala.

d. **Inotropik**

Pilihan inotropik sangat tergantung pada manifestasi klinis dan derajat keparahan gagal jantung. Digoksin oral merupakan

inotropik yang paling sering digunakan pada gagal jantung derajat ringan (NYHA/Ross I atau II), baik akibat disfungsi sistolik ventrikel kiri maupun ventrikel kanan, atau keduanya. Digoksin merupakan terapi lini pertama pada gagal jantung yang disebabkan fibrilasi atrium. Digoksin intravena diindikasikan bila terjadi penurunan curah jantung yang memerlukan perawatan di rumah sakit. Digoksin memiliki efek mengurangi aktivasi sistem neurohormonal sehingga menurunkan kadar norepinefrin, meningkatkan fungsi baroreseptor, serta menghambat aktivasi sistem saraf simpatis. Efek terapeutik digoksin sangat sempit, dan kadar digoksin yang tinggi di dalam tubuh dapat meningkatkan mortalitas pada gagal jantung. Kontraindikasi digoksin adalah pada HOCM, atau jika dijumpai tanda-tanda keracunan digoksin seperti anoreksia, mual, muntah, diare, insomnia, vertigo, bradikardia atau bradiaritmia, sinkop, atau kenaikan kadar serum digoksin  $>2,5$  mmol/liter. Bila ditemukan tanda-tanda keracunan digoksin, pemberiannya harus segera dihentikan. Bila terjadi bradiaritmia pasca-pemberian digoksin, dapat diberikan kalium klorida (dosis 0,5 meq/menit intravena atau 50-80 meq per-oral), sulfas atrofin atau lidokain (jika ditemukan AV Blok), atau pemasangan *pacemaker* jika bradiaritmia persisten. Digoksin dapat diberikan pada janin yang mengalami fetal takikardia berat, namun pemberiannya harus memperhatikan kondisi jantung ibunya. Kombinasi inotropik, vasodilator, dan diuretik dapat diberikan, dengan mempertimbangkan efek samping, derajat keparahan klinis, serta status hemodinamik.

Kebutuhan inotropik kuat diharapkan memperbaiki gejala dan tanda klinis dalam 48 jam pada gagal jantung berat, selanjutnya dipersiapkan untuk penyapihan. Dopamin dan dobutamin merupakan inotropik kuat kerja cepat untuk meningkatkan curah jantung. Dopamin dosis rendah (2-5 mcg/kg/menit) memperbaiki perfusi ke ginjal, sedangkan dobutamin dosis rendah ( $<8$  mcg/kg/menit) memiliki efek vasodilator. Namun pada dosis tinggi ( $>10$  mcg/kg/menit), keduanya menginduksi takikardia serta meningkatkan SVR dan PVR.

Epinefrin dan norepinefrin memiliki efek inotropik kuat, namun sering terjadi aritmia, gangguan perfusi distal, dan peningkatan kebutuhan oksigen pada organ jantung. Epinefrin merupakan katekolamin endogen yang bekerja singkat dengan waktu paruh beberapa menit saja. Epinefrin meningkatkan frekuensi laju jantung dan tekanan sistolik, serta memiliki efek vasokonstriktor. Pada kondisi disfungsi sistolik ventrikel, diberikan epinefrin dosis rendah 0,01-0,05 mcg/kg/menit. Norepinefrin merupakan katekolamin yang berfungsi sebagai neurotransmitter lokal pada sistem saraf adrenergik, memiliki efek meningkatkan tekanan sistolik, diastolik, dan tahanan perifer.

Milrinon memiliki efek inotropik dan meningkatkan relaksasi ventrikel saat diastolik. Milrinon merupakan jenis penghambat fosfodiesterase-3 sehingga juga memiliki efek vasodilator, sangat bermanfaat pada gagal jantung yang disertai SVR dan PVR yang tinggi. Milrinon menjadi pilihan inotropik utama pada kasus disfungsi ventrikel berat disertai gejala dan tanda hipoperfusi organ. Waktu paruh milrinon lebih lama dibandingkan inotropik lainnya. Milrinon memiliki efek menurunkan tekanan darah, sehingga kombinasi dengan epinefrin atau dopamin diharapkan dapat meningkatkan efek inotropik tanpa disertai hipotensi.

Levosimendan merupakan jenis *calcium sensitizer* yang menjadi inotropik alternatif pada gagal jantung akut yang berat. Obat ini dapat meningkatkan kontraktilitas miokard tanpa menambah kebutuhan oksigen. Levosimendan juga memiliki efek relaksasi otot jantung dan vasodilatasi, sehingga curah jantung meningkat. Levosimendan bermanfaat mencegah terjadinya gagal jantung dengan perfusi yang rendah, sehingga cukup sering digunakan pada pasca-bedah jantung.

#### 7. Tata Laksana Umum Pada Kardiomiopati

Kardiomiopati merupakan penyebab gagal jantung kronik yang memerlukan tata laksana umum sesuai dengan jenis kardiomiopati dan manifestasi klinisnya. Pada gagal jantung berat (derajat D atau kriteria NYHA/Ross IV), tata laksana umum di ruang rawat intensif juga harus memperhatikan gangguan hemodinamik yang terjadi dan

jenis kardiomiopati yang menjadi penyebabnya, seperti pada Tabel 28.

Tabel 28. Pertimbangan hemodinamik pada tata laksana kardiomiopati

<b>Klasifikasi</b>	<b>Pertimbangan hemodinamik</b>	<b>Optimalisasi di ICU anak</b>
DCM	Kontraktilitas menurun Dilatasi ruang jantung Regurgitasi katup atrioventricular	Cegah peningkatan SVR Pastikan status volume normal
HCM	Obstruksi jalan keluar ventrikel kiri Obliterasi rongga ventrikel Sebagian dengan komponen restriktif <i>Myocardial bridging</i>	Cegah deplesi volume intravaskular Pastikan SVR normal Cegah efek kronotropik berlebihan
RCM	Disfungsi diastolic Fungsi sistolik <i>preserved</i> Peningkatan PVR	Pastikan <i>prelod</i> normal Cegah obat-obatan/prosedur yang meningkatkan PVR
ARVC	Sebagian kasus dengan disfungsi sistolik Aritmia	Cegah atau kurangi paparan katekolamin Cegah peningkatan SVR Pastikan status volume normal
LVNC	Difungsi sistolik dan diastolik yang bervariasi (normal sampai berat) Rentan terbentuknya thrombus	Cegah peningkatan SVR Pastikan status volume normal

Keterangan:

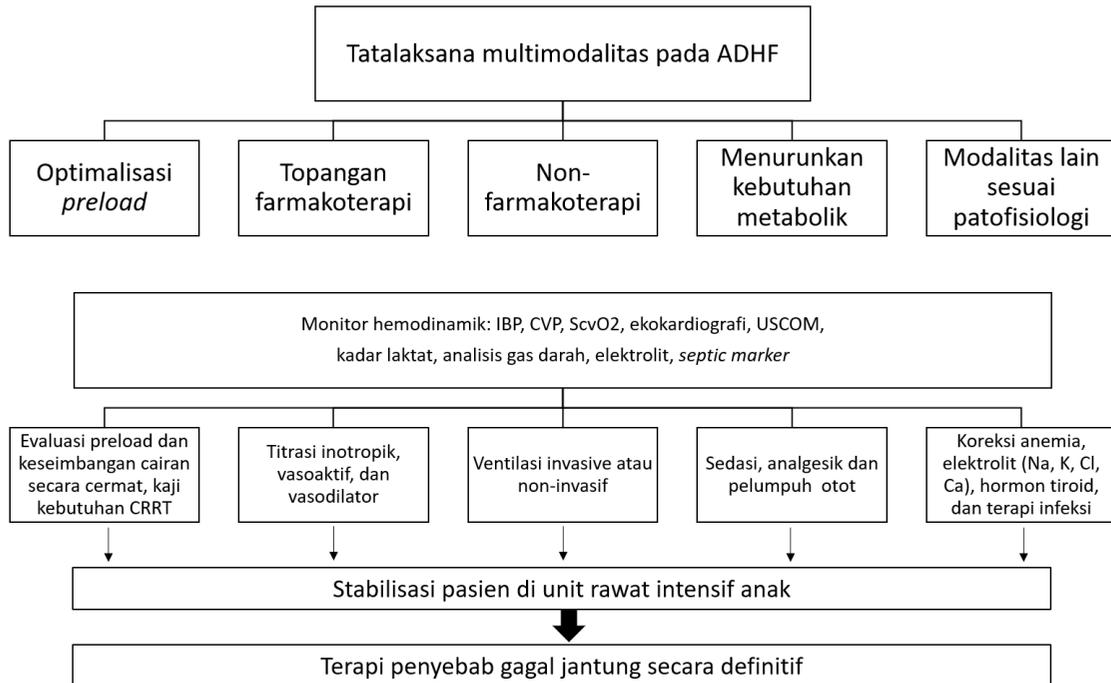
ARVC = *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*; DCM = *dilated cardiomyopathy*; ICU = *intensive care unit*; HCM = *hypertrophic cardiomyopathy*; LVNC = *left ventricular noncompaction cardiomyopathy*; PVR = *pulmonary vascular resistance*; RCM = *restrictive cardiomyopathy*; SVR = *systemic vascular resistance*

8. Tata Laksana Multimodalitas di Unit Rawat Intensif Anak

Tata laksana pada ADHF dapat dilakukan di berbagai lokasi perawatan di rumah sakit. Bila terindikasi perawatan di ICU, maka keterlibatan berbagai multidisiplin harus dikedepankan sebagai standar pelayanan kesehatan tertinggi bagi pasien gagal jantung anak. Pendekatan multidisiplin ini melibatkan berbagai dokter spesialis dan subspecialis, seperti dokter spesialis anak subspecialis emergensi dan rawat intensif anak (SpA, Subsp. ERIA), dokter spesialis anestesi subspecialis kardiovaskular (SpAn, KAKV), dokter spesialis anak subspecialis kardiologi (SpA, Subsp. Kardio), dokter spesialis jantung dan pembuluh darah subspecialis Kardiologi Pediatrik dan Penyakit Jantung Bawaan (SpJP, Subsp. KPPJB), dokter spesialis bedah torak kardiak dan vaskular subspecialis bedah jantung pediatrik (SpBTKV, Subsp. BJP), perawat intensif anak dan berbagai keahlian lainnya. Secara epidemiologi pasien gagal jantung anak meliputi 6% kasus di ICU anak, dan sekitar 60% kasus ADHF yang dirawat di ICU memerlukan topangan ventilasi mekanik. Indikasi rawat inap dikaji ulang berdasarkan skala prioritas admisi ke ICU anak yang ditetapkan di masing masing rumah sakit.

Algoritma tata laksana multimodalitas di ICU anak dapat dilihat pada Gambar 17. Pemantauan dilakukan secara ketat, melalui pemeriksaan klinis dan penunjang, agar pasien segera mencapai stabilitas hemodinamik dan untuk tata laksana definitif. Pemantauan hemodinamik dalam PNPK ini mengacu pada rekomendasi *European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care* (ESPNIC) tahun 2020. Pada algoritma tata laksana multimodalitas, titik fokus di ICU tertuju kepada non-farmakoterapi berupa topangan ventilasi mekanik, ventilasi non-invasif, dan terapi pengganti ginjal, seperti *peritoneal dialysis* (PD) dan *continuous kidney replacement therapy* (CKRT). Topangan ventilasi mekanik dilakukan dengan pendekatan mencapai keseimbangan antara kebutuhan oksigen dengan pasokan oksigen. Manipulasi interaksi kardiopulmoner ditujukan untuk mengoptimalkan fungsi ventrikel, dan penggunaan topangan sirkulasi mekanik sebagai metoda untuk mengistirahatkan miokardium. Hal ini menjadi fokus terapi yang esensial di ICU anak. Manipulasi agresif farmakoterapi fungsi sistolik

untuk meningkatkan pasokan oksigen mulai ditinggalkan, karena memberi efek samping buruk terhadap performa diastolik dan dapat membahayakan hubungan antara pasokan dan kebutuhan oksigen miokardium.+



Gambar 17. Tata laksana multi modalitas dan pemantauan di unit rawat intensif anak

Pada kasus ADHF yang sangat berat, strategi pengobatan difokuskan untuk menurunkan kebutuhan oksigen, sehingga memungkinkan miokardium beristirahat. Ventilasi mekanik (invasif atau non-invasif) berperan penting sebagai penopang hemodinamik pada gagal jantung akut. Ventilasi mekanik menimbulkan perubahan tekanan intratorak dan *preload* ventrikel kanan, sekaligus juga *afterload* ventrikel kiri; kesemuanya ini menjadi kunci tata laksana ventilasi mekanik. Pada gagal jantung kanan, strategi ventilasi memfasilitasi napas spontan dan memberi tekanan positif yang lebih moderat merupakan kunci perbaikan pengisian atrium atau *preload*. Sebaliknya pada gagal jantung kiri, strategi ventilasi membatasi aliran balik vena dan menurunkan *afterload* ventrikel kiri untuk memperbaiki kontraktilitas.

Edema paru yang terjadi pada gagal jantung akut menyebabkan hipoksia alveolar dan asidemia yang menyebabkan vasokonstriksi pembuluh darah paru dan peningkatan PVR, sehingga isi sekuncup ventrikel kanan berkurang. Ventilasi mekanik dapat secara aktif

merekruit alveoli yang kolaps melalui *positive end expiratory pressure* (PEEP), sehingga dapat mengatasi ancaman gangguan hemodinamik lebih lanjut. Pada PH, prinsip menurunkan PVR dengan ventilasi mekanik juga dapat diterapkan, yaitu dengan memberikan volume tidal seperti fisiologi pernafasan normal, yang disebut sebagai volume kapasitas residu fungsional (*functional residual capacity*, FRC). Selain penerapan tekanan positif, pemberian fraksi oksigen tinggi secara signifikan akan menurunkan PVR. Pada kasus PH strategi ventilasi ditujukan untuk mencegah hipoksemia, hiperkarbia, dan asidosis. Pemakaian gas *nitric oxide* (NO) dengan *high frequency oscillatory ventilation* (HFOV) direkomendasikan pada PPHN. Pemakaian HFOV menempatkan volume tidal pasien pada FRC.

Pemakaian obat sedasi, analgesik dan pelumpuh otot di ICU anak disesuaikan dengan strategi ventilasi yang dipilih. Pemakaian obat-obat tersebut juga disesuaikan dengan keseimbangan pasokan dan konsumsi oksigen miokardium yang diinginkan. Semakin berat tanda gagal jantung maka obat-obat ini diperlukan sampai tercapai kondisi miokardium istirahat, sehingga penggunaan obat vasoaktif dapat diturunkan dosisnya. Pasokan oksigen jaringan saat kondisi miokardium istirahat ini biasanya tidak cukup ditopang oleh ventilasi mekanik saja, tetapi juga harus ditopang oleh sirkulasi mekanik seperti *extracorporeal membrane oxygenation* (ECMO) atau *ventricular assist device* (VAD). Ventilasi non-invasif dengan berbagai *interface* yang digunakan, dapat dipakai sebagai topangan terapi, meskipun tidak selalu dapat menghindari intubasi endotrakeal pada gagal jantung berat.

Kejadian AKI yang disebabkan oleh faktor pre-renal yang terjadi karena sindrom disfungsi multiorgan, obat-obat nefrotoksik dan syok septik semakin sering dijumpai di ICU anak, termasuk pada anak yang mengalami gagal jantung. Pada neonatus yang menjalani operasi dengan mesin CPB, kejadian AKI pasca-bedah memberikan prognosis yang buruk. Kasus gagal jantung pada anak dengan kelebihan cairan dan hiperkalemia, memerlukan PD atau CKRT. Siklus PD yang digunakan adalah 10-20 mL/kgbb per-siklus. Keuntungan PD adalah tidak memburuhkan heparin intravena, lebih murah dan lebih mudah dibandingkan CKRT.

## G. Tata Laksana Khusus

Dalam bab ini dibahas tentang tata laksana khusus penyebab gagal jantung yang sering ditemukan, seperti farmakoterapi spesifik, intervensi non-bedah dan bedah (paliatif maupun definitif).

### 1. Bayi Prematur dengan *Hemodynamic Significant Patent Ductus Arteriosus (hs-PDA)*

Pada bayi prematur, PDA merupakan penyebab gagal jantung yang paling sering dijumpai, dikenal dengan istilah *Hemodynamic Significant Patent Ductus Arteriosus (hs-PDA)*. Selain masalah gagal jantung, hs-PDA pada bayi prematur sering mengakibatkan terjadinya berbagai komorbiditas, seperti *Bronchopulmonary Dysplasia (BPD)*, PH sekunder, *Necrotizing Enterocolitis (NEC)*, *Acute Kidney Injury (AKI)*, *Intraventricular Hemorrhage (IVH)*. Kriteria klinis dan ekokardiografi seperti tercantum pada Tabel 29 digunakan untuk menentukan keperluan farmakoterapi hs-PDA pada bayi prematur. Pilihan farmakoterapi hs-PDA pada bayi prematur dapat dilihat pada Tabel 30. Tata laksana farmakoterapi hs-PDA pada bayi prematur dibagi atas profilaksis, tata laksana dini, dan tata laksana simptomatis.

- a. Tata laksana profilaksis diberikan pada bayi prematur dengan berat lahir amat sangat rendah (<1000 gram) saat usia 6-24 jam. Tujuan tata laksana profilaksis ini adalah untuk mencegah terjadinya gagal jantung disertai komorbiditas.
- b. Tata laksana dini diberikan pada bayi prematur usia <6 hari yang asimtomatis, diagnosis hs-PDA ditegakkan berdasarkan kriteria ekokardiografi saja.
- c. Tata laksana simptomatis diberikan pada bayi prematur dengan diagnosis hs-PDA yang ditegakkan berdasarkan kriteria klinis dan ekokardiografi.

Tabel 29. Beberapa faktor risiko yang menentukan hs-PDA pada bayi prematur.

<b>Risiko determinan pada hs-PDA</b>	<b>Risiko rendah</b>	<b>Risiko tinggi</b>
Takikardia	Tidak	Ya
Takipnea	Tidak	Ya
<i>Respiratory support</i>	Tidak memerlukan alat bantu nafas atau oksigen, SpO <sub>2</sub> dan PaO <sub>2</sub> stabil	Mebutuhkan alat bantu nafas, baik invasif atau non-invasif Perburukan keadaan sisten pernafasan (contoh: peningkatan <i>flow</i> dan FiO <sub>2</sub> pada HNFC, peningkatan PEEP, PIP dan FiO <sub>2</sub> pada CPAP, NIV; MV), dan desaturasi
Tanda dan gejala pada abdomen	Abdomen soepel, tidak distensi	Distensi, ditemukan volume sisa makan (tanda pre-NEC)
Tanda gangguan fungsi organ	Tidak dijumpai	Gangguan ginjal akut, NEC, gangguan NIRS yang

Risiko determinan pada hs-PDA	Risiko rendah	Risiko tinggi
		bervariasi
Ekokardiografi, sonografi Doppler (serebral, abdominal)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- LA hanya dilatasi ringan, LA/Ao <math>\leq 1,2</math></li> <li>- Ukuran LV normal</li> <li>- Fungsi sistolik LV normal (EF <math>\geq 55\%</math>)</li> <li>- Diameter duktus <math>\leq 1</math> mm (ID tersempit)</li> <li>- PDA Vmax <math>\geq 3</math> m/s (CW Doppler)</li> <li>- Kecepatan aliran L-R duktus (Vmax) <math>\geq 2</math> m/s (kontinu), baik saat sistolik maupun diastolik, umumnya menunjukkan penyempitan (penutupan PDA)</li> <li>- Kecepatan aliran di PA saat sistolik dan diastolik normal</li> <li>- ACA RI <math>\leq 0,75</math></li> <li>- Tidak dijumpai aliran <i>retrograde</i></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- LA dilatasi berat, LA/Ao <math>\geq 1,4</math></li> <li>- Dilatasi LV berat</li> <li>- Disfungsi LV sistolik</li> <li>- Diameter duktus <math>\geq 2</math> mm - 3 mm (ID tersempit) atau diameter duktus <math>\geq</math> diameter MPA</li> <li>- Kecepatan aliran L-R duktus (Vmax) <math>\leq 2</math> m/s (<i>unrestrictive</i>)</li> <li>- Kecepatan aliran diastolik L-R duktus <math>\geq 0,5</math> m/s</li> <li>- Dilatasi PA (LPA &gt; AAO)</li> <li>- ACA RI <math>\geq 0,9</math></li> </ul>

<b>Risiko determinan pada hs-PDA</b>	<b>Risiko rendah</b>	<b>Risiko tinggi</b>
	<i>diastolic</i> (hanya di awal)	- <i>Holo-diastolic retrograde</i> aliran pada PDA

Keterangan:

Ao = aorta; AAO = ascending aorta; ACA = anterior cerebral artery; CPAP = continuous positive airway pressure; CW = continuous wave; EF = ejection fraction; Fio<sub>2</sub> = fraction of inspired oxygen; HFNC = high-flow nasal cannula; ID = inner diameter; L-R = left to right shunt; LA/Ao = left atrium to aortic root diameter ratio; LPA = left pulmonary artery; MPA = mean pulmonary artery; MV = mechanical ventilation; NIRS = near-infrared spectroscopy; NIV = non-invasive ventilation; PEEP = positive end-expiratory pressure; PIP = positive inspiratory pressure; RI = resistance index; SpO<sub>2</sub> = pulse oxygen saturation; Vmax = maximum velocity

Tabel 30. Pilihan farmakoterapi hs-PDA pada bayi prematur

	<b>Pilihan farmakoterapi</b>	<b>Dosis</b>	<b>Peringkat rekomendasi, derajat bukti</b>
Tata laksana profilaksis, usia 6 – 24jam	Indometasin <sup>a</sup>	3 x 0,1 mg/kg iv tiap 12 jam <sup>b</sup> (dosis tunggal dapat dipertimbangkan)	I, A
Tata laksana dini, usia < 6 hari	Indometasin <sup>a</sup>	0,2 mg/kg iv pada hari I, diikuti dengan 0,1 mg/kg/dosis tiap 12 jam pada hari II dan III	I, A
	Ibuprofen <sup>c</sup>	10 mg/kg iv atau oral pada hari I, diikuti dengan 5 mg/kg iv atau oral, pada hari II dan III	I, A
Tata laksana simptomatis	Ibuprofen <sup>c</sup>	10 mg/kg iv atau oral pada hari I, diikuti dengan 5 mg/kg iv atau oral, pada hari II	I, A

		dan III	
<i>Rescue treatment</i>	Parasetamol	15 mg/kg iv, tiap 6 jam, selama 3 – 7 hari	I, A

Keterangan:

a = infus perlahan selama 30 menit; b = dosis kedua dikonfirmasi berdasarkan ekokardiografi; c = jenis oral dilarutkan dalam 2 ml/kg air atau susu

Ibuprofen dan indometasin merupakan *cyclooxygenase* (COX) *inhibitor* yang bekerja menghambat pembentukan prostaglandin E2 sehingga duktus arteriosus dapat menutup. Efektifitas indometasin dan ibuprofen tidak berbeda bermakna. Ibuprofen iv merupakan pilihan utama farmakoterapi hs-PDA pada bayi prematur, sedangkan ibuprofen oral dapat diberikan jika tidak ada gangguan saluran cerna. Ibuprofen tidak direkomendasikan digunakan pada usia <24 jam (sebagai farmakoterapi profilaksis), karena dapat meningkatkan risiko terjadinya AKI, trombositopenia, perdarahan saluran cerna dan NEC, serta PPHN. Indometasin lebih baik dibandingkan ibuprofen sebagai farmakoterapi profilaksis pada usia 6-24 jam karena menurunkan risiko terjadinya IVH dan perdarahan paru. Efek samping pemberian indometasin iv dan ibuprofen iv tidak ada perbedaan yang bermakna. Dalam keadaan ketidakterediaan atau dijumpai kontraindikasi kedua obat tersebut, parasetamol iv dapat menjadi terapi alternatif.

2. Penyakit Jantung Bawaan Kritis Tergantung Duktus Arteriosus

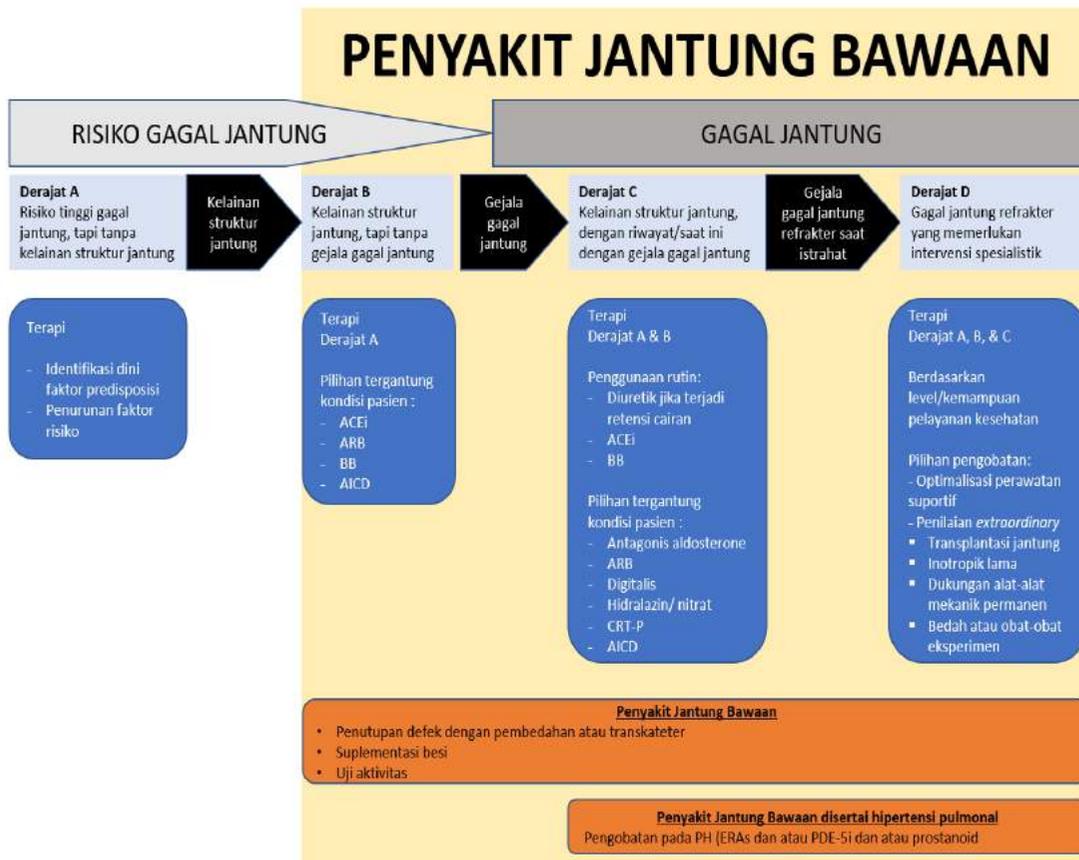
Prostaglandin E1 dosis rendah (3–10 ng/kg/menit) merupakan vasodilator spesifik yang bekerja mempertahankan duktus arteriosus tetap terbuka, sehingga sangat bermanfaat pada neonatus dengan PJB kritis tergantung duktus. Target SaO<sub>2</sub> ≥ 70% dapat menjadi indikator klinis terhadap respon prostaglandin. Jika saturasi oksigen <70% (walaupun telah mendapat prostaglandin), pasien harus segera dilakukan intervensi seperti *balloon atrial septectomy* (BAS) atau *atrial stenting*, *percutaneous transluminal balloon pulmonal valvuloplasty* (PTBPV), *percutaneous transluminal balloon aortic valvuloplasty* (PTBAV), *stenting* PDA, *stenting* RVOT, BTS, atau

prosedur Brock, tergantung jenis PJB kritis dan kemampulaksanaan rumah sakit rujukan tersier.

Prostaglandin intravena sebaiknya diberikan saat awal PJB kritis terdiagnosis dan tetap diberikan selama transportasi neonatus maupun saat dirawat di pusat rujukan untuk persiapan tata laksana intervensi. Pemantauan saturasi oksigen secara ketat dengan oksimeter nadi sangat bermanfaat untuk menentukan perubahan dosis prostaglandin intravena. Pada kondisi sianosis semakin berat dan terjadi asidosis laktat, dosis dapat dinaikkan bertahap setiap 20 menit, dimulai dengan dosis 50 ng/kg/menit sampai maksimal 100 ng/kg/menit, untuk mencapai target saturasi oksigen 75% - 85%. Saturasi dapat dipertahankan >70% jika kadar laktat < 2 mmol/liter. Pemberian prostaglandin dosis tinggi harus berhati-hati, karena menimbulkan efek samping seperti henti nafas, hipotensi, dan syok sehingga bayi memerlukan dukungan ventilasi mekanik.

### 3. Intervensi Pada Penyakit Jantung Bawaan

Rekomendasi pilihan tata laksana PJB berdasarkan derajat keparahan gagal jantung pada anak menurut ACC/AHA tahun 2016, sebagaimana tercantum pada Gambar 18. Intervensi pada PJB dapat dilakukan pada gagal jantung derajat B, C, dan D. Intervensi non-bedah adalah prosedur intervensi melalui transkateter, misalnya dengan memasukkan alat penutup defek (*occluder*) pada pirau kiri ke kanan, pengembangan balon pada lesi katup obstruktif, pemasangan stent pada PDA, septum atrium, RVOT, dan stenosis pembuluh darah, serta perikardiosintesis pada efusi perikard masif. Sedangkan intervensi bedah adalah prosedur invasif melalui sternotomi atau torakotomi dengan atau tanpa bantuan mesin CPB, misalnya prosedur paliatif BTS, PAB, dan BCPS, atau prosedur koreksi biventrikular pada kelainan ASD, VSD, AVSD, APSD, APVC, TOF, TGA, serta prosedur Fontan pada kelainan-kelainan univentrikular.



Gambar 18. Klasifikasi gagal jantung pada penyakit jantung bawaan dan tatalaksananya (diterjemahkan dan dimodifikasi dari AHA/ACC tahun 2016).

Keterangan:

ACEi = *angiotensin converting enzyme inhibitor*; AICD = *automatic implantable cardioverter-defibrillator*; ARB = *angiotensin receptor blocker*; BB = *beta-blocker*; CRT-P = *cardiac resynchronization therapy-pacemaker*; ERA = *endothelium-receptor antagonist*; PDE-5i = *phosphodiesterase type 5 inhibitor*

a. *Atrial Septal Defect (ASD)*

Bila anak mengalami gagal jantung akibat ASD yang tidak teratasi dengan terapi suportif, intervensi penutupan ASD dapat dilakukan, baik dengan prosedur non-bedah (transkateter) maupun bedah. Intervensi penutupan ASD mungkin dapat dipertimbangkan pada ASD yang disertai PH, dengan syarat PVRI  $\geq 5$  WU namun masih  $< 2/3$  SVRI atau tekanan arteri pulmonal  $< 2/3$  tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR  $> 1,5$ . Akan tetapi, penutupan ASD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindrom Eisenmenger.

Intervensi penutupan ASD secara transkateter dilakukan dengan memasukkan alat penutup defek (*occluder*) melalui kateterisasi jantung. ASD *occluder* memiliki berbagai ukuran dan bentuk. Pada ASD sekundum kecil dapat digunakan PFO *occluder*. Jika PVRI  $\geq 5$  wU tetapi  $< 2/3$  SVRI atau tekanan arteri pulmonal  $< 2/3$  sistemik, dan masih respon terhadap uji oksigen atau uji vasodilator, intervensi penutupan ASD transkateter masih dapat dilakukan dengan menggunakan ASD *occluder fenestrated*. Kelebihan intervensi penutupan ASD secara transkateter dibandingkan intervensi bedah adalah tidak menggunakan mesin CPB, tidak ada bekas luka di dada, dan lama rawatan pasca-prosedur yang relatif lebih singkat. Intervensi penutupan ASD transkateter juga dapat dilakukan dengan bantuan TEE tanpa fluoroskopi, terutama pada ibu hamil untuk menghindari efek radiasi pada janin. Komplikasi yang mungkin dapat terjadi adalah perdarahan pada bekas kanulasi, hemolisis akibat alergi *occluder*, trombosis, disritmia terutama AF dan AV-blok, gangguan penutupan katup mitral dan trikuspid, tamponade jantung akibat perforasi atau ruptur atrium maupun vena pulmonal, stenosis vena pulmonal kanan/kiri, gangguan kontraktilitas, dan emboli. Kontraindikasi penutupan ASD transkateter adalah ASD primum, rim defisiensi lebih dari 2 lokasi terutama rim posterior, regurgitasi mitral (*mitral regurgitation*, MR) sedang sampai berat, endokarditis infeksi, serta sindrom Eisenmenger.

Intervensi penutupan ASD secara bedah dilakukan dengan jahitan langsung atau dengan menggunakan *patch* perikardial. Prosedur ini dilakukan dengan sayatan membelah dada (*median sternotomy*), sayatan di dada kanan yang tidak membelah tulang (*right thoracotomy/midaxillary*), maupun dengan sayatan kecil di dada (*minimally invasive*). Bedah penutupan ASD umumnya dilakukan pada usia 3-5 tahun, namun jika gagal jantung tidak terkontrol dengan terapi suportif, dapat dilakukan lebih dini, baik secara paliatif atau definitif. Penutupan ASD secara bedah diindikasikan pada ASD dengan manifestasi klinis gagal jantung kongestif berat, dengan MR sedang sampai berat, atau stenosis mitral (sindrom Lutembacher), terdapat vegetasi, atau bila

penutupan secara transkateter tidak direkomendasikan (pada ASD primum, ASD sinus venosus, dan ASD sinus koronarius). Kontraindikasi intervensi penutupan ASD dengan pembedahan adalah jika telah terjadi sindrom Eisenmenger. Pada ASD besar yang disertai PH berat namun masih reversibel, pembedahan dapat dilakukan dengan menyisakan lubang ASD ataupun PFO, yang diiringi dengan bantuan inhalasi NO atau illoprost di ICU pasca-bedah jantung. Keberhasilan penutupan ASD, baik secara transkateter maupun pembedahan sangat baik (>95%), komplikasi serius <1%, dan mortalitas < 1%. Angka mortalitas meningkat jika disertai komorbiditas, seperti sepsis, PH berat, dan kelainan bawaan mayor.

b. *Ventricular Septal Defect (VSD)*

Pada anak dengan gagal jantung yang disebabkan VSD, penutupan VSD dapat dilakukan baik secara transkateter maupun pembedahan. Pada VSD disertai PH, penutupan VSD dapat dipertimbangkan bila PVRI  $\geq$  5 WU namun masih <2/3 SVRI atau tekanan arteri pulmonal <2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR >1,5. Penutupan VSD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindrom Eisenmenger. Keberhasilan penutupan VSD, baik transkateter, pembedahan, maupun terapi hibrida, sangat baik (>95%), dengan mortalitas 1% - 2%. Prognosis buruk jika ada komorbid, terutama sepsis atau disertai kelainan bawaan mayor.

Intervensi penutupan VSD secara non-bedah (transkateter) dilakukan dengan memasukkan alat penutup defek (*occluder*) melalui kateterisasi jantung. Pada VSD muskular lebih dipertimbangkan untuk menutup VSD secara transkateter daripada pembedahan. Pilihan *occluder* tergantung pada jenis, ukuran, bentuk, dan lokasi defek, defek tunggal atau multipel, tebal septum, panjang rim subaortik, ada tidaknya MSA (*single exit* atau *multiple exit*), serta ada tidaknya PH. Kelebihan penutupan VSD transkateter adalah selama prosedur tidak menggunakan CPB, tidak ada bekas luka di dada, dan lama rawatan pasca-prosedur relatif lebih singkat. Komplikasi yang mungkin dapat terjadi adalah perdarahan di daerah kanulasi, hemolisis akibat residual VSD signifikan atau reaksi alergi,

trombosis, disritmia terutama AV-Blok total, gangguan katup (terutama regurgitasi katup aorta), tamponade jantung, dan emboli *device*. Kontraindikasi penutupan VSD transkateter adalah VSD perimembran inlet, prolaps katup aorta derajat berat, AR berat, AV-Blok, IE, sindrom Eisenmenger, dan gangguan kontraktilitas.

Intervensi penutupan VSD secara bedah umumnya menggunakan *polytetrafluoroethylene* (PTFE). Seperti halnya ASD, penutupan VSD dilakukan dengan teknik *median sternotomy*, *right thoracotomy/midaxillary* atau *minimally invasive*. Ada dua pendekatan pembedahan yakni trans-atrial (pada VSD perimembran, VSD inlet, VSD subaortik, dan VSD muskular), dan trans-pulmonal (pada VSD subpulmonik atau VSD *doubly committed subarterial*). Pertimbangan dilakukan penutupan VSD secara pembedahan, yakni:

- 1) CHF yang memberat dan tidak terkontrol dengan obat-obatan atau riwayat pneumonia berulang. Biasanya penutupan VSD dilakukan saat usia >3 bulan.
- 2) Pada VSD besar dan asimtomatik, namun dijumpai LV *volume overload* yang bermakna. Keadaan ini sering terjadi pada usia > 1 tahun.
- 3) Penutupan VSD secara pembedahan merupakan pilihan utama pada VSD (meskipun kecil) disertai prolaps katup aorta dan AR berat atau progresif, VSD perimembran inlet, dan VSD disertai AV-blok.

Kontraindikasi bedah penutupan VSD adalah pada sindrom Eisenmenger. Pada PH berat namun masih reversibel, pembedahan dilakukan dengan bantuan inhalasi NO atau illoprost. Bedah paliatif PAB dipertimbangkan pada kasus bayi sakit kritis dengan CHF berat yang disertai infeksi berat, atau pada VSD muskular dan multipel yang belum memungkinkan untuk dilakukan penutupan VSD. Tujuannya adalah untuk mengendalikan manifestasi klinis CHF dan PH sebelum intervensi definitif penutupan VSD dilakukan. Alternatif lain adalah prosedur penutupan VSD hibrida *periventricular*, yang dikerjakan secara bersama oleh dokter SpA, SubspKardio atau SpJP, SubspKPPJB, dengan dokter SpBTKV (K)-BJP. Prosedur

ini sering dilakukan pada usia < 3 bulan dan berat badan < 5 kg. Kelebihan prosedur ini, tidak menggunakan CPB dan luka sayatan kecil.

c. *Atrioventricular Septal Defect (AVSD)*

Intervensi pada AVSD berupa pembedahan koreksi biventrikular dengan menggunakan *single patch* atau *two patch*, serta rekonstruksi katup trikuspidal dan katup mitral.<sup>212-215</sup> Pembedahan koreksi AVSD komplisit dilakukan pada saat usia 2 - 4 bulan. Namun jika gagal jantung tidak dapat dikontrol melalui terapi suportif, pembedahan dilakukan lebih dini. Pada bayi prematur atau telah terjadi PH berat yang berisiko tinggi untuk pembedahan koreksi, maka dapat dilakukan PAB terlebih dahulu. Pembedahan juga dilakukan pada AVSD parsial jika ditemukan *overload* ventrikel kanan,. Pembedahan dapat dipertimbangkan pada AVSD disertai PH dengan syarat  $PVR \geq 5$  WU namun masih < 2/3 SVR atau tekanan arteri pulmonal < 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti  $FR > 1,5$ . Penutupan AVSD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindroma Eisenmenger.

Pada AVSD disertai obstruksi RVOT dapat dipertimbangkan bedah paliatif *BT-shunt* terlebih dahulu, diikuti pembedahan koreksi saat usia 1 - 2 tahun. Jenis pembedahannya tergantung morfologi dan fungsi ventrikel, *balance* atau *unbalance*, serta ukuran cabang-cabang arteri pulmonalis. Pada AVSD *unbalance*, biasanya dilakukan tahapan pembedahan univentrikular. Keberhasilan pembedahan pada AVSD tergantung faktor usia, jenis AVSD (*partial*, *intermediate*, atau *complete*), struktur atrium dan ventrikel, derajat regurgitasi katup atrioventrikular, ada tidaknya PH, sindrom Down atau kelainan bawaan mayor lainnya, serta komorbiditas lainnya seperti sepsis dan kelainan darah. Angka mortalitas dini pasca-PAB tanpa komorbid sekitar 15%, sedangkan pasca-pembedahan koreksi tanpa komorbid sekitar 10%.

d. *Patent Ductus Arteriosus (PDA)*

Pada anak dengan gagal jantung akibat PDA yang tidak dapat dikontrol dengan terapi suportif, intervensi penutupan PDA perlu dilakukan baik secara non-bedah (transkateter) maupun

pembedahan. Intervensi dapat dipertimbangkan pada PDA disertai PH dengan syarat PVR > 5 WU namun masih < 2/3 SVR atau tekanan arteri pulmonal < 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR > 1,5. Tetapi penutupan PDA tidak direkomendasikan lagi bila telah terjadi sindrom Eisenmenger.

Pemilihan berbagai jenis *occluder* untuk prosedur transkateter ditentukan berdasarkan ukuran, panjang, dan bentuk duktus, serta ada tidaknya PH. Kini prosedur ini dapat dilakukan pada bayi berat badan < 5 kg atau bayi prematur di ICU dengan panduan TTE saja. Penutupan PDA transkateter juga dapat dilakukan pada PDA residual pasca-ligasi. Kelebihan penutupan PDA transkateter adalah lama rawatan pasca-prosedur relatif lebih singkat, kejadian PDA residual lebih jarang, dan tidak ada bekas luka operasi di dada. Komplikasi yang dapat terjadi selama atau setelah penutupan PDA transkateter adalah disritmia, gangguan katup, disfungsi ventrikel, trombosis, hemolisis (akibat PDA residual atau alergi *occluder*), tamponade jantung, dan emboli (*device migration*). Kontraindikasi penutupan PDA transkateter adalah disfungsi ventrikel, AV-Blok, endokarditis infeksi, dan sindroma Eisenmenger.

Intervensi bedah berupa ligasi PDA terutama dilakukan pada kasus PDA yang sangat besar sehingga sulit ditutup secara transkateter atau pada kasus PDA yang gagal ditutup secara transkateter. Pada PDA disertai PH berat namun masih reversibel, ligasi PDA dapat dilakukan dengan pemberian inhalasi NO atau illoprost. Pada bayi prematur, ligasi PDA dapat dilakukan secara *bedside* di ICU neonatus. Kontraindikasi ligasi PDA adalah jika telah terjadi sindrom Eisenmenger. Keberhasilan penutupan PDA, baik secara transkateter maupun pembedahan, sangat baik (> 95%), komplikasi serius < 1%, dan mortalitas < 1%. Prognosis buruk jika disertai komorbid seperti sepsis dan kelainan bawaan mayor yang berat.

e. *Anomalous Pulmonary Venous Connection (APVC)*

Pembedahan koreksi APVC dilakukan dengan bantuan mesin CPB, untuk mengembalikan aliran PV (*re-route*) ke LA, disertai penutupan ASD menggunakan *patch* pericardial. Indikasi pembedahan koreksi adalah pada *partial* APVC (PAPVC)

simtomatis dengan  $Q_p/Q_s > 1.5$  atau  $Q_p/Q_s > 2$  jika asimtomatis, dan *total* APVC (TAPVC). Pembedahan tidak direkomendasikan pada kasus anomali PV tunggal tanpa ASD. Pembedahan koreksi dapat dilakukan pada usia 2 – 5 tahun, untuk mencegah terjadinya PH saat dewasa. Namun pembedahan koreksi APVC dapat dilakukan lebih dini, apabila terdapat obstruksi aliran PV ataupun terdapat kombinasi kelainan jantung bawaan lainnya. Pembedahan mungkin dapat dipertimbangkan pada APVC disertai PH dengan syarat  $PVR \geq 5$  WU namun masih  $< 2/3$  SVR atau tekanan arteri pulmonal  $< 2/3$  tekanan arteri sistemik, dan ada bukti  $FR > 1,5$ . Pembedahan koreksi APVC tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindroma Eisenmenger.

Teknik pembedahan sangat tergantung pada jenis anomali PV, apakah mengalir ke SVC, IVC, RA, atau sinus koronarius (*supracardiac, infracardiac, intracardiac*, maupun *mixed type*). Peranan CCT sangat penting dalam penegakan diagnosis dan penilaian jalan nafas, untuk perencanaan strategis pembedahan. Komplikasi yang mungkin dapat terjadi adalah disritmia dan obstruksi SVC (sindrom SVC). Keberhasilan pembedahan sangat baik dengan angka mortalitas  $< 1\%$ . Angka mortalitas meningkat jika disertai komorbid, seperti sepsis berat, hipertensi pulmoner berat, dan kelainan bawaan mayor yang berat.

f. *Pulmonary Stenosis (PS)*

Intervensi tergantung pada jenis dan derajat PS. Pada PS valvar berat, ditemukan perbedaan tekanan dengan Doppler  $> 60$  mmHg. Prosedur valvulotomi untuk mengatasi PS valvar dapat dilakukan secara transkateter (*percutaneous transluminal balloon pulmonary valvuloplasty*, PTBPV) atau secara bedah.

PTBPV dilakukan pada PS valvar berat (kritisal). Syaratnya adalah struktur dan fungsi sistolik RV normal. Ukuran balon yang digunakan adalah  $120\% - 140\%$  diameter anulus pulmonal. Pada PS valvar kritisal mungkin juga perlu dilakukan prosedur BAS, *stenting* septum atrial atau *stenting* PDA. Pada PS subvalvar berat, dapat dilakukan *stenting* RVOT. Pada stenosis cabang arteri pulmonal (*peripheral pulmonary stenosis*, PPS)

berat, juga dapat dilakukan prosedur *balloon angioplasty* dan *stenting*. Komplikasi yang dapat terjadi adalah tamponade jantung, migrasi *stent*, restenosis pasca PTBPV atau pasca-*stenting*, serta aritmia. Kelebihan PTBPV adalah tidak menggunakan mesin CPB, dan tidak ada bekas luka operasi di dada. Namun kekurangannya adalah paparan radiasi yang relatif lama, komplikasi PR lebih sering terjadi, dan jika gagal prosedur PTBPV, pasien tetap memerlukan pembedahan.

Pada PS valvar berat, prosedur bedah valvulotomi pulmonal dapat dilakukan bila struktur dan fungsi sistolik RV normal. Jika saat remaja pasien masih mengalami PS valvar berat, dapat dipertimbangkan penggantian katup pulmonal (*pulmonary valve implantation*, PVI), baik secara non-bedah maupun bedah. Pada PS valvar kritikal, bedah valvulotomi pulmonal dilakukan secara transventrikular atau memasang *patch* transanular. Pada PS subvalvar, dapat dilakukan reseksi subvalvar. Ukuran arteri pulmonal kanan dan kiri harus cukup besar (rasio McGoon > 1,8 atau indeks Nakata > 200). Jika syarat tersebut tidak terpenuhi, mungkin pasien memerlukan bedah *BT-shunt*. Apabila ukuran arteri pulmonal kanan dan kiri baik, namun PS tidak dapat diperbaiki ataupun terdapat kelainan yang bersifat univentrikular, maka pilihannya adalah pembedahan univentrikel. Diawali dengan BCPS pada usia > 6 bulan, diikuti prosedur Fontan pada usia > 3 tahun. Pada PS supralvalvar atau stenosis cabang arteri pulmonal, dapat dilakukan rekonstruksi arteri pulmonalis atau *stenting* cabang arteri pulmonal. Keberhasilan prosedur PTBPV sekitar 85%, namun sekitar 40% pasien mengalami PR ringan sampai berat. Angka mortalitas PS valvar kritikal pasca-PTBPV sekitar 3% dan komplikasi < 20. Prognosis buruk jika disertai komorbiditas (sepsis, ensefalopati) atau adanya kelainan bawaan mayor. Angka mortalitas pasca-bedah valvulotomi pulmonal pada PS valvar kritikal sekitar 10%, tetapi bila dilakukan pada anak yang besar, angka mortalitasnya < 1%. Prognosis buruk jika disertai komorbiditas (sepsis, ensefalopati) atau adanya kelainan bawaan mayor. Kejadian restenosis pasca-intervensi sehingga memerlukan re-intervensi sekitar 6%.

g. *Aortic Stenosis (AS)*

Kriteria AS berat adalah jika kecepatan Doppler maksimum (*maximum Doppler velocity, Vmax*) > 4,0 m/detik, perbedaan tekanan (*pressure gradient, PG*)  $\geq$  50 mmHg, area katup aorta (*aortic valve area, AVA*) < 1,0 cm<sup>2</sup>, atau indeks area katup aorta (*aortic valve area index, AVAi*) < 0,6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>. *Percutaneous transluminal balloon aortic valvulotomy (PTBAV)* dilakukan pada AS valvar berat, jika struktur dan fungsi sistolik LV normal. Prognosis PTBAV pada AS valvar tidak sebaik PTBPV pada PS valvar, prosedur PTBAV hanya bersifat paliatif dan pasien dipersiapkan untuk prosedur penggantian katup aorta buatan saat dewasa. Ukuran balon yang digunakan adalah 90 – 100% dari diameter annulus aorta. Target PTBAV adalah PG turun 20 – 25 mmHg. Kontraindikasinya adalah jika disertai *sub aortic stenosis (SAS)*, katup bikuspid, unikuspid, atau AR berat. Pada saat dilakukan PTBAV, diberikan sulfas atropin atau dopamin kontinu, serta pemasangan *temporary pacemaker (TPM)* untuk menjaga laju jantung saat balon dikembangkan.

Komplikasi yang dapat terjadi adalah tamponade jantung akibat ruptur aorta, AR berat, stroke, perdarahan vaskular, pulsasi arteri femoralis lemah, spasme subvalvar, restenosis pasca-PTBAV, dan iskemik koroner. Pada bayi dengan AS kritikal yang tidak mungkin dilakukan PTBAV, prosedur *stenting PDA* dapat dipertimbangkan dengan atau tanpa BAS, tergantung ada tidaknya ASD. Pada AS kritikal disertai HLHS dapat dilakukan prosedur Norwood atau dapat dipertimbangkan terapi hibrida berupa PAB pada kedua cabang arteri pulmonal dan *stenting PDA*.

Pada pasien dewasa, penggantian katup buatan secara transkateter (*transcatheter of aortic valve implantation, TAVI*) merupakan prosedur definitif pada kasus AS berat simtomatik. Sedangkan pada anak, TAVI sulit dilakukan oleh karena masalah ketersediaan katup buatan yang sesuai ukuran aorta anak. Kelebihan PTBAV adalah selama prosedur tidak menggunakan mesin CPB dan tidak ada bekas luka operasi di dada. Kekurangannya adalah paparan radiasi relatif lama,

sering terjadi komplikasi AR atau stroke, dan jika gagal tetap memerlukan pembedahan.

Bedah valvulotomi aorta maupun reparasi katup aorta pada bayi atau anak merupakan alternatif prosedur PTBAV. Apabila katup aorta tidak dapat diperbaiki, maka dapat dilakukan prosedur Ross. Pada pasien dewasa, dapat dilakukan penggantian katup aorta menggunakan katup buatan baik mekanikal atau bioprostetik. Keuntungan katup mekanikal adalah lebih tahan lama. Kekurangannya pasien lebih berisiko mengalami tromboemboli, sehingga harus minum warfarin selamanya dan ada risiko perdarahan. Target *international normalized ratio* (INR) 2.5 – 3.5 dalam 3 bulan pertama, selanjutnya target INR 2.0 – 3.0. Aspirin dosis rendah dapat dikombinasi dengan warfarin untuk mencapai target INR tersebut. Warfarin bersifat teratogenik sehingga berbahaya jika diberikan pada perempuan hamil.

Katup bioprostetik memiliki risiko lebih rendah untuk terjadinya tromboemboli dan perdarahan, sehingga lebih menguntungkan pada perempuan hamil. Kekurangannya adalah lebih mudah terjadi kalsifikasi. Pemeriksaan kadar total kolesterol setiap 6 – 12 bulan sangat penting, karena kejadian kalsifikasi meningkat jika kadar total kolesterol > 200 mg/dL. Pasien hanya memerlukan konsumsi aspirin 75 – 100 mg per hari. Namun jika dijumpai faktor risiko seperti fibrilasi atrium, riwayat tromboemboli, disfungsi ventrikel kiri, atau hiperkoagulasi pasien juga harus mengkonsumsi warfarin. Tidak ada perbedaan bermakna mortalitas PTBAV dan bedah valvulotomi aorta. Sekitar 30% pasca-intervensi mengalami AR berat. Sebagian besar (67%) mengalami restenosis dan harus dilakukan reintervensi setelah 5 tahun.

Pembedahan lainnya adalah prosedur Ross, yaitu memindahkan katup pulmonal menjadi katup aorta, dan mengganti katup pulmonal dengan katup buatan dari vena jugular berkatup sapi (misalnya *contegra*) ataupun katup pulmonal dari manusia lainnya (*homograft*). Pada bayi dan anak, prosedur ini memiliki kelebihan karena katup neo-aorta masih mungkin mengalami proses pertumbuhan dan pasien tidak perlu mendapat

antikoagulan jangka panjang. Komplikasi jangka pendek yang dapat terjadi adalah regurgitasi katup. Jika katup neo-aorta tidak tumbuh, dapat dipertimbangkan dilakukan bedah valvulotomi aorta saat dewasa. Prognosis prosedur Ross lebih baik, dengan mortalitas dini < 5%.

Pada SAS yang berat (rerata perbedaan tekanan dengan Doppler > 50 mmHg) dilakukan reseksi subvalvar atau eksisi membran, dengan atau tanpa miektomi. Pada SAS jenis tunnel, dilakukan prosedur Ross-Konno, yakni prosedur Ross disertai rekonstruksi subvalvar dan *aortic-ventriculotomy*. Mortalitas pasca-pembedahan pada SAS < 5% dan rekurensi 25% - 30% pasca-reseksi. Rekurensi menurun jika reseksi agresif dengan miektomi ekstensif, namun risiko AV-Blok meningkat. Pada AS supravalvar, dilakukan *angioplasty* dengan memasang *Y-patch* pada daerah stenosis. Intervensi bedah ini dapat dilakukan jika ditemukan perbedaan tekanan rerata dengan Doppler *pre* dan *post-stenotic* > 50 mmHg atau jika ditemukan manifestasi klinis gagal jantung, nyeri dada, dan sinkop. Komplikasi yang dapat terjadi adalah aritmia, gangguan kontraktilitas, AR, endokarditis, dan mortalitas pasca-pembedahan <5%.

h. *Coarctation of Aorta (CoA)*

Intervensi pada CoA dapat bersifat paliatif (*balloon angioplasty*) maupun definitif (non-bedah dan bedah). Pada bayi dengan CoA kritikal, *balloon angioplasty* dapat menjadi alternatif utama namun prosedur ini bersifat paliatif. Kelebihannya adalah lebih non-invasif dan kejadian komplikasi lebih rendah. Kekurangannya adalah kejadian CoA berulang (re-CoA) lebih tinggi dibandingkan dengan pembedahan. Namun *balloon angioplasty* merupakan pilihan utama untuk mengurangi komplikasi akibat pembedahan berulang. *Stenting* CoA merupakan prosedur alternatif yang kini berkembang, terutama pada remaja dan dewasa atau jika berat badan > 25 kg. Komplikasi *stenting* CoA yang dapat terjadi adalah migrasi *stent*, tromboemboli, diseksi aorta, aneurisma, dan stroke.

Tehnik pembedahan pada CoA yang banyak dilakukan adalah reseksi yang luas dengan *extended end-to-end anastomosis*. Tehnik pembedahan yang lain adalah dengan membuat

*interposition graft, subclavian flap angioplasty, patch angioplasty*, atau memasang konduit dari aorta ascendens ke aorta descendens, namun kejadian re-CoA dan aneurisma aorta lebih tinggi dibandingkan end-to-end anastomosis. Komplikasi lain jangka panjang yang jarang terjadi adalah cedera saraf laring, hipertensi persisten, perdarahan intrakranial, atelektasis paru, dan iskemia tulang belakang. Keberhasilan intervensi cukup baik dengan angka mortalitas < 5%. Prognosis buruk jika CoA disertai PJB kompleks, gangguan fungsi ginjal pasca-pembedahan atau komorbid berat lainnya.

i. *Tetralogy of Fallot (TOF)*

Pada bayi dengan TOF dan PS subvalvar berat, ada beberapa intervensi paliatif non-bedah, seperti *stenting* RVOT, atau *stenting* PDA (bila ada), dengan tujuan memperbaiki aliran darah ke arteri pulmonal dan mengurangi kebutuhan prosedur BTS. Pada TOF dengan ukuran cabang-cabang arteri pulmonal cukup baik tetapi terdapat *Major Aortopulmonary Collateral Arteries (MAPCA)* bermakna, perlu dilakukan penutupan MAPCA dengan *vascular plug* untuk mencegah terjadinya aliran paru yang berlebih.

Pada TOF dengan *spell* berulang meskipun sudah mendapat propranolol dosis optimal, tetapi tidak ideal untuk bedah koreksi, karena cabang arteri pulmonal yang kecil (rasio McGoon < 1,8 atau indeks Nakata < 200) atau usia < 3 bulan atau berat < 2.5 kg), maka dapat dilakukan prosedur BTS, untuk menambah aliran darah ke arteri pulmonal. Prosedur BTS bisa dari arteri subklavia kanan (*right-BTS*), arteri subklavia kiri (*left-BTS*), atau dari aorta ascendens (*central shunt*). TOF ataupun PA-VSD tanpa arteri pulmonal *native*, tetapi mempunyai MAPCA signifikan, maka prosedur unifokalisasi MAPCA sering dilakukan dikombinasikan dengan BTS.

Bedah koreksi TOF dikerjakan umumnya pada usia > 6 bulan atau 6 - 12 bulan pasca-BTS, dengan syarat: ukuran arteri pulmonal dan cabang-cabangnya baik, rasio McGoon > 1,8, indeks Nakata > 200, tidak ada anomali arteri koroner, dan tidak ada gangguan kontraktilitas. Bedah koreksi terdiri dari penutupan VSD dan perbaikan aliran darah subvalvar dan

valvar pulmonal (reseksi, valvulotomi, dengan atau tanpa *patch* transannular). Bedah koreksi TOF pada masa neonatal tidak direkomendasikan karena angka mortalitas yang lebih tinggi. Prosedur Rastelli dilakukan pada PA-VSD, ataupun TOF dengan anomali arteri koroner melintang di RVOT sehingga tidak dapat dipasang *patch* transannular. Implantasi katup pulmonal buatan (*monocusp*) atau bioprostesis dapat dipertimbangkan pada bedah koreksi TOF *Absent Pulmonary Valve Syndrome* (APVS).

Mortalitas pasca-BTS < 5%. sedangkan mortalitas pasca-bedah koreksi TOF yang klasik < 3% jika pembedahan dilakukan saat usia 6 - 18 bulan. Keberhasilan bedah koreksi pada TOF umumnya 95%. Sekitar 4% - 16% kasus memerlukan prosedur implantasi katup pulmonal akibat regurgitasi pulmonal pasca-bedah koreksi yang terjadi setelah 5 - 10 tahun. Implantasi katup pulmonal buatan dapat dilakukan melalui transkateter maupun pembedahan. Prognosis buruk jika bayi mengalami sianotik *spell* berulang namun belum dilakukan pembedahan paliatif atau korektif. Pada TOF-APVS yang tidak dilakukan bedah koreksi, angka mortalitas > 20% dan angka kesintasan sampai usia 1 tahun sekitar 75%. Prediktor prognosis buruk lainnya adalah sindrom Down, gangguan tumbuh kembang akibat kelainan bawaan mayor, usia saat total koreksi > 4 tahun, adanya komplikasi seperti abses otak, IE, disritmia, blok BTS, *lung overflow* pasca-BTS, gangguan irama terutama takikardia ventrikel, serta disfungsi ventrikel.

j. *Transposition of Great Arteries* (TGA)

Prosedur emergensi BAS diindikasikan pada TGA IVS dan TGA-VSD kecil/restriktif, sebaiknya dilakukan pada usia < 2 minggu. Neonatus dengan TGA-IVS atau dengan VSD kecil (restriktif) - Infus prostaglandin E1 (PGE1) mulai dengan dosis 5 ng/kgBB/menit yang dapat dinaikkan bertahap agar PDA tetap terbuka, sementara dipersiapkan untuk intervensi non bedah dan bedah. Prosedur *stenting* PDA dilakukan pada kasus TGA-VSD-PS berat dan TGA-VSD-AS berat, sebagai alternatif prosedur BTS.

Intervensi non-bedah BAS bila hanya ada PFO atau ASD kecil yang tidak adekuat untuk percampuran darah vena sistemik dan vena pulmoner di tingkat atrium, dianjurkan ASD yang terbentuk tidak terlalu besar karena akan menyebabkan pirau dari kiri ke kanan besar sehingga aliran darah yang masuk ke LV menjadi sedikit dan volume LV menjadi kecil. Pada beberapa kasus, kadang BAS tidak dilakukan apabila PDA dapat dipertahankan cukup besar dengan infus PGE1 dan pasien dapat segera dilakukan bedah *arterial switch*.

Pada TGA-IVS, bedah *arterial switch* sebaiknya dilakukan sebelum usia 4 minggu, untuk menghindari “*deconditioning*” ventrikel kiri. Bedah *arterial switch*, yaitu menukar tempat aorta dan arteri pulmoner ke tempat yang normal berikut transfer arteri koroner ke aorta yang baru, memindahkan arteri pulmoner ke anterior aorta (*Lecompte maneuver*) dan tutup VSD yang kecil (bila ada). Ini sebaiknya dilakukan pada usia sekitar 2 minggu dimana pada usia ini dianggap LV masih mampu menjadi pompa sirkulasi sistemik setelah dilakukan bedah *arterial switch*.

Bila itu terjadi, maka ventrikel kiri perlu dilatih dulu dengan BTS dengan/tanpa PAB atau *stenting* PDA, sampai diperkirakan ventrikel kiri mampu berperan sebagai ventrikel sistemik. Dengan bertambahnya usia, tekanan dan tahanan vaskular paru akan turun sejalan dengan maturasi paru yang lebih sempurna. Selanjutnya karena LV tidak harus memompa darah ke arteri pulmoner dengan kuat maka rongga akan menjadi kecil dengan dinding yang menipis. Apabila dilakukan bedah *arterial switch* kemungkinan sudah tidak mampu menjadi pompa sirkulasi sistemik. Bila hasil ekokardiografi ternyata *left ventricular mass index* (LVMI) < 40 gram/m<sup>2</sup> dan LVPWD < 3 mm, maka harus dilakukan bedah 2 tahap. Tahap pertama adalah prosedur PAB dengan atau tanpa BTS. Tujuannya memberi beban kepada LV agar otot dinding menjadi hipertrofi atau melatih LV siap menjadi pompa sirkulasi sistemik. Evaluasi ekokardiografi berkala untuk menilai LVPWD dan LVMI minimal seminggu sekali.

Umumnya proses melatih LV ini berlangsung sekitar 1-2 minggu. PAB tidak boleh terlalu lama karena dapat menyebabkan kerusakan katup pulmoner (regurgitasi) terutama bila posisinya dekat katup. Harus diingat bahwa katup pulmoner ini akan menjadi katup aorta yang baru setelah dilakukan bedah *arterial switch*. Tahap kedua bedah definitif *arterial switch* serta tutup VSD kecil (bila ada) dilakukan bila hasil evaluasi ekokardiografi setiap minggu sudah ditemukan LVMI > 40 gram/m<sup>2</sup> dan LVPWD > 3-4 mm. Apabila secara teknis bedah *arterial switch* tidak dapat dilakukan maka pada usia > 3 bulan dapat dilakukan bedah *atrial switch* (prosedur Mustard atau Senning), yaitu aliran vena sistemik diarahkan ke *left atrium* (LA) lalu masuk ke LV dan arteri pulmoner, serta aliran vena pulmonalis diarahkan ke *right atrium* (RA) lalu ke RV dan aorta. Kerugian pada jenis bedah ini adalah RV yang tetap menjadi pompa sistemik dan dalam jangka panjang akan menurun fungsi pompanya karena lelah.

Pada TGA VSD karena percampuran darah di tingkat ventrikel sudah baik, umumnya tidak ada masalah pada usia neonatus saat PDA mulai mengecil dan menutup. BAS juga tidak perlu dilakukan. Pada kasus ini aliran ke paru berlebih dan usia 2-3 bulan saat tahanan vaskular paru menurun maksimal akan timbul tanda dan gejala CHF. Untuk itu harus diberikan obat anti gagal jantung yaitu diuretika (furosemid, spironolakton) dan vasodilator (kaptopril, ramipril, lisinopril, enalapril, valsartan). Selanjutnya akan terjadi PH dan PVD bila tidak cepat diintervensi. Bedah *arterial switch* dan tutup VSD sebaiknya dilakukan pada usia 2-3 bulan sebelum terjadi PVD. Bila usia sudah >3 bulan dianjurkan untuk dilakukan pemeriksaan sadap jantung dahulu untuk mengukur *Pulmonary Artery Resiatance Index* (PARi), dan reaktifitas vaskuler paru terhadap test pemberian vasodilator paru (gas NO, iloprost atau oksigen 100%). Hasilnya sangat diperlukan untuk menentukan tingginya risiko dan kontra indikasi bedah *arterial switch*. Vaskular paru dianggap masih reaktif bila PARi >8 Wood U.m<sup>2</sup> dan dengan test vasodilator paru turun sampai <8 Wood U.m. Bedah *arterial switch* dan tutup VSD dapat dilakukan dengan

risiko tinggi. Mungkin perlu ditinggalkan atau dibuat lubang ASD kecil atau menutup VSD dengan *patch* yang berlubang (*perforated patch*). Dianggap tidak reaktif lagi bila dengan test vasodilator paru ternyata PARI tetap  $>8$  Wood U.m<sup>2</sup> yang berarti sudah terjadi PVD. Bedah *arterial switch* serta tutup VSD tidak dianjurkan lagi (konservatif). Obat vasodilator paru (sildenafil) dapat diberikan untuk memperbaiki kelas fungsional dan kualitas hidup pasien.

Pada TGA-VSD, sebaiknya bedah *arterial switch* dan penutupan VSD dilakukan pada usia 1-3 bulan, untuk menghindari penyakit vaskuler paru yang akan mempersulit penanganan pasca-operasi, meningkatkan morbiditas dan mortalitas. Oleh karena itu, apabila bayi sudah berusia  $>3$  bulan, harus dilakukan kateterisasi jantung terlebih dahulu untuk menilai PVR. Jika PH masih reversible, bedah *arterial switch* dan penutupan VSD dapat dilakukan, harus disiapkan gas NO di ICU untuk tata laksana PH. Penutupan VSD pada TGA-VSD mungkin dapat dipertimbangkan untuk ditutup secara transkateter pasca-*arterial switch*.

Tata laksananya sangat tergantung pada posisi VSD jauh atau dekat dengan aorta dan derajat beratnya LVOTO atau PS. Bila pada pemeriksaan ekokardiografi ditemukan derajat LVOTO ringan, yaitu perbedaan tekanan sistolik LV dan arteri pulmoner  $<25$  mmHg) atau timbul akibat aliran ke paru yang deras (PS relatif atrau dinamik) atau ada penebalan otot subvalvar pulmoner yang menyebabkan obstruksi ringan yang diperkirakan dapat direseksi, maka bedah *arterial switch* dan tutup VSD dengan atau tanpa reseksi LVOTO dapat dilakukan. Bila derajat LVOTO berat, yaitu perbedaann tekanan sistolik LV dan arteri pulmoner  $>25$  mmHg atau katup pulmoner abnormal atau terdapat penebalan otot subvalvar pulmoner yang diperkirakan tidak dapat direseksi, maka harus dilakukan pemeriksaan CCT atau sadap jantung dengan angiografi LV untuk menilai derajat LVOTO secara pasti dan diameter cabang-cabang arteri pulmoner. Bedah definitif Rastelli, yaitu tutup VSD dengan *tunneling patch* sehingga aliran darah dari LV ke aorta dan pemasangan konduit berkatup (*valved conduit*) dari

RV ke arteri pulmoner bila diameter arteri pulmoner memenuhi kriteria dan lubang VSD besar serta dekat (*committed*) dengan aorta yang keluar dari RV. Konduit yang dipakai adalah *homograft* (bila ada) atau *contegra*® (vena jugularis sapi). Pilihan lain dapat juga dilakukan bedah prosedur REV (*r paration   l'Etage Ventriculaire*) yaitu tutup VSD dengan *intraventricular baffle*, Lecompte maneuver, dan rekonstruksi koneksi RV dengan arteri pulmoner dengan *patch*. Pada prosedur bedah ini tidak diperlukan pemasangan konduit berkatup antara RV dan arteri.

Bila ternyata VSD jauh dari aorta (*non-committed*) dan tidak mungkin dilakukan penutupan VSD dengan *tunneling patch* maka terpaksa dipilih bedah reparasi uni-ventrikular, yaitu BCPS dan kemudian Fontan. Bila LVOTO sangat berat sehingga mengalami spel hipoksia berulang atau diameter arteri pulmoner hipoplastik yang tidak sesuai dengan table berat badan menurut Kirklin (half size) atau rasio McGoon <1,5 maka harus dilakukan prosedur bedah BTS lebih dahulu. Selanjutnya 6-12 bulan setelah hasil CCT atau sadap jantung memperlihatkan diameter arteri pulmoner kriteria baru dilakukan bedah Rastelli, REV atau reparasi uni-ventrikular.

Prosedur BTS diindikasikan pada TGA-VSD-PS berat dan TGA-VSD-AS berat. Selanjutnya pada TGA-VSD-PS, prosedur Rastelli atau Nikaidoh dilakukan saat usia 1-2 tahun. Pada TGA-VSD-AS, prosedur DKS dilakukan saat usia 1-2 tahun. Pada cc-TGA, pada fase dini dapat diobservasi secara berkala. Apabila sudah mulai terjadi regurgitasi katup trikuspid, maka dapat dilakukan prosedur PAB untuk mengurangi regurgitasi katup trikuspid tersebut. *Double switch operation* atau prosedur Senning dilakukan saat usia >1 tahun, jika ditemukan TR atau disfungsi ventrikel kanan. Pada kasus kompleks (ventrikel hipoplastik, ventrikel tunggal, atau anomali katup atrioventrikular) dipertimbangkan prosedur BCPS pada usia 6 bulan dan prosedur Fontan pada usia >3 tahun. Prognosis buruk pada kasus TGA yang terlambat diketahui atau terlambat dirujuk ke rumah sakit rujukan tersier, atau jika hanya ditemukan satu

arteri koroner, atau jika dijumpai komorbiditas, seperti sepsis, pneumonia, atau kelainan bawaan mayor.

k. *Truncus Arteriosus* (TrA)

Prosedur koreksi pada TrA tipe I yang sering dikerjakan adalah prosedur Rastelli, berupa rekonstruksi jalan keluar ventrikel kanan, dengan memasang konduit dari ventrikel kanan ke arteri pulmonalis, serta menutup VSD. Operasi reparasi TrA sebaiknya dilakukan pada usia sekitar 3 bulan, sebelum terjadi PVD. Operasi reparasi ini dapat dilakukan dengan prosedur Rastelli atau prosedur REV.

Usia kurang dari 3 bulan

- 1) Bila terdapat gejala klinis CHF, berikan obat anti gagal jantung yaitu diuretika (furosemid, spironolakton) dan vasodilator (kaptopril, ramipril, lisinopril, enalapril, valsartan).
- 2) Operasi reparasi harus dilakukan secepatnya dilakukan pada usia sekitar 3 bulan tanpa pemeriksaan sadap jantung.
- 3) Bila operasi jantung terbuka belum memungkinkan maka dapat dilakukan prosedur PAB di arteri pulmoner cabang kiri dan kanan lebih dahulu.

Usia sama dengan atau lebih dari 3 bulan

- 1) Bila terdapat gejala klinis CHF berikan obat anti gagal jantung yaitu diuretika (furosemid, spironolakton) dan vasodilator (kaptopril, ramipril, lisinopril, enalapril, valsartan).
- 2) Bila klinis belum dicurigai PVD atau saturasi sistemik masih sekitar 90%, operasi reparasi dapat dilakukan tanpa sadap jantung lebih dahulu.
- 3) Bila klinis sudah diduga terjadi PVD, maka harus dilakukan pemeriksaan sadap jantung untuk menilai PARI dan reaktifitas vaskular paru terhadap test pemberian vasodilator paru (gas NO, iloprost, atau oksigen 100%).
- 4) Bila masih reaktif, reparasi trunkus dapat dilakukan dengan risiko tinggi. Pada kondisi ini dianjurkan pemakaian konduit dengan katup dan bukan *self design*

*conduit* dengan *monocusp* atau REV karena akan dapat terjadi PR yang bermakna. Perlu diantisipasi kejadian krisis PH saat perawatan pasca bedah.

- 5) Bila ternyata tidak reaktif yang berarti sudah terjadi PVD lagi maka prosedur reparasi tidak dianjurkan lagi (konservatif). Obat vasodilator paru (sildenafil) dapat diberikan untuk memperbaiki kelas fungsional dan kualitas hidup.

Prosedur ini di senter maju dikerjakan sebelum usia 6 bulan, tetapi beberapa senter menundanya, dengan harapan bisa memasang konduit lebih besar, sehingga dapat menunda penggantian konduit nantinya. Untuk menghindari terjadinya penyakit vaskular paru, perlu dilakukan PAB, prosedur ini juga dilakukan pada kasus TrA yang datang terlambat. Prosedur PAB dilakukan pada kasus TrA tipe I yang terlambat ditangani (telah terjadi PH berat), biasanya terjadi pada usia >6 bulan. Unifokalisasi dilakukan pada kasus TrA tipe IV tanpa PA *native*. Prognosis prosedur Rastelli umumnya baik, jika pembedahan dilakukan saat usia optimal. Prognosis buruk pada kasus-kasus yang terlambat diketahui, TrA tanpa PA *native*, dan adanya komorbid seperti sepsis dan kelainan bawaan mayor.

1. Sirkulasi Fontan

Pada beberapa PJB kompleks yang tidak memungkinkan dilakukan koreksi biventrikular, seperti *tricuspid atresia*, HRHS, AVSD *unbalanced*, DORV dengan VSD *remote*, obstruksi alur keluar ventrikel kanan, dan lain-lain, maka prosedur bedah univentrikular (prosedur Fontan) menjadi alternatif. Jika usia bayi <6 bulan atau arteri pulmonal terlalu kecil, maka perlu dilakukan prosedur paliatif terlebih dahulu seperti BTS, BAS, dan PDA stenting. Namun jika usia >6 bulan dan ukuran arteri pulmonal cukup baik, dilakukan prosedur BCPS, yaitu prosedur yang menghubungkan vena kava superior ke salah satu cabang arteri pulmonal. Kemudian saat usia 3-4 tahun dapat dilakukan prosedur Fontan, yang menghubungkan vena kava inferior dan arteri pulmonal dengan menggunakan PTFE *tube*.

Syarat dilakukan prosedur BCPS dan Fontan adalah tekanan rerata PA <15 mmHg, PVRI <2,5 U/m<sup>2</sup>, tekanan diastolik akhir ventrikel sistemik <12 mmHg, *transpulmonary gradient* atau perbedaan mPAP dengan tekanan LA ≤5 mmHg, EF normal, koaptasi katup atrioventrikular baik (tidak didapatkan regurgitasi katup atrioventrikular derajat berat), tidak ada hambatan aliran darah ke sirkulasi sistemik, ukuran arteri pulmonal baik, tidak ada MAPCA, tidak ada gangguan saluran pernafasan dan paru, tidak ada tanda-tanda infeksi, aliran vena kava ke atrium kanan baik, ukuran atrium kanan normal, dan irama sinus.

Risiko pada prosedur BCPS dan Fontan adalah trombosis (>20%), emboli paru, dan stroke (7%), sehingga diperlukan obat antikoagulan setelah prosedur untuk mencegahnya. Risiko yang lain adalah efusi pleura, kilotoraks, dan mortalitas pada sekitar 3-5% kasus. Sekitar 80% kasus pasca-prosedur Fontan mampu bertahan hidup hingga 20 tahun. Komplikasi jangka panjang yang mungkin terjadi adalah *protein-losing enteropathy*, disfungsi ventrikel, dan aritmia. Untuk mencegah kematian, anak-anak pasca-prosedur Fontan mungkin diperlukan pemasangan *pacemaker*.

m. Gangguan Katup Berat

Secara umum, ada 2 jenis intervensi pada gangguan katup berat, yakni perbaikan (*valve repair*, Vr) dan penggantian (*valve replacement*, VR), baik pada katup mitral, aorta, maupun trikuspid. Bila memungkinkan, perbaikan katup lebih menjadi pilihan daripada penggantian katup. Pada remaja perempuan atau perempuan dewasa yang diharapkan hamil, bila memerlukan penggantian katup maka pilihannya adalah katup bioprostesis, mengingat pemakaian antikoagulan pada katup mekanik berbahaya untuk kehamilan.

Indikasi intervensi bedah dilakukan pada lesi katup berat dan atau disertai gangguan fungsi jantung yang bermakna berdasarkan gambaran ekokardiografi. Pada AR berat yang kronis dengan atau tanpa AS, prosedur Ross (mengganti katup aorta dan dengan katup pulmonal pasien, sementara katup

pulmonal diganti dengan konduit berkatup misalnya Contegra) dapat menjadi alternatif. Perbaikan struktur jantung lainnya dilakukan berdasarkan pertimbangan pra operasi dan temuan saat operasi.

Pada MS berat atau AS berat, prosedur BMV atau BAV dapat menjadi alternatif. Sebelum prosedur BMV, diperlukan pemeriksaan TEE untuk menilai ada atau tidak adanya trombus di LA dan derajat MR, juga selama dan pasca-BMV. Prosedur BMV direkomendasikan pada MS berat dengan struktur katup mitral baik, tanpa adanya trombus di LA, dan MR ringan atau moderat. Jika gagal BMV atau BAV (terjadi regurgitasi katup berat), harus dilakukan penggantian katup. Prosedur TAVI, merupakan alternatif prosedur jika pembedahan tidak mungkin dilakukan. Pada efusi perikard massif akibat perikarditis reumatik maupun non-reumatik dapat dilakukan prosedur perikardiosintesis, atau *pericardial window*.

4. Hipertensi Pulmoner (*Pulmonary Hypertension* (PH))

Tata laksana PH pada anak bertujuan untuk menurunkan PVR, menginduksi alkalosis respiratorik, memperbaiki disfungsi miokardium, dan mengobati beberapa kondisi klinis yang berhubungan dengan PH. Tata laksana PH pada anak gagal jantung terdiri dari tata laksana umum dan tata laksana spesifik. Tata laksana umum terdiri dari terapi oksigen bila SpO<sub>2</sub> <92% atau paO<sub>2</sub> <60 mmHg, dan tata laksana umum lainnya untuk gagal jantung, seperti diuretik, vasodilator, dan inodilator, terutama yang sering digunakan adalah digoksin dan milrinon. Sedangkan tata laksana spesifik pada PH terdiri dari farmakoterapi dan intervensi. Beberapa golongan obat yang digunakan sebagai farmakoterapi PH, seperti pada Tabel 31.

Tabel 31. Farmakoterapi hipertensi pulmoner pada anak

<b>Golongan obat</b>	<b>Jenis obat</b>	<b>Dosis</b>	<b>Efek samping</b>	<b>Peringkat rekomendasi/ Derajat bukti</b>
Penghambat kalsium-channel	Nifedipin	Awal: 0,1-0,2 mg/kg/8 jam/	Bradikardia	IIa/C

<b>Golongan obat</b>	<b>Jenis obat</b>	<b>Dosis</b>	<b>Efek samping</b>	<b>Peringkat rekomendasi/ Derajat bukti</b>
		oral Maks : 180 mg/hari/oral	Curah jantung rendah	
	Diltiazem	Awal: 0,5 mg/kg/8 jam/oral Maks : 360 mg/hari/oral	Edema perifer Ruam-ruam di kulit	
	Amilodipin	Awal: 0,1-0,3 mg/kg/ hari/oral. Maks: 10 mg/hari	Hiperplasi a gusi Konstipasi	
Penghambat fosfodiesterase-5	Sildenafil	Usia < 1 tahun : 0,5 – 1 mg/kg/8 jam per-oral, < 20 kg : 10 mg/8 jam > 20 kg : 20 mg/8 jam	Sakit kepala, kongesti nasal <i>flushing</i> , agitasi hipotensi, <i>gangguan penglihatan &amp; pendengaran</i> , ereksi	I/A
Penghambat reseptor endotelin (belum tersedia di Indonesia)	Bosentan	Awal: separuh dosis pemeliharaan. Dosis pemeliharaan <10 kg: 2 mg/kg/12 jam 10-20 kg: 31,25 mg/12 jam 20-40 kg: 62,5 mg/12 jam > 40 kg : 125 mg/12 jam	Hepatotoksitas Retensi cairan Efek teratogenik Infertilitas lelaki Menurunkan kadar sildenafil	IIa/A Efikasi terutama pada kasus sindrom Eisenmenger

<b>Golongan obat</b>	<b>Jenis obat</b>	<b>Dosis</b>	<b>Efek samping</b>	<b>Peringkat rekomendasi/ Derajat bukti</b>
Prostasiklin	Illoprost Inhalasi	Dosis awal 2,5 mcg – 5 mcg. 6-9 x inhalasi/hari	Nyeri kepala, <i>flushing</i> , hipotensi	IIa/A

Intervensi yang dapat dilakukan pada PH berat dan refrakter meliputi intervensi non-bedah (*stenting* atrial, dan *stenting* PDA, *atrial flow regulator*), dan intervensi bedah (*ASD creation*, *Pott shunt*). Lubang yang dibuat di interatrial memungkinkan aliran dari atrium kanan ke atrium kiri sehingga *preload* ventrikel kiri cukup dan curah jantung dapat dipertahankan, meskipun dengan risiko terjadi hipoksemia. Pada PH sekunder, tata laksana PH adalah mengatasi penyebab PH yang mendasarinya. Misalnya pada PH akibat PJB, intervensi yang dilakukan adalah melakukan koreksi PJB, baik non-bedah (transkateter) maupun bedah. Terapi terakhir pada PH refrakter adalah *Pott shunt* atau transplantasi paru.

5. Tata Laksana Aritmia

Umumnya tata laksana aritmia terdiri dari tata laksana non-invasif (farmakoterapi) dan tata laksana invasif, baik non-bedah (transkateter: ablasi atau alat pacu jantung) maupun bedah. Pengobatan konservatif terdiri dari terapi fase akut dan terapi kronik.

a. Tata Laksana Takiaritmia

Pengobatan takiaritmia terdiri dari terapi fase akut dan terapi kronik. Pada fase akut, apapun penyebab takiaritmia harus diterminasi secepat mungkin. Prosedur harus dimulai sejak prarumah sakit dan di rumah sakit, seperti meletakkan plastik es di area sekitar hidung dan mulut, memasukkan kepala ke dalam air, melakukan manuver Valsava dengan cara memasukkan ibu jari ke dalam mulut dan meniupnya setelah melakukan inspirasi maksimal selama 10-15 detik, dan pemijatan sinus karotis untuk meningkatkan rangsang vagal (parasimpatik) sehingga melambatkan konduksi melalui nodus atrioventrikular dan memutus sirkuit *reentry*.

Terapi akut pada SVT di rumah sakit dengan tanda vital yang tidak stabil atau adanya manifestasi klinis gagal jantung, memerlukan prosedur kardioversi. Sedangkan pada tanda vital yang stabil, segera diberikan adenosin bolus cepat dosis 100 mcg/kg pada anak atau 150-200 mcg/kg pada bayi. Keterlambatan pemberian adenosin berhubungan dengan terjadinya SVT refrakter. Efek samping adenosin yang dapat terjadi adalah *sinus pause* dan AVB, seringkali terjadi pada dosis tinggi (lebih dari 200 mcg/kg). Pada kasus SVT yang disebabkan AVRT, takiaritmia akan hilang setelah pemberian adenosin. Namun jika SVT disebabkan AVNRT, takiaritmia akan hilang sesaat dan muncul kembali setelah adenosin dihentikan. Pada kasus AVNRT dapat diberikan antiaritmia yang bekerja lebih panjang seperti propranolol, digoksin, prokainamid, verapamil, atau amiodaron. Verapamil dan penghambat kanal kalsium lainnya tidak direkomendasikan pada anak yang berusia <2 tahun, karena risiko kolaps kardiovaskular.

Terapi akut pada VT simtomatis di rumah sakit harus segera dilakukan kardioversi disinkronisasi 0,5 - 1 J/kg, pada VF diberikan 2 J/kg dan dapat dinaikkan hingga 6 J/kg (jika VF belum teratasi dan pasien masih mengalami penurunan curah jantung). Jika pasien sadar, dapat diberikan bolus lidokain IV dosis 1 mg/kg selama 1-2 menit, dilanjutkan dengan dosis 20-50 mcg/kg/menit. Jika akses vena sulit didapat, lidokain dapat diberikan melalui intraoseus atau melalui *endotracheal tube* (ETT). Penyebab dasar terjadinya VT atau VF harus segera diatasi, seperti gangguan elektrolit dan hipoksemia. Jika VT masih refrakter setelah kardioversi disinkronisasi atau setelah pemberian lidokain, dapat diberikan bolus amiodaron IV 5 mg/kg.

Terapi kronik pada SVT tergantung usia anak, gejala klinis saat serangan takiaritmia, serta dampak SVT pada kualitas hidup. Terapi profilaksis dengan *beta blocker* diberikan pada anak usia <1 tahun, karena penyebab seringkali tidak spesifik dan risiko terjadi gagal jantung akibat takikardia yang berkepanjangan. Alternatif lain adalah digoksin, sotalol, flekainid, atau amiodaron. Flekainid dan sotalol digunakan sebagai lini

pertama farmakoterapi untuk mengatasi takiaritmia fetal secara transplasental.

Pada pasien SVT usia >1 tahun, terapi profilaksis dapat ditunda sambil memantau apakah terjadi SVT kembali. Jika SVT berulang, dapat diberikan terapi profilaksis sampai usia 5 tahun. Pada usia >5 tahun, keputusan untuk memberikan terapi profilaksis harus mempertimbangkan dampaknya pada kualitas hidup anak. Sebaiknya anak dapat diajarkan untuk melakukan manuver vagal dan menghindari jenis minuman yang dapat memicu takikardia, seperti kafein.

Prosedur invasif pada SVT adalah dengan melakukan *radiofrequency ablation* (RFA) 50<sup>o</sup>-60<sup>o</sup> C melalui kateterisasi jantung selama sekitar 60 detik. Risiko RFA tergantung usia dan lokasi fokus substrat aritmia. Prosedur RFA melalui jalur bypass AV yang terletak dekat nodus AV dapat mengakibatkan terjadinya AVB. Pada VT kronik, prosedur RFA dilakukan jika sulit diatasi atau tidak teratasi sama sekali dengan pengobatan konservatif. Pemasangan *implantable cardioverter defibrillator* (ICD) dilakukan pada VT yang bersifat letal.

b. Tata Laksana Bradiaritmia

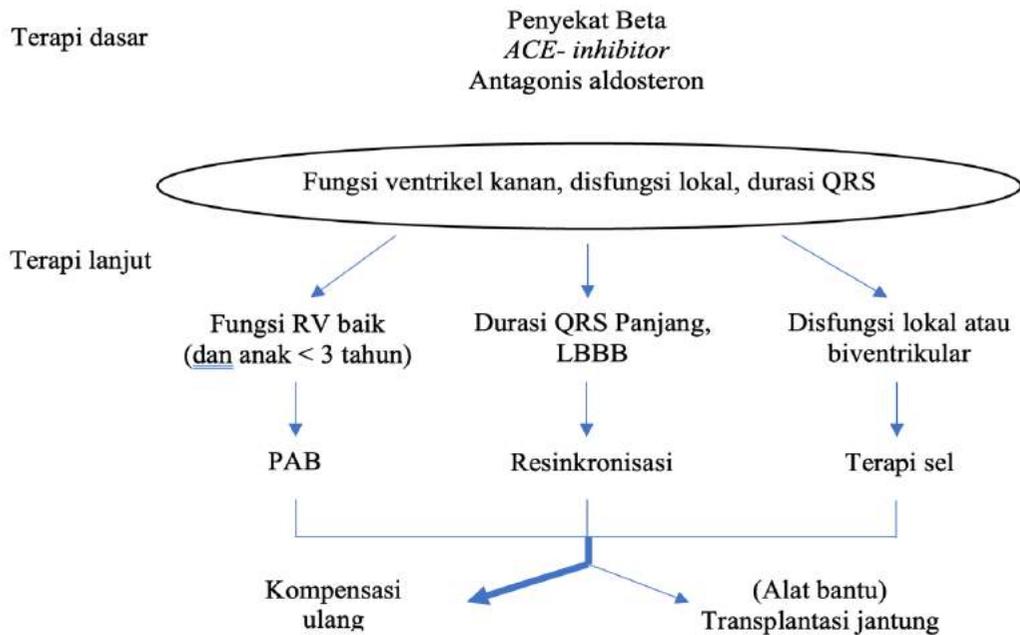
Identifikasi dan tata laksana bradiaritmia diprioritaskan untuk stabilisasi pasien dan mencari penyebab bradiaritmia. Perlu dilakukan penilaian apakah ada gangguan kardiopulmoner berupa perubahan status mental, tanda-tanda syok, hipotensi. Apabila tidak didapatkan gangguan kardiopulmoner pertahankan *airway, breathing, circulation*, pertimbangkan oksigen, amati, EKG 12 sandapan, serta identifikasi dan tangani penyebab mendasar. Apabila didapatkan gangguan kardiopulmoner pastikan saluran napas tidak terhalang, bantu pernapasan dengan ventilasi tekanan positif dan oksigen sesuai kebutuhan pantau jantung untuk mengidentifikasi ritme, pantau denyut, BP dan oksimetri. Mulai lakukan CPR apabila HR <60 kali permenit terlepas adanya oksigenasi dan ventilasi. Bila bradikardi teratasi observasi, bila ternyata menetap Patensi jalan nafas, terapi oksigen, akses vena harus diperhatikan sebelum memberikan tata laksana selanjutnya. Pada anak dengan bradiaritmia yang tidak stabil, dapat diberikan epinefrin

1:10.000 dengan dosis 0,01 mg/kg atau sulfasatrofin dosis 0,02 mg/kg. Pada anak usia <6 tahun yang mengalami AVB total, dilakukan pemasangan pacemaker dengan single chamber di epicardium. Sedangkan pada anak usia >6 tahun dilakukan pemasangan pacemaker dengan dual chamber (posisi lead di atrium kanan dan ventrikel kanan). Bila pasien mengalami henti jantung lakukan tatalaksana henti jantung

6. Terapi *Device* dan Transplantasi Jantung.

Pada kasus gagal jantung kronis yang sangat berat (derajat D) dan progresif atau manifestasi klinis tidak dapat dikontrol dengan terapi suportif yang optimal, pilihan terapi *device* atau transplantasi jantung dapat dipertimbangkan, namun keputusan ini harus melalui pertimbangan etik dan multidisiplin. Sampai saat ini di Indonesia dan negara-negara berkembang lainnya, terapi *device* dan transplantasi jantung pada anak belum berkembang dan memerlukan biaya sangat mahal. Salah satu jenis terapi *device* yang dilakukan pada anak adalah *cardiac resynchronization therapy pacemaker* (CRT-P), terutama pada DCM, LBBB komplit, EF ventrikel kiri <35%. Pada AVB derajat III, pemasangan CRT-P dengan modalitas *dual chambers* dilakukan pada EF ventrikel kiri <55%. Indikasi CRT-P yang lain adalah pada pasien PJB dengan fungsi sistolik ventrikel kiri yang sangat menurun.

Transplantasi jantung pada DCM merupakan pilihan terakhir, sesuai Gambar 19. Indikasi transplantasi jantung pada anak adalah gagal jantung tahap akhir yang berhubungan dengan disfungsi ventrikel, pada pasien kardiomiopati atau PJB yang sebelumnya dikoreksi; gagal jantung tingkat lanjut dengan pembatasan aktivitas yang berat; gagal jantung tingkat lanjut yang berhubungan dengan aritmia yang membahayakan nyawa dan PH reaktif; serta gagal jantung tingkat lanjut yang berhubungan dengan RCM dan berisiko terjadinya peningkatan PVR yang ireversibel. Sedangkan kontraindikasi transplantasi jantung adalah pada keganasan, infeksi serius yang aktif atau rekuren, penyakit sistemik yang signifikan, penyakit metabolik atau genetik dengan prognosis jelek jangka panjang, disfungsi ginjal atau hati bukan karena gagal jantung dan bersifat ireversibel, serta pada PH ireversibel.



Gambar 19. Pilihan tata laksana gagal jantung pada kardiomiopati dilatasi untuk mencegah transplantasi jantung

Keterangan:

ACE = *angiotensin converting enzyme*; LBBB = *left bundle branch block*; PAB = *pulmonary artery banding*; RV = *right ventricular*

## H. Evaluasi dan Pemantauan Jangka Panjang

### 1. Umum

Prognosis pasca-intervensi pada anak-anak yang mengalami gagal jantung sangat dipengaruhi oleh berbagai faktor, seperti ada tidaknya komorbid seperti kelainan genetik, riwayat infeksi, dukungan nutrisi, penyulit atau komplikasi pasca-intervensi misalnya masih dijumpai manifestasi klinis gagal jantung, PH, aritmia, serta kepatuhan pengobatan. Oleh karena itu, evaluasi dan pemantauan jangka panjang pasca-intervensi harus menjadi bagian dari tata laksana gagal jantung pada anak. Di samping evaluasi dan pemantauan jangka panjang terkait masalah kardial, juga penting dilakukan evaluasi dan pemantauan jangka panjang terkait masalah non-kardial, terutama masalah tumbuh kembang dan kualitas hidup anak. Optimalisasi tumbuh kembang anak dengan PJB harus dimulai sejak masa prenatal sampai usia remaja, dengan peranan yang berbeda-beda. Sejak masa prenatal, sangat diperlukan konseling bagi ibu hamil, serta dukungan orangtua saat bayi akan

lahir. Peranan tersebut perlu terus diupayakan pada masa neonatal, bayi, anak-anak sampai usia remaja (Gambar 20).



Prenatal	Neonatal	Bayi	Anak-anak
Keterbatasan diagnosis saat kehamilan	Pengenalan dan diagnosis	Nutrisi	Pengenalan perkembangan penyakit
Konseling masa kehamilan	Skrining saturasi oksigen	Imunisasi	Pengenalan terapi dan komplikasi penyakit
Prediksi kebutuhan bayi baru lahir	Koordinasi perawatan sub-spesialis	Pencegahan Infeksi	Perawatan penyakit umum
Dukungan orang tua	Antisipasi keterlibatan organ	Terapi agen anti pembekuan darah	Kemampuan akademik
	Dukungan orang tua	Pertumbuhan dan Perkembangan	Gaya hidup
		Dukungan orang tua	Partisipasi dalam kegiatan olahraga
		Koordinasi untuk perawatan	Dukungan orang tua
			Koordinasi untuk perawatan

Gambar 20. Pendekatan garis waktu kronologis pasien dengan PJB

Pemantauan pertumbuhan anak diupayakan agar sesuai kurva pertumbuhan optimal. Jika pertumbuhan kurang optimal, maka harus diupayakan peningkatan kalori dengan nutrisi berkebutuhan khusus/ASI dan pemberian makanan tambahan. Penanganan anak dengan gagal jantung harus menyeluruh, termasuk dukungan keluarga dalam anak beradaptasi dengan keadaan kronis akibat gagal jantung. *Pediatrics Quality of Life (PedsQL) Cardiac Module* merupakan suatu instrument multidimensional untuk menilai pengaruh penyakit jantung terhadap kualitas hidup anak maupun keluarganya. Kuesioner ini dapat menilai kualitas hidup berdasarkan berbagai macam aspek antara lain kapasitas fisik, emosi dan kecemasan, fungsi sosial, kemampuan kognitif, serta persepsi mengenai penampilan fisik.

Sebagaimana halnya pra-intervensi, maka anamnesis, pemeriksaan fisis (termasuk oksimeter nadi), elektrokardiografi, Rontgen dada, dan ekokardiografi merupakan evaluasi rutin yang sangat penting pada anak-anak pasca-intervensi. Pemeriksaan tanda-tanda vital, untuk mengidentifikasi ada tidaknya manifestasi klinis gagal jantung, kelainan suara jantung, murmur, dan tanda-tanda infeksi, merupakan penilaian umum yang menjadi pertimbangan, apakah

anak-anak pasca-intervensi perlu segera dirujuk kembali ke ahli jantung anak. Ekokardiografi rutin sebaiknya dilakukan selama 1 tahun pertama pasca-intervensi (umumnya setelah 1 hari, 1 bulan, 3 bulan, dan 6-12 bulan pasca-intervensi).

Informasi umum yang perlu diketahui oleh orangtua pasien meliputi jadwal evaluasi rutin, obat-obatan yang masih diminum, komplikasi atau penyulit yang masih dijumpai, imunisasi, serta status tumbuh kembang. Pada kondisi hemodinamik stabil, evaluasi dan pemantauan pasca-intervensi dapat memanfaatkan perangkat *telemedicine*, seperti telekonsultasi, teleradiologi, dan telekokardiografi. Tidak ada kontraindikasi mutlak untuk imunisasi pada anak yang mengalami gagal jantung, baik pra maupun pasca-intervensi, kecuali penundaan pada kondisi hemodinamik belum stabil. Ahli tumbuh kembang, psikologi anak, ahli neurologi anak, dan ahli jantung anak perlu berkolaborasi dalam penanganan multidisiplin untuk mengevaluasi dan memantau anak-anak pasca-intervensi, terapi *device*, resinkronisasi, dan transplantasi jantung.

Beberapa anak yang mengalami gagal jantung menunjukkan hasil perkembangan saraf yang tidak baik dan ketidakmampuan psikologis. Hal ini mungkin disebabkan oleh gagal jantung itu sendiri, cedera selama episode syok atau riwayat hipoksemia sebelumnya, masalah genetik, prematuritas, rawat inap yang berkepanjangan, pemakaian CPB, gejala sisa akibat intervensi, ataupun faktor lainnya. Pengasuh atau orangtua diharapkan memberikan pengawasan, skrining perkembangan, menilai perilaku yang cermat sepanjang hidup anak, serta penilaian kemajuan belajar yang berkelanjutan.

Anak-anak yang masih mengalami gagal jantung, PH, dan aritmia pasca-intervensi harus dipantau lebih ketat, umumnya mereka tetap memerlukan pembatasan aktivitas, tata laksana nutrisi yang adekuat, pemantauan kebutuhan cairan dan elektrolit, serta mengkonsumsi farmakoterapi non-spesifik seperti diuretik, vasodilator, inotropik, betabloker, serta obat-obat untuk mengatasi PH, sesuai dengan manifestasi klinis yang masih dijumpai. Tatalaksana suportif saat rawat inap rumah sakit tetap diberikan pada gagal jantung dan PH yang berat, seperti terapi oksigen atau

dukungan ventilasi mekanik, restriksi cairan, inotropik intravena, dan inhalasi prostasiklin atau gas NO.

2. Spesifik

*American College of Cardiology* (ACC) tahun 2020 telah membuat panduan evaluasi rutin dan pemantauan jangka panjang pada anak-anak pasca-intervensi PJB, terkait dengan indikasi pemeriksaan penunjang (ekokardiografi, CCT, CMR, fluoroskopi, *stress imaging*, dan *lung-scan*) serta waktu yang tepat untuk dilakukan pemeriksaan penunjang, seperti pada Tabel 32.

a. Evaluasi Pasca-Intervensi pada Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

Penilaian ekokardiografi pasca-penutupan defek meliputi anatomi dan fungsi katup-katup, fungsi sistolik dan diastolik ventrikel, estimasi tekanan arteri pulmonal, ada tidaknya defek residual, serta efusi perikard. Pada pasca-penutupan ASD transkateter, dinilai posisi *occluder*, ada tidaknya obstruksi vena pulmonal dan vena sistemik, serta kooptasi katup mitral dan trikuspid. Pada pasca-penutupan VSD transkateter, dinilai posisi *occluder*, ada tidaknya AR, TR, dan obstruksi jalan keluar ventrikel. Sedangkan pada pasca-penutupan PDA transkateter, dinilai posisi *occluder*, serta ada tidaknya stenosis pada aorta descendens dan arteri pulmonalis.

Pasca-penutupan ASD dan VSD transkateter, diberikan aspirin dosis 5 mg/kg (maksimal 160 mg) selama 6 bulan untuk mencegah trombus. Jika ditemukan hemolisis akut akibat defek residual atau reaksi alergi, pemberian aspirin ditunda dan dipertimbangkan dilakukan *transcatheter-removal*. Manifestasi klinis hemolisis yang dapat dijumpai adalah anemia, hematuria, dan hiperbilirubinemia. Pada defek residual yang signifikan namun tidak ditemukan hemolisis, dapat dipertimbangkan penutupan defek residual tersebut, secara transkateter maupun pembedahan. Pada pasca penutupan PDA transkateter, tidak diperlukan aspirin dan antikoagulan lainnya.

Masalah lain yang dapat dijumpai pasca-penutupan ASD adalah aritmia terutama AF. Jika ditemukan AF, dapat dilakukan RFA dan pasien harus mengkonsumsi warfarin untuk mencegah tromboemboli bila terjadi AF berulang. Sedangkan masalah yang

dapat dijumpai pasca-penutupan VSD, adalah progresifitas AR dan *AV-block*. Jika ditemukan *AV-Block*, dipertimbangkan untuk *retrieve occluder*, dan pemasangan alat pacu jantung jika *AV-Block* menetap. Pada pasca-penutupan PDA, sangat jarang terjadinya aritmia. Disfungsi ventrikel ringan dapat terjadi pada beberapa hari pasca-intervensi penutupan defek, namun umumnya mengalami perbaikan setelah mendapat tata laksana farmakoterapi.

Pada pasca-PTBPV, penting dinilai perbedaan tekanan RV - PA. Jika perbedaan tekanan > 60 mmHg dan ada gejala klinis, pasien mungkin memerlukan re-intervensi. Jika ditemukan regurgitasi katup berat pasca-intervensi, dipertimbangkan untuk prosedur PVI. Pada pasca-BAV, penting dinilai adanya AS residual, AR dan efusi perikard. Pada kasus re-CoA yang signifikan pasca-balloon angioplasty, dapat dipertimbangkan untuk dilakukan *re-balloon angioplasty*, *stenting* CoA, atau pembedahan reparasi CoA. Disfungsi ventrikel ringan dapat terjadi pada beberapa hari pasca-balloon angioplasty, namun umumnya mengalami perbaikan setelah mendapat tata laksana farmakoterapi.

b. Evaluasi Pasca-Intervensi pada *Tetralogy of Fallot*

Pada pasca - BTS, pasca - *stenting* RVOT, atau pasca- *stenting* PDA, diberikan heparin kontinu dengan dosis awal 10-25 U/kg/jam dan target APTT 1,5-2 kali control, selama 3-5 hari untuk mencegah terjadinya sumbatan pada *shunt/stent* dan selanjutnya diberikan aspirin dosis 5 mg/kg/hari (dosis maksimal 160 mg/hari). Aspirin dapat dimulai secara simultan pada hari kedua pemberian heparin. Target saturasi oksigen pasca - BTS, pasca - *stenting* RVOT, atau pasca- *stenting* PDA adalah >75%. Jika saturasi oksigen <70%, perlu dicurigai terjadi sumbatan *shunt/stenting*. Jika dijumpai edema paru, perlu dicurigai telah terjadi *over-shunting*. Sindrom curah jantung rendah (*low cardiac output syndrome*, LCOS) dapat terjadi pada kondisi sumbatan *shunt* maupun *over-shunting*, sehingga bayi memerlukan perawatan intensif dan investigasi segera, untuk menentukan apakah diperlukan intervensi paliatif ulang.

Pada pasca- koreksi TOF, penting dinilai adanya defek VSD residual, anatomi dan fungsi katup terutama katup triskupid dan katup pulmonal, aliran dari ventrikel kanan ke arteri pulmonal, ada tidaknya stenosis residual arteri pulmonal, serta fungsi ventrikel kanan dan ventrikel kiri. Penilaian defek residual lebih baik dilakukan sedini mungkin di ruang operasi dengan bantuan pemeriksaan TEE ataupun dengan ekokardiografi epicardial. Jika tidak dapat dilakukan di ruang operasi, maka dapat dilakukan saat pasien dirawat di ICU pasca-bedah jantung, sebelum terjadi komplikasi lanjutan atau infeksi. Jika pasca-total koreksi, ditemukan PR berat dengan atau tanpa disfungsi ventrikel, dapat dipertimbangkan untuk PVI, baik secara transkateter maupun pembedahan. Aritmia pasca-intervensi ditatalaksana sesuai jenis aritmianya.

- c. Evaluasi Pasca-Intervensi pada *Transposition of Great Arteries*
- Umumnya bayi dengan TGA-IVS pasca-BAS memiliki prognosis yang baik, tidak lagi ditemukan distress nafas dan sianosis yang berat, serta saturasi oksigen dapat mencapai 85%-90%. Komplikasi yang dapat terjadi pasca-BAS adalah stroke dan aritmia. Prognosis buruk jika bayi terlambat dirujuk, ditemukan komorbid seperti *deconditioning* ventrikel kiri akibat turunnya resistensi vaskular paru, sepsis, gangguan koagulasi, prematuritas, atau ada kelainan bawaan mayor lainnya. Evaluasi ekokardiografi pasca-BAS meliputi besar dan aliran pada defek, struktur dan fungsi katup-katup, tekanan diastolik akhir ventrikel kiri (*left ventricular end diastolic volume, LVEDV*), ketebalan dinding posterior ventrikel kiri (*left ventricle posterior wall dimension, LVPWD*), LVMI, struktur dan aliran arteri koroner, serta kontraktilitas ventrikel kiri. Prosedur BAS yang membuat ASD >5 mm seringkali mempercepat *deconditioning* ventrikel kiri.

Penilaian ini penting untuk memutuskan pertimbangan apakah perlu dilakukan prosedur PAB terlebih dahulu, prosedur Rastelli, atau langsung prosedur *arterial switch*. Penilaian pasca PAB adalah gradien tekanan sistolik trans-PAB dan respons peningkatan ketebalan LVMI. Pasca-prosedur Rastelli, penting dinilai kontraktilitas ventrikel kanan dan aliran pada konduit

dari ventrikel kanan ke arteri pulmonal. Sedangkan pasca-prosedur *arterial switch*, penting dinilai kontraktilitas kedua ventrikel, anastomosis ventrikel kiri dengan neo-aorta, anastomosis ventrikel kanan dengan neo-pulmonal, fungsi katup-katup, ada tidaknya neo-AR dan neo-PR, serta aliran pada kedua arteri koroner.

Tabel 32. Indikasi dan keperluan pemeriksaan penunjang pra dan pasca-intervensi

<b>AUC SCORE</b>						
<b>Patent foramen ovale (PFO)</b>						
1. Pemeriksaan rutin pada pasien PFO yang asimtomatik	KS	KS	KS			
<b>Atrial septal defect (ASD), partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC)</b>						
<b>Tanpa koreksi ASD atau PAPVC</b>	<b>TTE</b>	<b>TTE + kontras</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	
2. Pemeriksaa rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik dengan ASD kecil atau PAPVC yang melibatkan satu vena pulmonalis	M					
3. Pemeriksaa rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik dengan ASD kecil atau PAPVC yang melibatkan satu vena pulmonalis	S					
4. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik dengan ASD sedang atau PAPVC yang melibatkan >1 vena pulmonalis	S			M	M	
5. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	M	M	KS	
6. Evaluasi untuk menentukan metode penutupan dari ASD sekundum terisolasi	S	M	S	M	KS	
7. Evaluasi sebelum koreksi terencana <i>sinus venosus defect</i> dan/atau PAPVC	S	M	S	S	S	
<b>Pasca prosedur: operasi atau kateterisasi ASD atau PAPVC</b>	<b>TTE</b>	<b>TTE + kontras</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	

8.	Evaluasi paska prosedur rutin (dalam 30 hari)	S	M		KS	KS
9.	Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	S	S	S
10.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 1 minggu setelah penutupan ASD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
11.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 1 bulan setelah penutupan ASD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
12.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 3-6 bulan setelah penutupan ASD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
13.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 1 tahun setelah penutupan ASD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
14.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 2-5 tahun setelah penutupan ASD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
15.	Pemeriksaan rutin dalam waktu 1 tahun setelah penutupan ASD secara operatif atau koreksi PAPVC pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S	KS			
16.	Pemeriksaan rutin (setiap tahun) setelah satu tahun pertama penutupan ASD secara operatif atau koreksi PAPVC pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	M	KS		KS	KS
17.	Pemeriksaan rutin (2-5 tahun)	S	KS		M	M

setelah satu tahun pertama penutupan ASD secara operatif atau koreksi PAPVC pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan					
18. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) setelah penutupan ASD secara operatif atau penutupan dengan alat pada pasien dengan sisa pirau, disfungsi katup atau ventrikel aritmia dan/atau hipertensi pulmonal yang signifikan	S	M	M	M	M
19. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) setelah koreksi PAPVC pada pasien dengan obstruksi vena sistemik atau pulmonal, disfungsi katup atau ventrikel, aritmia dan/atau hipertensi pulmonal	S	M	M	M	M

*Ventricular Septal Defect (VSD)*

<b>Tanpa koreksi VSD</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>
20. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak asimptomatik dengan VSD muscular kecil	KS			
21. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada anak asimptomatik dengan VSD muscular kecil	C			
22. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada dewasa asimptomatik dengan VSD muscular kecil	S			
23. pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak asimptomatik dengan VSD kecil pada lokasi defek selain septal muskular	S			
24. pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada dewasa asimptomatik dengan VSD kecil pada lokasi defek selain septal muskular	S	M	KS	
25. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi dengan VSD sedang yang mendapat terapi obat	S			
26. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	M	M
27. Evaluasi sebelum dilakukan tindakan koreksi terencana	S	M	M	M
<b>Pasca prosedur: Operasi atau Kateterisasi VSD</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>

28. Evaluasi rutin paska procedure (dalam 30 hari)	S			
29. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	M	M
30. Pemeriksaan rutin dalam waktu satu tahun setelah operasi atau penutupan VSD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S			
31. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) setelah satu tahun penutupan VSD dengan alat pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S			
32. Pemeriksaan rutin (setiap tahun) setelah satu tahun operasi penutupan VSD pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	M			
33. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) setelah satu tahun operasi penutupan VSD pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S			
34. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) setelah operasi atau penutupan VSD dengan alat pada pasien dengan sisa pirau kecil, disfungsi katup ringan, tanpa disfungsi ventrikel, aritmia atau hipertensi pulmonal	S	KS	KS	KS
35. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) setelah operasi atau penutupan VSD dengan alat pada pasien dengan sisa pirau, disfungsi katup atau ventrikel, aritmia dan/atau hipertensi pulmonal yang signifikan	S	M	M	M

*Atrio Ventricular Septal Defect (AVSD)*

<b>Tanpa koreksi AVSD Parsial/transisional</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>
36. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi asimptomatik	S			
37. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak asimptomatik	S			
<b>Tanpa koreksi AVSD komplit</b>				
38. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi	S			
<b>Tanpa koreksi semua tipe AVSD</b>				
39. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru	S	M	M	M

yang perlu diperhatikan				
40. Evaluasi sebelum koreksi terencana	S	M	M	M
<b>Pasca operasi semua tipe AVSD</b>				
41. Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S			
42. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	M	M
43. Pemeriksaan rutin dalam waktu satu tahun setelah koreksi AVSD pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S			
44. Pemeriksaan rutin (1-3 tahun) setelah satu tahun koreksi AVSD pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S			
45. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan sisa pirau, disfungsi katup atau ventrikel, obstruksi LVOT, aritmia, dan/atau hipertensi pulmonal yang signifikan	S	M	M	M
46. Pemeriksaan rutin 3-12 bulan pada pasien dengan gagal jantung	S		M	M

*Patent Ductus Arteriosus (PDA)*

<b>Tanpa koreksi PDA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	
47. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik dengan PDA kecil tanpa bising jantung	KS				
48. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi dengan PDA sedang	S		KS	KS	
49. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi dengan PDA kecil, dengan bising jantung sampai dilakukan penutupan	S				
50. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada bayi atau anak dengan PDA kecil dengan bising jantung sampai dilakukan penutupan	S				
51. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada dewasa dengan PDA kecil	S		KS	KS	
52. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S		M	M	
53. Evaluasi sebelum tindakan koreksi terencana	S		M	M	
<b>Pasca prosedur: operasi atau kateterisasi</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Scan</b>

<b>PDA</b>						<b>paru</b>
54.	Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S				
55.	Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau timbulnya tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	M	M	M
56.	Pemeriksaan rutin (setiap tahun) dalam 2 tahun setelah penutupan PDA pada pasien asimtomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S				
57.	Pemeriksaan rutin (5 tahun) setelah 2 tahun pertama operasi penutupan PDA pada pasien asimtomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	KS				
58.	Pemeriksaan rutin (5 tahun) setelah 2 tahun pertama penutupan PDA dengan alat pada pasien asimtomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S				
59.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien dengan stenosis arteri pulmonal kiri paska prosedur	S		M	M	S
60.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien dengan obstruksi aorta pasca prosedur	S		S	S	

*Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)*

<b>Tidak Dikoreksi TAPVC</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>		
61.	Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau munculnya tanda atau gejala yang baru	S	M	S	S		
62.	Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	M	S	S		
<b>Pasca Operasi TAPVC</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scanning</b>
63.	Evaluasi rutin pasca-prosedur (dalam 30 hari)	S		KS	KS		
64.	Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau munculnya tanda atau gejala yang baru	S	S	S	S	KS	S
65.	Pengawasan rutin (3-6 bulan) pada bayi tanpa gejala atau dengan gejala sisa ringan	S					
66.	Pengawasan rutin (1-2 tahun) pada bayi	S					

tanpa gejala atau dengan gejala sisa ringan						
67. Pengawasan rutin (3–5 tahun) pada bayi tanpa gejala atau dengan gejala sisa ringan			M	M		

*Eisenmenger Syndrome (ES) dan Pulmonary Hypertension (PH) terkait PJB*

<b>Eisenmenger Syndrome (ES)</b>	<b>TTE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
68. Evaluasi awal pada kecurigaan ES	S	S	M	M
69. Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau munculnya tanda atau gejala yang baru pada pasien dengan ES	S	S	M	M
70. Evaluasi karena perubahan terapi target PAH pada pasien dengan ES	S	S	M	M
71. Pemeriksaan rutin (3 bulan) pada anak yang stabil dengan ES yang stabil	M	S	S	
72. Pemeriksaan rutin (6–12 bulan) pada anak yang stabil dengan ES	S	S	S	
73. Pemeriksaan rutin (3 bulan) pada dewasa yang stabil dengan ES	S	S	S	
74. Pemeriksaan rutin (6–12 bulan) pada dewasa yang stabil dengan ES	S	M	S	
<b>Pulmonary hypertension (PH) terkait PJB</b>	<b>TTE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
75. Evaluasi awal dengan kecurigaan PH setelah operasi PJB	S	S	M	M
76. Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau tanda atau gejala yang baru pada pasien paska operasi dengan PH	S	S	M	M
77. Evaluasi karena perubahan terapi target PAH pada pasien paska operasi dengan PH	S	S	M	M
78. Pemeriksaan rutin (3 bulan) pada anak dengan PH stabil paska operasi	S	KS	KS	
79. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak dengan PH stabil paska operasi	S	KS	KS	
80. Pemeriksaan rutin (3 bulan) pada pasien dewasa dengan PH stabil paska operasi	M	KS	KS	
81. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada pasien dewasa dengan PH stabil paska operasi	S	M	KS	

Ebstein anomali dan displasia katup trikuspid

<b>Tidak dikoreksi Ebstein anomali dan displasia katup trikuspid</b>	<b>TTE</b>	<b>TTE + kontras</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
82. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada bayi atau anak tanpa gejala dengan TR ringan	S			KS	KS	
83. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada orang dewasa tanpa gejala dengan TR ringan	S	M	M	M	KS	
84. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi asimtomatik dengan TR sedang tanpa hipoksemia	S					
85. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada pasien tanpa gejala dengan TR sedang dengan fungsi RV yang stabil sebelumnya tanpa hipoksemia	S	M	M	M	KS	
86. Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau tanda dan gejala yang baru	S	S	S	S	M	M
87. Evaluasi ASD pada penutupan dengan alat pada pasien dengan TR ringan atau sedang, pembesaran RV, dan tanpa hipoksemia	S	M	S	M	M	
88. Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	M	M	S	M	KS
<b>Pasca Prosedur: Bedah atau Transkateter Ebstein Anomali dan Displasia TV</b>	<b>TTE</b>	<b>TTE + kontras</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
89. Evaluasi rutin pasca prosedur (dalam 30 hari)	S	M				
90. Evaluasi karena perubahan klinis dan/atau tanda atau gejala yang baru	S	S	S	S	M	M
91. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pasien tanpa gejala/gejala sisa ringan	S		KS	KS	KS	
92. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pasien tanpa gejala/gejala sisa ringan			M	M	M	
93. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan)	S			M	KS	

	pada anak tanpa gejala dengan disfungsi katup, ventrikel, atau aritmia					
94.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada orang dewasa dengan disfungsi katup, ventrikel, atau aritmia	S		M	M	KS
95.	Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gagal jantung dan/atau aritmia atrium	S			M	KS

*Pulmonal Stenosis (PS)*

<b>Tidak dikoreksi PS</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
96.	Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi tanpa gejala dengan PS ringan	S				
97.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak tanpa gejala dengan PS ringan	S				
98.	Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada orang dewasa tanpa gejala dan PS ringan	S		KS	KS	
99.	Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi tanpa gejala dengan PS sedang	S		KS	KS	
100.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak atau orang dewasa tanpa gejala dengan PS sedang	S		M	M	
101.	Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada orang dewasa tanpa gejala dengan PS dan dilatasi arteri pulmonal			S	M	
102.	Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau tanda gejala yang baru	S		M	M	M
103.	Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	M	M	M	
<b>Paska Prosedur: Bedah atau Trans-kateter PS</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
104.	Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S				
105.	Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau tanda gejala yang baru	S	M	M	M	M
106.	Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak asimtomatis tanpa atau dengan gejala sisa minimal	S		KS	KS	
107.	Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada dewasa asimtomatis tanpa atau dengan sekuel minimal	S		M	KS	

108. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak asimtomatis dengan sekuel sedang hingga berat	S		M	M	
109. Pemeriksaan rutin (1-3 tahun) pada dewasa asimtomatis dengan sekuel sedang hingga berat	S		S	M	M
110. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gejala gagal jantung	S		M	M	

*Pulmonal Atresia – Intact Ventricular Septum (PA-IVS)*

	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
<b>Tidak dikoreksi PA-IVS</b>						
111. Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	M	M	M		M
<b>Pasca prosedur paliatif PA-IVS</b>						
112. Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S					M
113. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada pasien yang asimtomatis	S					
114. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau tanda gejala baru	S	M	M	M	M	M
115. Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	M	M	M		M
<b>Pasca prosedur koreksi komplit PA-IVS</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
116. Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S					M
117. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau tanda gejala baru	S	M	M	M	M	M
118. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi asimtomatik	S		KS	KS		KS
119. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak yang asimtomatis dengan tanpa gejala sisa	S		M	KS		KS
120. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) pada orang dewasa tanpa gejala atau gejala sisa atau ringan	S		M	M		KS
121. Pengawasan rutin (6-12 bulan) pada anak tanpa gejala atau	S		M	M		M

gejala sisa atau ringan						
122. Pemeriksaan rutin (1-3 tahun) pada orang dewasa tanpa gejala dengan gejala sisa yang sedang	S	M	S	M		M
123. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien gejala gagal jantung	S		M	M		

### Penyakit Katup Mitral

<b>Tanpa koreksi mitral stenosis (MS) kongenital</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>C CT</b>	<b>Stress Imaging</b>
124. Pemeriksaan rutin (1-4 minggu) pada bayi < 3 bulan berapapun derajat MS	S				
125. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi 3 bulan dengan MS ringan	S				
126. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi 3 bulan dengan MS sedang	S				
127. Pemeriksaan rutin (1-3 tahun) pada anak asimtomatis dan MS sedang	S				
128. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada anak asimtomatis dengan MS sedang	S				M
129. Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau tanda dan gejala yang baru	S	S	M	M	M
130. Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	S	M	M	M
<b>Tanpa koreksi MR kongenital termasuk mitral valve prolaps (MVP)</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>C CT</b>	<b>Stress Imaging</b>
131. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada bayi asimtomatik dengan MR ringan	S				
132. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi asimtomatik dengan MR sedang	S				
133. Pemeriksaan rutin (2-5 tahun) pada anak dengan MR ringan, ukuran dan fungsi ventrikel kiri (LV) yang normal	S		KS	KS	
134. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak dengan MR sedang	S		M	KS	
135. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak asimtomatik dengan MVP dan MR ringan	M				
136. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada anak asimtomatik dengan MVP dan MR ringan	S				
137. Evaluasi akibat perubahan klinis dan/atau tanda dan gejala baru	S	M	M	M	M
138. Evaluasi sebelum dilakukan perbaikan	S	S	M	M	KS

<b>Pasca prosedur: operasi atau trans-kateter</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
139. Evaluasi rutin paska prosedur (dalam 30 hari)	S				
140. Evaluasi paada bayi atau anak akibat perubahan klinis dan/atau tanda dan gejala yang baru.	S	S	M	M	M
141. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi dengan MS ringan atau MR ringan, dan tanpa disfungsi ventrikel kiri	S				
142. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi dengan MS sedang atau MR sedang, dilatasi LV, dan tanpa disfungsi ventrikel kiri	S	KS	KS	KS	
143. Pemeriksaan rutin (1-2tahun) pada anak dengan MS ringan atau MR ringan, dan tanpa disfungsi	S				
144. Pemeriksaan rutin(3-12 bulan) pada anak dengan MS sedang atau MR sedang, dilatasi LV, dan tanpa disfungsi ventrikel kiri	S	KS	KS	K S	KS
145. Pemeriksaan rutin (tahunan) pada anak dengan fungsi katup mitral protesas yang normal dan tanpa disfungsi	S				
146. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada anal dengan katup mitral protesas atau disfungsi ventrikel, dan / atau aritmia.	S	M	M	M	

### Penyakit Katup Aorta

<b>Tanpa koreksi aortic stenosis (AS) subvalvar</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
147. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi dengan berbagai derajat AS subvalvar dan <i>aortic regurgitation</i> (AR) ringan	S				
148. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak atau dewasa dengan AS subvalvar ringan dan tanpa AR	S				

149. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak/dewasa dengan AS subvalvar sedang dan/ atau AR ringan	S	M	M	KS	KS
150. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada dewasa asimtomatik dengan AS subvalvar sedang				M	M
151. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	S	M	M
152. Evaluasi sebelum tindakan koreksi terencana	S	S	S	M	M
<b>Pasca operasi AS subvalvar</b>					
153. Evaluasi rutin pasca operasi (dalam 30 hari)	S				
154. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	S	M	M	M
155. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi dengan AS dan/AR ringan	S				
156. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi dengan AS dan/AR sedang	S				
157. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak/dewasa dengan AS dan/AR ringan	S	KS	KS	KS	KS
158. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak/dewasa dengan AS dan/AR sedang	S	M	M	M	M
159. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada dewasa dengan gejala gagal jantung atau AS dan/AR sedang	S	M	M	M	M
<b>Tanpa koreksi* AS valvar dan/AR</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
160. Pemeriksaan rutin (1-4 minggu) pada bayi (usia <3 bulan) dengan berbagai derajat AS dan/AR yang tidak memerlukan operasi saat neonatus	S				
161. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi (usia 3-12 bulan) AS dan/AR ringan	S				
162. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi (usia 3-12 bulan) AS dan/AR sedang	S				
163. Pemeriksaan rutin (6 bulan) pada anak asimtomatik dengan AS dan/AR ringan tanpa dilatasi aorta	KS				
164. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada	S		KS	KS	

anak asimtomatik dengan AS dan/AR ringan tanpa dilatasi aorta						
165. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak asimtomatik dengan AS dan/AR sedang	S			M	M	M
166. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada anak dengan katup aorta bikuspid dan disfungsi katup trivial atau ringan, tanpa sinus aorta dan/aorta asenden	S			M	M	
167. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) pada anak dengan sinus aorta dan/dilatasi aorta asenden dengan nilai <i>z-score</i> stabil	S			S	M	
168. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak dengan sinus aorta dan/dilatasi aorta asenden dengan peningkatan <i>z-scores</i>	S			S	S	
169. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M		S	S	M
170. Evaluasi sebelum tindakan koreksi terencana	S	S		S	S	KS
<b>Pasca tindakan operasi atau berbasis kateterisasi*</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Fluoro</b>
171. Pemeriksaan rutin paska tindakan (dalam 30 hari)	S					
172. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	S	S	S	M	S
173. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi setelah intervensi pada masa neonatus dengan AS dan/AR ringan, tanpa disfungsi ventrikel kiri	S					
174. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi setelah intervensi pada masa neonatus dengan AS dan/AR ringan, dan/ disfungsi ventrikel kiri	S					
175. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak dengan AS dan/AR ringan setelah perbaikan katup atau katup prostetik	S					

dengan fungsi normal						
176. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak dengan AS dan/AR sedang	S	M	M	M	M	
177. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada anak dengan gejala gagal jantung dan/disfungsi ventrikel	S		M	M	M	
<b>Tanpa koreksi AS supralvar</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
178. Pemeriksaan rutin 3-6 bulan) bayi dengan berbagai derajat AS supralvar	S					
179. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak/ dewasa yang asimtomatik dengan AS supralvar ringan	S					
180. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada anak / dewasa yang asimtomatik dengan AS supralvar sedang	S					
181. Pemeriksaan rutin (2-5 tahun) pada dewasa yang asimtomatik dengan AS supralvar sedang			M	M	M	M
182. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S		M	S	S	M
183. Evaluasi sebelum tindakan koreksi terencana	S		M	S	S	
<b>Pasca operasi AS supralvar</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
184. Pemeriksaan rutin paska operasi (dalam 30 hari)	S					
185. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S		M	S	S	S
186. Pemeriksaan rutin (2-5 tahun) pasien tanpa/dengan AS supralvar ringan	S		KS	M	M	KS
187. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada AS supralvar sedang	S		M	M	M	M

*Coarctasio Aorta (CoA) dan Interrupted Aortic Arch (IAA)*

<b>Tanpa koreksi CoA atau IAA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>

188. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi dengan CoA ringan tanpa PDA	S				
189. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak/ dewasa dengan CoA ringan	S		KS	KS	
190. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada anak/dewasa dengan CoA ringan			S	S	
191. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	S	S	M
192. Evaluasi sebelum tindakan koreksi terencana	S		S	S	
<b>Pasca Tindakan Operasi atau Intervensi Berbasis Kateterisasi CoA atau IAA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Fluoro</b>
193. Pemeriksaan rutin paska operasi (dalam 30 hari)	S		KS	KS	
194. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/ tanda atau gejala baru yang perlu diperhatikan	S	M	S	S	M
<b>Pasca Tindakan Operasi atau Intervensi Berbasis Kateterisasi CoA atau IAA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Fluoro</b>
195. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) selama 1 tahun pertama pasca intervensi pada pasien asimtomatik dengan atau tanpa sekuele ringan	S				
196. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) selama 1 tahun pertama pasca intervensi pada pasien asimtomatik dengan atau tanpa sekuele ringan			M	M	
197. Pemeriksaan rutin (6 bulan) sesudah 1 tahun pertama pasca intervensi pada pasien asimtomatik dengan atau tanpa sekuele ringan	S				
198. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) sesudah 1 tahun pertama pasca intervensi pada pasien asimtomatik dengan atau tanpa sekuele ringan	S		M	M	
199. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimtomatik untuk mengevaluasi aneurisma arkus aorta, <i>in-stent restenosis</i> , fraktur stent, atau <i>endoleak</i> .			S	S	M
200. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gejala gagal jantung	S		M	M	

Anomali Arteri Koroner

<b>Tanpa koreksi anomali arteri koroner</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>
201. Pemeriksaan rutin (tahunan) pada pasien asimptomatik dengan anomali arteri koroner kanan dari sinus aortikus kiri	KS			KS
202. Pemeriksaan rutin (2-5 tahun) pada pasien asimptomatik dengan anomali arteri koroner kanan dari sinus aortikus kiri	S	KS	KS	S
203. Pemeriksaan rutin (tahunan) pada pasien asimptomatik dengan fistula arteri koroner kecil	KS			KS
204. Pemeriksaan rutin (2-5 tahun) pada pasien asimptomatik dengan fistula arteri koroner kecil	S	KS	KS	KS
205. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik dengan fistula arteri koroner sedang/besar	S	M	M	M
206. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	S	S	S
207. Evaluasi sebelum tindakan reparasi terencana	S	S	S	M
<b>Pasca tindakan: pembedahan atau kateterisasi</b>	<b>TTE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
208. Evaluasi rutin pasca Tindakan (dalam 30 hari)	S	M	M	
209. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	S	S	S
210. Evaluasi dalam setahun pasca tindakan baik pembedahan maupun kateterisasi tanpa sekuele atau sekuele ringan	S	M	M	M
211. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada tahun pertama pasca tindakan	S	KS	KS	KS
212. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada pasien bayi dengan atau tanpa gangguan ventrikel atau katup	S	KS	KS	KS
213. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada pasien anak dewasa dengan atau tanpa gangguan ventrikel atau katup	S	M	M	M
214. Evaluasi tahunan pasca tindakan pada pasien tanpa sekuele atau sekuele ringan	S	KS	KS	KS
215. Evaluasi 2-5 tahun pasca tindakan pada pasien tanpa sekuele atau sekuele ringan		M	M	M

*Tetralogy of Fallot (TOF)*

<b>Tanpa Koreksi TOF</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>		
216. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi sebelum reparasi bedah		S					
217. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi paska valvuloplasti, stent PDA dan atau RVOT atau pembuatan pirau sebelum reparasi bedah		S					
218. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian		S		M	M		
219. Evaluasi sebelum tindakan reparasi terencana		S	KS	M	M		
<b>Pasca operasi koreksi awal TOF</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
220. Evaluasi paska operasi rutin (dalam 30 hari)		S					
221. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian		S	M	S	M	M	M
222. Pemeriksaan rutin (tahunan) pada pasien asimtomatik tanpa atau dengan sekuele ringan atau dengan PR derajat apapun		S		KS	KS		KS
223. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada pasien dengan disfungsi katup selain pulmonal, obstruksi RVOT stenosis cabang arteri pulmonalis aritmia atau adanya conduit (saluran) RV ke PA		S	M	M	M		M
224. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) pada pasien dengan PR dan fungsi ventrikel baik				S	M		KS
225. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung		S		M	M		KS
226. Evaluasi sebelum penggantian katup pulmonal terencana		S	M	S	S		KS
<b>Pasca PVR pembedahan atau transkateter</b>		<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
227. Evaluasi rutin paska prosedural (dalam 30 hari)		S		KS	KS		KS
228. Evaluasi karena perubahan		S	M	S	S	M	M

status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian							
229. Evaluasi 1 tahun paska penggantian katup pulmonal transkateter atau bedah	S		M	M		M	
230. Evaluasi rutin bulan ke 1 dan 6 pada pasien asimptomatik paska penggantian katup pulmonal transkateter	S		KS	KS			
231. Evaluasi rutin (tahunan) pada pasien asimptomatik paska penggantian katup pulmonal transkateter	S		KS	KS			
232. Evaluasi rutin (tahunan) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S		KS	KS			KS
233. Pemeriksaan rutin (6-12 bulan) pada pasien dengan disfungsi conduit RV-PA, disfungsi katup atau ventrikel stenosis cabang arteri pulmonalis atau aritmia	S	KS	M	M			M
234. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan			S	M			M
235. Pemeriksaan rutin (2-3 tahun) pada pasien dengan gangguan katup atau ventrikel, obstruksi RVOT stenosis cabang arteri pulmonalis, aritmia, atau menggunakan conduit RV-PA	S	M	S	S			M
236. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung	S		M	M			

*Double Outlet Right Ventricle (DORV)*

<b>Tanpa koreksi DORV</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>
237. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi dengan sirkulasi sistemik dan pulmonal yang balans	S			
238. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada anak dengan sirkulasi sistemik dan pulmonal yang balans	S			
239. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	M	S	S
240. Evaluasi sebelum reparasi terencana	S	M	S	S

<b>Paska operasi DORV</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
241. Evaluasi paska operasi rutin (dalam 30 hari)	S					
242. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	M	S	S	M	M
243. Pemeriksaan rutin (6 bulan) pada tahun pertama setelah reparasi pada bayi asimptomatik atau anak tanpa atau dengan sekuele ringan.	S					
244. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan.	S					
245. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gangguan katup atau ventrikel, obstruksi LVOT, stenosis cabang PA, aritmia, atau menggunakan conduit RV-PA	S	M	M	M	M	M
246. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan		KS	S	M	M	KS
247. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung	S		M	M		

*D-Loop Transposition of the Great Arteries (D-Loop TGA)*

<b>Tanpa Koreksi D-Loop TGA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
248. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S				M	M
249. Evaluasi sebelum reparasi terencana	S				M	M
<b>Paska operasi: Operasi arterial switch</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
250. Evaluasi paska operasi rutin (dalam 30 hari)	S					
251. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	M	S	S	M	M

252. Pemeriksaan pencitraan coroner pada pasien asimptomatik			S	S	S	
253. Pemeriksaan rutin (1-3 bulan) pada bayi asimtomatik dengan sekuele sedang	S					
254. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada bayi asimptomatik tanpa atau dengan sekuele	S					
255. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada anak atau dewasa dengan gangguan katup atau ventrikel sedang, obstruksi LVOT atau RVOT, stenosis cabang arteri pulmonalis, aritmia, atau menggunakan conduit RV-PA	S		M	M	M	M
256. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada anak atau dewasa asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	S		M	M	KS	KS
257. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik		M	S	S	M	M
258. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien dengan dilatasi pangkal neoorta dengan peningkatan z score atau regurgitasi neoorta	S	KS	S	S		
259. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung	S		M	M	M	
<b>Pasca operasi: Rastelli</b>	<b>TT</b>	<b>TE</b>	<b>CM</b>	<b>CC</b>	<b>Stres</b>	<b>Lung</b>
	<b>E</b>	<b>E</b>	<b>R</b>	<b>T</b>	<b>Imagi</b>	<b>Scan</b>
					<b>ng</b>	
260. Evaluasi pasca operasi rutin (dalam 30 hari)	S					
261. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	M	S	S	M	M
262. Pemeriksaan rutin (3-6 bulan) pada tahun pertama setelah reparasi	S					
263. Pemeriksaan rutin (6 bulan) pada tahun pertama setelah reparasi pada pasien asimptomatik atau anak tanpa/dengan sekuele ringan	S		KS	KS		
264. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau	S		M	M		

dengan sekuele ringan.						
265. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik	S		S	S		
266. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gangguan katup atau ventrikel sedang, obstruksi LVOT a, stenosis cabang arteri pulmonalis, aritmia, atau menggunakan conduit RV-PA	S		M	M	KS	M
267. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung	S		M	M	M	
<b>Pasca operasi: Operasi Atrial Switch</b>	<b>TT E</b>	<b>TTE + kont ras</b>	<b>TE E</b>	<b>CM R</b>	<b>CC T</b>	<b>Stres s Imagi ng</b>
268. Evaluasi karena perubahan status klinis dan atau tanda dan gejala baru yang perlu perhatian	S	M	M	S	S	M
269. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan	KS	KS		KS	KS	
270. Pemeriksaan rutin (1-2 tahun) pada pasien asimptomatik tanpa atau dengan sekuele ringan.	S	KS		KS	KS	
271. Pemeriksaan rutin (3-5 tahun) pada pasien asimptomatik		KS		S	S	
272. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gangguan katup sistemik sedang, gangguan RV sistemik, obstruksi LVOT, aritmia,	S		M	S	S	M
273. Pemeriksaan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan keluhan gagal jantung	S			M	M	

*Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (ccTGA)*

<b>Tidak dikoreksi ccTGA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>
274. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau baru mengenai tanda/gejala	S	M	S	S	M
275. Pengawasan rutin (3-6 bulan) pada bayi tanpa gejala	S				
276. Pengawasan rutin (1-2 tahun) pada pasien AVV sistemik regurgitasi sedang	S	KS	KS	KS	KS
277. Pengawasan rutin (6-12 bulan) pada pasien	S	M	M	M	M

AVV sistemik regurgitasi moderat						
278. Pengawasan rutin (3-5 tahun) pada pasien tanpa gejala	S		M	S	S	M
279. Pengawasan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gejala gagal jantung	S			M	M	
280. Evaluasi sebelum perbaikan yang direncanakan	S		S	S	S	
<b>Pasca operasi: koreksi anatomi ccTGA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	
	<b>T + E kontrast</b>		<b>R</b>			
281. Evaluasi rutin pasca operasi (dalam 30 hari)	S	M				
282. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau baru mengenai tanda atau gejala	S	M	M	S	S	M
283. Pengawasan rutin (3-6 bulan) dalam satu tahun setelah perbaikan pada pasien tanpa gejala atau gejala sisa ringan	S					
<b>Pasca operasi: koreksi anatomi ccTGA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	
	<b>T + E kontrast</b>					
284. Pengawasan rutin (1-2 tahun) setelah tahun pertama setelah perbaikan pada pasien tanpa gejala atau gejala sisa ringan	S			M	M	M
285. Surveilans rutin (6-12 bulan) pada pasien dengan disfungsi katup atau ventrikel, obstruksi saluran keluar ventrikel kanan atau kiri, atau adanya saluran RV-ke-PA	S		KS	S	S	M
286. Pengawasan rutin (3-5 tahun) pada pasien tanpa gejala			M	S	S	M
287. Pengawasan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gejala gagal jantung	S			M	M	
<b>Pasca operasi reparasi fisiologis Dengan Penutupan VSD dan/atau Saluran LV-ke-PA</b>	<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	
288. Evaluasi rutin pascaoperasi (dalam 30 hari)	S					
289. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau tanda atau gejala baru	S		M	S	S	M
290. Pengawasan rutin (3-6 bulan) dalam satu tahun setelah perbaikan pada pasien tanpa gejala atau gejala sisa ringan	S					

291. Pengawasan rutin (1-2 tahun) pada pasien tanpa gejala atau gejala sisa ringan	S	M	R (3)	R (3)	R (3)
292. Surveilans rutin (3-5 tahun) pada pasien tanpa gejala atau gejala sisa ringan	S	M	S	S	M
293. Surveilans rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan regurgitasi katup AV sistemik moderat, disfungsi RV sistemik, dan/atau disfungsi saluran LV-ke-PA	S	M	S	S	M
294. Pengawasan rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan gejala gagal jantung	S		M	M	

*Truncus Arteriosus*

<b>Tidak dikoreksi <i>Truncus Arteriosus</i></b>					<b>TTE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>			
295. Evaluasi karena perubahan status klinis dan/atau tanda atau gejala baru					S	S	S			
296. Evaluasi sebelum perbaikan yang direncanakan					S	S	S			
<b>Pasca operasi <i>Truncus Arteriosus</i></b>					<b>TTE</b>	<b>TEE</b>	<b>CMR</b>	<b>CCT</b>	<b>Stress Imaging</b>	<b>Lung Scan</b>
297. Evaluasi pascaproedural rutin (dalam 30 hari)					S	M	S	S	M	M
298. Evaluasi akibat perubahan status klinis dan/atau baru mengenai tanda atau gejala					S					
299. Pengawasan rutin (1-3 bulan) dalam tahun pertama setelah perbaikan pada pasien tanpa gejala					S	KS				
300. Pengawasan rutin (6-12 bulan) setelah tahun pertama setelah perbaikan pada anak atau orang dewasa tanpa gejala tanpa gejala sisa atau gejala sisa ringan						M	M	M	M	
301. Surveilans rutin (3-5 tahun) pada anak atau orang dewasa tanpa gejala tanpa gejala sisa atau ringan					S	M	M	M	M	
302. Surveilans rutin (3-6 bulan) pada anak atau orang dewasa tanpa gejala dengan stenosis dan/atau regurgitasi batang tubuh sedang						M	S	S	M	
303. Surveilans rutin (1-2 tahun) pada anak atau orang dewasa tanpa gejala dengan stenosis dan/atau regurgitasi batang tubuh sedang					S	M	M	M		M

304. Surveilans rutin (3-12 bulan) pada pasien dengan VSD residual yang diketahui, adanya saluran RV-ke-PA, atau obstruksi cabang PA	S		M	M		
--	---	--	---	---	--	--

Keterangan:

AUC = *area under the curve*; S = sesuai; M = mungkin sesuai; KS = kurang sesuai

BAB IV  
RANGKUMAN PERINGKAT BUKTI DAN DERAJAT REKOMENDASI

Rekomendasi Pendekatan Klinis Diagnostik Gagal Jantung Pada Anak

Rekomendasi	Kelas	Derajat Bukti
Bayi baru lahir dengan gagal jantung dan gangguan hemodinamik signifikan, direkomendasikan untuk skrining pemeriksaan jantung termasuk ekokardiografi untuk mengetahui penyebabnya.	I	A
Malnutrisi dan gagal tumbuh dapat dipertimbangkan sebagai salah satu manifestasi klinis gagal jantung kronis, setelah kemungkinan penyebab lain disingkirkan, seperti asupan kalori yang rendah, defisiensi protein, masalah gastrointestinal, kelainan metabolik, atau penyakit kronis lainnya	IIa	A

Rekomendasi Pengklasifikasian Gagal Jantung pada Anak

Rekomendasi	Kelas	Derajat Bukti
Klasifikasi AHA/ACC direkomendasikan untuk menilai derajat keparahan klinis gagal jantung dan menentukan prognosis	I	C
Klasifikasi Ross dapat dipertimbangkan untuk menilai derajat keparahan klinis gagal jantung, namun tidak dapat digunakan untuk menentukan prognosis	IIa	C
Klasifikasi gagal jantung berdasarkan pengelompokan manifestasi klinis dapat dipertimbangkan untuk digunakan sebagai dasar menentukan tata laksana farmakoterapi	IIa	C

Rekomendasi Penggunaan Oksimeter Nadi pada Kelompok Pediatrik

Rekomendasi	Kelas	Derajat Bukti
Pemeriksaan oksimeter nadi direkomendasikan sebagai alat skrining PJB kritis pada semua bayi baru lahir usia 24 – 48 jam atau sebelum dipulangkan	I	A
Pemeriksaan oksimeter nadi pada bayi dan anak dapat dipertimbangkan untuk menegakkan diagnosis penyebab gagal jantung, namun harus didukung oleh pemeriksaan klinis lainnya	IIa	C
Uji hiperoksia mungkin dapat dipertimbangkan untuk membantu menentukan penyebab sianosis pada bayi baru lahir, namun harus berhati-hati karena dapat memperburuk kondisi klinis bahkan mengancam nyawa	IIb	C

### Rekomendasi Pemeriksaan Laboratorium Rutin pada Gagal Jantung

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pemeriksaan hemoglobin direkomendasikan, karena anemia merupakan penyebab atau dapat memperburuk gagal jantung kronik; polisitemia sering menyertai PJB sianotik	I	A
Pemeriksaan trombosit direkomendasikan karena trombositopenia dan trombositosis sering terjadi pada PJB sianotik	I	C
Pemeriksaan leukosit dan LED direkomendasikan, untuk menyingkirkan adanya infeksi	I	C
Pemeriksaan analisis gas darah direkomendasikan untuk menentukan beratnya gagal jantung dan tatalaksana lebih lanjut gagal jantung akut	I	C
Pemeriksaan elektrolit darah (Na <sup>+</sup> , K <sup>+</sup> dan Cl <sup>+</sup> ) direkomendasikan, untuk menentukan hiponatremia, hipo atau hiperkalemia	I	A
Pemeriksaan fungsi ginjal direkomendasikan dapat menjadi prediktor mortalitas	I	A
Pemeriksaan albumin direkomendasikan, hipoalbuminemia merupakan faktor prediktor mortalitas	I	A
Pemeriksaan fungsi hati direkomendasikan, peningkatan kadar enzim hati menandai gagal jantung kongestif	I	C
Pemeriksaan fungsi tiroid dapat dipertimbangkan, hipotiroid dan hipertiroid merupakan prediktor mortalitas	Ia	A
Pemeriksaan gula darah dapat dipertimbangkan hipoglikemia dapat memperburuk gagal jantung	Ia	A
Pemeriksaan RDW dapat dipertimbangkan sebagai prediktor prognosis	Ia	C

### Rekomendasi Pemeriksaan Penunjang Rontgen dan Elektrokardiografi

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pemeriksaan Rontgen dada direkomendasikan pada semua anak yang dicurigai gagal jantung	I	C
Pemeriksaan elektrokardiografi 12 sadapan direkomendasikan pada semua kasus anak dengan manifestasi klinis gagal jantung	I	C
Pemeriksaan elektrokardiografi tidak direkomendasikan sebagai alat skrining untuk deteksi gagal jantung asimtomatis	III	A

### Rekomendasi Pemeriksaan Penunjang Ekokardiografi

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Semua anak dengan manifestasi klinis atau diduga gagal jantung, direkomendasikan pemeriksaan TTE untuk menunjang diagnosis dan mengetahui penyebab gagal jantung	I	B

Semua anak dengan risiko disfungsi ventrikel direkomendasikan pemeriksaan TTE berkala walaupun belum ditemukan manifestasi klinis gagal jantung.	I	C
Semua anak yang telah didiagnosis gagal jantung direkomendasikan pemeriksaan TTE berkala untuk menilai respon pengobatan terhadap derajat keparahan gagal jantung dan status hemodinamik	I	C
Penilaian fungsi sistolik ventrikel kiri secara berkala dengan mengukur EF, dimensi ruang-ruang jantung dan ketebalan dinding ventrikel kiri melalui metode M-mode atau metode Simpson direkomendasikan pada semua anak yang mengalami gagal jantung	I	A
Penilaian berkala fungsi sistolik ventrikel kanan dengan TAPSE direkomendasikan pada semua anak dengan gagal jantung kanan	I	A
Pemeriksaan ekokardiografi untuk menilai <i>stroke volume</i> dan <i>cardiac output</i> direkomendasikan pada pasien gagal jantung yang dirawat di ICU	I	C
Penilaian fungsi diastolik ventrikel kiri, seperti pengukuran MV E/A ratio dapat dipertimbangkan pada semua anak dengan gagal jantung, namun perlu diingat bahwa pada kondisi fungsi diastolik menurun secara progresif dapat dijumpai hasil pseudo-normal	Ila	C
Penilaian fungsi diastolik ventrikel kanan melalui pengukuran TV E/A ratio mungkin dapat dipertimbangkan, namun data normal pada anak masih sangat terbatas	Iib	C
Penilaian fungsi sistolik dan diastolik pada kedua ventrikel dengan <i>myocardial performance index</i> (MPI) dapat dipertimbangkan, namun data normal pada anak masih sangat terbatas	Iib	C
Pemeriksaan TEE diindikasikan pada semua anak yang dicurigai PJB namun sulit terdeteksi melalui pemeriksaan TTE, evaluasi jantung perioperatif, alat bantu dalam intervensi bedah dan non-bedah, serta evaluasi pasca-intervensi	I	C
Pemeriksaan ekokardiografi fetal direkomendasikan pada semua ibu hamil usia gestasi 18 – 22 minggu yang memiliki risiko janin mengalami PJB atau disritmia, dan dilakukan pemeriksaan dini TTE pada saat bayi dilahirkan atau masa neonatus	I	A

#### Rekomendasi Pemeriksaan Penunjang Biomarker

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
NT-pro-BNP atau BNP pada anak direkomendasikan untuk membedakan gangguan pernafasan akibat gagal jantung dari penyebab non-kardiak	I	B
NT-pro-BNP atau BNP pada anak direkomendasikan untuk membantu menegakkan diagnosis, menilai keberhasilan pengobatan gagal jantung, dan menentukan prognosis	I	B
Biomarker troponin dapat dipertimbangkan untuk menjadi prediktor	Ila	A

mortalitas gagal jantung, namun data anak masih terbatas		
--	--	--

### Rekomendasi Pemeriksaan Penunjang Kateterisasi dan Angiografi

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Kateterisasi jantung dan angiografi direkomendasikan jika pemeriksaan non-invasif tidak dapat membuktikan adanya kelainan jantung yang dicurigai penyebab gagal jantung	I	C
Kateterisasi jantung direkomendasikan untuk konfirmasi diagnosis PAH dan bertujuan untuk mendukung tata laksana gagal jantung yang disebabkan PAH	I	C
Kateterisasi jantung direkomendasikan pada PJB pasca-intervensi yang mengalami gagal jantung dan pemeriksaan non-invasif sulit untuk menentukan penyebabnya	I	C

### Rekomendasi Pemeriksaan Genetik

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Investigasi awal pemeriksaan genetik dan skrining penyakit metabolik direkomendasikan untuk mengetahui penyebab kardiomiopati, dan investigasi lanjutan sesuai indikasi klinis untuk mengetahui penyebab lebih spesifik kardiomiopati	I	C
Pemeriksaan genetik spesifik untuk mengetahui penyebab kardiomiopati dapat dipertimbangkan pada anggota keluarga dengan silsilah satu generasi ( <i>first generation pedigree</i> )	Ila	C
Konsultasi khusus dengan ahli genetik dan atau ahli nutrisi penyakit metabolik serta penanganan multidisiplin direkomendasikan untuk memandu investigasi lanjutan, seperti pemeriksaan sitogenetik, biopsi otot, atau skrining molekuler	I	C

### Rekomendasi Pemeriksaan Holter

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pada remaja dengan gagal jantung kongestif atau kardiomiopati dengan riwayat aritmia atau mendapat obat anti-aritmia, pemantauan Holter direkomendasikan sebagai pemeriksaan penunjang tambahan	I	C
Pemantauan Holter tidak direkomendasikan sebagai pemeriksaan penunjang rutin untuk menegakkan diagnosis gagal jantung	III	C

### Rekomendasi Pemeriksaan CCT dan CMR

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pemeriksaan CCT direkomendasikan sebagai alternatif untuk menegakkan diagnosis penyebab gagal jantung yang lebih rinci dan evaluasi pasca-intervensi bedah yang masih mengalami gagal jantung atau komplikasi kardiak lainnya	I	C
Pemeriksaan CMR dapat dipertimbangkan sebagai alternatif untuk membantu menegakkan diagnosis kardiomiopati dan miokarditis dengan penyebab tidak diketahui	Ila	B

### Rekomendasi Pemeriksaan Biopsi Endomiokardial

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Biopsi endomiokardial pada anak dapat dipertimbangkan untuk konfirmasi diagnosis klinis miokarditis dan mendukung upaya pengobatan spesifik	Ila	C
Biopsi endomiokardial tidak direkomendasikan pada anak dengan berat badan < 10 kg dan pada kasus hemodinamik tidak stabil	III	C

### Rekomendasi Tata Laksana Umum Non – Medikamentosa Gagal Jantung Pada Anak

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
<b>Nutrisi dan suplemen</b>		
Ibu yang memproduksi ASI banyak, direkomendasikan untuk tetap memberikan ASI, baik pra maupun pasca-intervensi	I	A
Pemberian nutrisi kalori tinggi direkomendasikan pada semua bayi yang mengalami gagal jantung disertai gangguan pertumbuhan	I	A
Suplementasi besi oral atau intravena direkomendasikan pada anak yang mengalami gagal jantung disertai defisiensi zat besi	I	A
Suplementasi vitamin D, Zink, Coenzyme Q10 atau ubiquinone, L-carnitine dapat dipertimbangkan pada anak dengan gagal jantung kronis, namun masih perlu penelitian lebih lanjut	Ila	A
Vitamin C, vitamin E, beta karoten, vitamin B dan asam folat tidak direkomendasikan pada gagal jantung karena tidak terbukti dapat memperbaiki prognosis dan mencegah mortalitas	III	A
<b>Keseimbangan cairan dan elektrolit</b>		
Pemantauan ketat keseimbangan cairan dan elektrolit direkomendasikan pada anak yang mengalami gagal jantung yang dirawat di rumah sakit.	I	A
Pemantauan ketat keseimbangan elektrolit direkomendasikan selama	I	C

pemberian diuretik yang agresif, karena gagal jantung lebih sensitif terjadinya aritmia akibat ketidakseimbangan elektrolit		
Pemberian cairan koloid dan albumin dapat dipertimbangkan untuk stabilisasi hemodinamik pada anak dengan gagal jantung, baik pada kasus non-bedah maupun bedah	Ila	B
Pemberian cairan <i>saline</i> hipertonik dapat dipertimbangkan pada anak yang mengalami gagal jantung disertai hiponatremia yang dirawat di rumah sakit	Ila	A
Suplemen kalium enteral atau parenteral, dapat dipertimbangkan pada anak yang mengalami gagal jantung disertai hipokalemia	Ila	B
Preparat patiomer, <i>sodium zirconium sulfate</i> (SZS), dan <i>sodium polystyrene sulfate</i> (SPS) dapat dipertimbangkan sebagai terapi kronik pada gagal jantung disertai hiperkalemia	Ila	A
Transfusi darah tidak direkomendasikan pada anak dengan penyakit jantung, kecuali jika kadar hemoglobin < 9 gr/dl atau kadar hematokrit <30% dengan memperhatikan respon kontraktilitas jantung dan status hemodinamik	III	C
<b>Oksigen</b>		
Terapi oksigen (O <sub>2</sub> ) dapat dipertimbangkan pada anak gagal jantung disertai hipoksemia, jenis terapi oksigen tergantung penyebab gagal jantung dan status hemodinamik	Ila	C
Terapi O <sub>2</sub> dapat dipertimbangkan pada anak gagal jantung disertai hipertensi pulmoner, namun perlu diperhatikan penggunaan terapi O <sub>2</sub> dalam jangka panjang dapat memperburuk derajat keparahan hipertensi pulmoner	Ila	C
Terapi O <sub>2</sub> <i>high flow nasal cannula</i> (HFNC) dapat dipertimbangkan pada pasca-bedah jantung setelah penyapihan dari ventilasi mekanik	Ila	B
Terapi O <sub>2</sub> tidak direkomendasikan pada neonatus dengan PJB kritis tergantung duktus, kecuali terjadi kegawatdaruratan pernafasan	III	C

### Rekomendasi Tata Laksana Umum Farmakoterapi Gagal Jantung pada Anak

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
<b>Diuretik</b>		
Diuretik direkomendasikan sebagai lini pertama farmakoterapi gagal jantung. Jenis, sediaan, cara pemberian, dan dosis diuretik tergantung pada derajat keparahan klinis gagal jantung	I	A
Pemberian diuretik loop secara kontinu intravena dapat dipertimbangkan pada gagal jantung akut yang berat, jika pemberian secara intermiten tidak memberikan respons klinis yang signifikan	Ila	A
Pemberian antagonis mineralokortikoid dapat dipertimbangkan pada gagal jantung, karena terbukti menurunkan risiko mortalitas	Ila	A
Pemberian tiazid dapat dipertimbangkan pada gagal jantung disertai	Ila	A

hipertensi sistemik		
Prosedur ultrafiltrasi dapat dipertimbangkan untuk mengatasi kelebihan cairan pada gagal jantung akut, terutama pada sindrom kardiorenal, karena terbukti lebih baik dibandingkan diuretik	Ila	A
<b>Vasodilator</b>		
Penggunaan kaptopril dan ACE-i lainnya dapat dipertimbangkan pada anak dengan gagal jantung kronik, diawali dosis rendah dan dinaikkan bertahap sambil memantau efek sampingnya	Ila	B
Sediaan ARNI (sacubitril/valsartan) dapat dipertimbangkan sebagai alternatif pengobatan gagal jantung kronik, jika ada kontraindikasi atau efek samping ACE-i	Ila	A
Nitrogliserin intravena dapat dipertimbangkan sebagai salah satu vasodilator pada gagal jantung kongestif yang berat	Ila	C
Sediaan CCB, seperti nifedipin, mungkin dipertimbangkan pada gagal jantung disertai gangguan fungsi ginjal atau sindroma kardiorenal	Iib	A
<b>Penyekat beta (<i>beta-blocker</i>)</b>		
Sediaan, seperti carvedilol, bisoprolol, metoprolol, dan propranolol, dapat dipertimbangkan untuk terapi gagal jantung kongestif disertai disfungsi ventrikel pada anak	Ila	A
<b>Inotropik</b>		
Digoksin dapat dipertimbangkan pada anak, namun harus segera dihentikan jika ditemukan efek samping atau toksisitas obat	Ila	C
Digoksin tidak direkomendasikan pada gagal jantung derajat A dan B, karena angka harapan hidup tidak membaik	III	B
Kombinasi inotropik, vasodilator, diuretik dapat dipertimbangkan pada gagal jantung anak dengan memperhatikan efek samping, derajat keparahan klinis, dan status hemodinamik	Ila	C
Milrinon dan atau dobutamin dapat dipertimbangkan sebagai terapi lini pertama, dan jika diperlukan dapat ditambahkan epinefrin untuk mencegah terjadi hipotensi refrakter	Ila	C
Milrinon dapat dipertimbangkan sebagai inodilator utama pada gagal jantung, terutama jika disertai hipertensi pulmoner yang berat atau pada kasus pasca-bedah jantung	Ila	C
Levosimendan mungkin dapat dipertimbangkan pada ADHF yang tidak respon dengan inotropik milrinon dan atau dobutamin	Iib	C

#### Rekomendasi Intervensi ASD

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi penutupan ASD, baik secara transkateter maupun pembedahan, direkomendasikan, bila gagal jantung akibat ASD tidak teratasi dengan terapi suportif	I	A
Pada anak dengan gagal jantung yang disebabkan ASD primum, ASD	I	C

sinus venosus, dan ASD sinus koronarius, direkomendasikan penutupan ASD secara pembedahan		
Bedah penutupan ASD dapat dipertimbangkan pada anak dengan gagal jantung yang disebabkan ASD saat usia 3 – 5 tahun, namun jika gagal jantung tidak dapat dikontrol dengan terapi suportif, intervensi dilakukan lebih dini, baik secara paliatif atau definitif	Ila	C
Penutupan ASD mungkin dapat dipertimbangkan pada ASD disertai PH dengan syarat PVRI $\geq$ 5 WU namun masih $<$ 2/3 SVRI atau tekanan arteri pulmonal $<$ 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR $>$ 1,5	Iib	C
Intervensi penutupan ASD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindrom Eisenmenger	III	C

### Rekomendasi Intervensi VSD

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi penutupan VSD secara transkateter maupun pembedahan, direkomendasikan pada anak dengan gagal jantung akibat VSD yang tidak teratasi dengan terapi suportif	I	A
Pada anak dengan gagal jantung yang disebabkan VSD perimembran inlet, VSD disertai prolaps katup aorta AR berat atau progresif, serta pada VSD disertai AV-blok, direkomendasikan penutupan VSD secara pembedahan	I	C
Intervensi penutupan VSD gagal jantung yang disebabkan VSD dapat dipertimbangkan untuk dilakukan pada saat usia $>$ 6 bulan, namun jika tidak dapat dikontrol melalui terapi suportif, intervensi dilakukan lebih dini secara paliatif atau definitif	Ila	C
Prosedur penutupan VSD secara hibrida <i>periventricular</i> dapat dilakukan pada bayi usia $<$ 3 bulan dan berat badan $<$ 5 kg dengan gagal jantung yang disebabkan VSD, namun sulit dilakukan intervensi penutupan VSD secara transkateter maupun pembedahan konvensional	Ila	A
Intervensi penutupan VSD dapat dipertimbangkan pada VSD disertai PH dengan syarat PVRI $\geq$ 5 WU namun masih $<$ 2/3 SVRI atau tekanan arteri pulmonal $<$ 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR $>$ 1,5	Ila	C
Intervensi penutupan VSD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindrom Eisenmenger	III	C

### Rekomendasi Intervensi AVSD

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pembedahan dilakukan pada AVSD komplik saat usia 2 - 4 bulan. Namun jika gagal jantung tidak dapat dikontrol dengan terapi suportif, pembedahan dilakukan lebih dini.	I	C

Pembedahan koreksi dilakukan pada AVSD parsial jika ditemukan <i>overload</i> ventrikel kanan	I	C
Pembedahan koreksi disertai perbaikan katup dilakukan pada AVSD disertai regurgitasi katup mitral berat dan simtomatis, atau pada kasus asimtomatis namun ditemukan LVESd > 45 mm dan EF < 60%, kecuali ditemukan disfungsi ventrikel kiri	I	C
Pembedahan koreksi dapat dipertimbangkan pada AVSD disertai PH dengan syarat PVR $\geq$ 5 WU namun masih < 2/3 SVR atau tekanan arteri pulmonal < 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR > 1,5.	Ila	C
Pembedahan penutupan AVSD tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindroma Eisenmenger.	III	C

### Rekomendasi Intervensi APVC

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Pembedahan koreksi APVC dapat dipertimbangkan pada anak usia 2 – 5 tahun, namun jika bila terdapat gagal jantung yang tidak dapat dikontrol melalui terapi suportif, pembedahan paliatif atau definitif dapat dilakukan lebih dini	Ila	C
Pembedahan mungkin dapat dipertimbangkan pada APVC disertai PH dengan syarat PVR $\geq$ 5 WU namun masih < 2/3 SVR atau tekanan arteri pulmonal < 2/3 tekanan arteri sistemik, dan ada bukti FR > 1,5	Iib	C
Pembedahan koreksi APVC tidak direkomendasikan pada kondisi telah terjadi sindroma Eisenmenger	III	C

### Rekomendasi Intervensi PS

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi PTBPV dapat dipertimbangkan pada PS valvar berat jika struktur dan fungsi sistolik ventrikel kanan normal.	Ila	C
Intervensi bedah valvulotomi pulmonal mungkin dapat dipertimbangkan pada PS kritikal, jika intervensi PTBPV gagal dilakukan.	Iib	C
Intervensi reseksi subvalvar atau <i>stenting</i> RVOT dapat dilakukan pada PS subvalvar berat dengan syarat struktur dan fungsi sistolik ventrikel kanan normal.	Ila	C
Penggantian katup pulmonal buatan secara transkateter atau pembedahan dapat dipertimbangkan pada PS valvar berat yang mengalami regurgitasi pulmonal berat pasca-valvulotomi.	Ila	C
Intervensi rekonstruksi arteri pulmonal atau <i>stenting</i> arteri pulmonal dapat dilakukan pada PS supralvalvar yang berat dengan syarat struktur dan fungsi sistolik ventrikel kanan normal.	Ila	C
Intervensi <i>BT-shunt</i> , <i>stenting</i> PDA, BAS atau <i>stenting</i> atrial dapat	Ila	C

dilakukan pada bayi dengan PS kritikal dengan abnormalitas struktur dan fungsi sistolik ventrikel kanan. Jika usia > 6 bulan dapat dipertimbangkan dilakukan prosedur BCPS untuk persiapan prosedur Fontan pada usia > 3 tahun.		
---	--	--

### Rekomendasi Intervensi AS

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi bedah katup aorta dapat dilakukan pada anak dengan AS valvar kritikal jika struktur dan fungsi sistolik ventrikel kiri normal.	Ila	C
Intervensi PTBAV mungkin dapat dipertimbangkan pada AS valvar kritikal, jika intervensi bedah katup aorta tidak dapat dilakukan, dengan syarat struktur dan fungsi sistolik ventrikel kiri normal.	Iib	C
Intervensi pembedahan berupa reseksi subvalvar, eksisi membran, atau rekonstruksi subvalvar dapat dilakukan pada AS subvalvar berat (PG > 50 mmHg) dengan syarat struktur dan fungsi sistolik ventrikel kiri normal.	Ila	C
Intervensi pembedahan berupa angioplasty dengan memasang Y-patch dapat dilakukan pada AS supravalvar jika perbedaan perbedaan tekanan dengan Doppler <i>pre</i> dan <i>post-stenotic</i> > 50 mmHg atau jika ditemukan manifestasi klinis gagal jantung, nyeri dada, dan sinkop	Ila	C
Terapi hibrida PAB perifer dan PDA stenting mungkin dapat dipertimbangkan pada bayi AS kritikal dengan abnormalitas struktur dan fungsi sistolik ventrikel kiri atau pada HLHS.	Iib	C
Intervensi TAVI atau bedah penggantian katup aorta dapat dilakukan sebagai prosedur definitif pada remaja dengan AS valvar berat, dengan syarat struktur dan fungsi ventrikel kiri normal.	Ila	A

### Rekomendasi Intervensi CoA

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi non-bedah maupun bedah dilakukan pada CoA dengan perbedaan tekanan darah sistolik preduktal dan postduktal > 20 mmHg, atau ditemukan hipertensi pada ekstremitas atas, atau adanya hipertrofi ventrikel kiri yang signifikan	I	C
<i>Balloon angioplasty</i> mungkin dapat dipertimbangkan pada bayi dengan CoA berat/kritikal dan hanya bersifat paliatif	Iib	A
Pembedahan mungkin dapat dipertimbangkan pada CoA berat/kritikal, jika intervensi <i>balloon angioplasty</i> tidak dapat dilakukan atau terjadi CoA berulang	Iib	A
Intervensi <i>stenting</i> CoA dapat dipertimbangkan CoA berat pada remaja atau pada anak dengan berat badan > 25 kg	Ila	A

Rekomendasi Intervensi *Tetralogy of Fallot*

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Intervensi non-bedah ( <i>stenting RVOT, stenting PDA</i> ), atau pembedahan (BT-shunt) dapat dilakukan pada ToF dengan PS subvalvar berat dengan syarat struktur dan fungsi sistolik ventrikel kanan normal, dan setelah 3 – 6 bulan dilakukan evaluasi untuk indikasi koreksi total	Ila	C
Bedah koreksi pada ToF direkomendasikan pada usia 6 – 18 bulan dengan syarat ukuran arteri pulmonal dan cabang-cabangnya baik, rasio McGoon > 1,8, indeks Nakata > 200, dan tidak ada gangguan kontraktilitas	I	C
Bedah koreksi pada ToF dapat dipertimbangkan pada usia >18 bulan dengan syarat ukuran arteri pulmonal dan cabang-cabangnya baik, rasio McGoon > 1,8, indeks Nakata > 200, dan tidak ada gangguan kontraktilitas	Ila	C

Rekomendasi Intervensi *Transposition of Great Arteries*

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Prosedur BAS atau <i>atrial stenting</i> dilakukan pada bayi dengan TGA-IVS namun tidak ditemukan ASD, dan bayi dipersiapkan untuk dilakukan bedah <i>arterial-switch</i> .	I	C
Prosedur <i>PDA stenting</i> atau BT-shunt dapat dipertimbangkan pada bayi dengan TGA jika ditemukan obstruksi jalan keluar ventrikel yang berat	Ila	C
Bedah <i>arterial switch</i> dilakukan pada bayi usia < 2 bulan dengan TGA-IVS atau usia 1 – 3 bulan pada bayi dengan TGA-VSD	I	C
Pada TGA-IVS yang mengalami <i>deconditioning</i> ventrikel kiri mungkin dapat dipertimbangkan prosedur PAB atau <i>PDA stenting</i>	Iib	C
Pada TGA-VSD disertai PS berat dapat dilakukan prosedur Nikaidoh atau Rastelli pada saat anak berusia 1 – 2 tahun, namun jika syarat tidak terpenuhi dapat dipertimbangkan untuk prosedur BCPS dan prosedur Fontan	Ila	C
Pada TGA-VSD disertai AS berat dapat dilakukan prosedur DKS pada saat anak berusia 1 – 2 tahun, namun jika syarat tidak terpenuhi dapat dipertimbangkan untuk prosedur BCPS dan prosedur Fontan	Ila	C
Pada cc-TGA dapat dipertimbangkan prosedur Senning pada usia > 1 tahun jika ditemukan regurgitasi trikuspid dan disfungsi ventrikel kanan	Ila	C

Rekomendasi Intervensi *Truncus Arteriosus*

<b>Rekomendasi</b>	<b>Kelas</b>	<b>Derajat Bukti</b>
Prosedur Rastelli dapat dilakukan pada TrA tipe I saat usia < 6 bulan. Jika usia > 6 bulan dapat dilakukan kateterisasi jantung terlebih dahulu untuk menilai resistensi vaskular paru. Jika ditemukan resistensi vaskular paru yang tinggi dapat dipertimbangkan prosedur PAB terlebih dahulu	Ila	C
Prosedur unifokalisasi mungkin dapat dipertimbangkan pada TrA dengan tidak ditemukan PA native, namun ditemukan arteri kolateral multipel	Iib	C

BAB V  
KESIMPULAN

Beberapa kesimpulan tentang diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak:

- A. Gagal jantung pada anak memiliki morbiditas dan mortalitas yang tinggi, serta penyebab yang sangat bervariasi, sehingga dalam PNPK diagnosis dan tata laksana gagal jantung pada anak harus holistik, komprehensif dan kolaboratif.
- B. Diagnosis gagal jantung pada anak berdasarkan manifestasi klinis dan pemeriksaan penunjang yang terdiri dari pemeriksaan penunjang utama dan pemeriksaan penunjang tambahan. Pemeriksaan penunjang utama dilaksanakan di fasilitas pelayanan kesehatan tingkat pertama, madya, utama, dan paripurna sesuai ketersediaan pemeriksaan penunjang utama. Sedangkan pemeriksaan penunjang tambahan sesuai indikasi klinis dilakukan di fasilitas pelayanan kesehatan utama dan atau paripurna.
- C. Tata laksana gagal jantung pada anak terdiri dari dari tata laksana umum, tata laksana penyebab gagal jantung, serta evaluasi dan pemantauan jangka panjang. Tata laksana umum terdiri dari pembatasan aktivitas, tata laksana nutrisi yang adekuat, pemantauan kebutuhan cairan dan elektrolit, terapi oksigen, farmakoterapi, serta terapi multimodalitas di unit rawat intensif.
- D. Indikasi rawat jalan jika gagal jantung asimtomatik atau derajat ringan, sedangkan indikasi rawat inap jika gagal jantung derajat sedang, berat, dan sangat berat. Pada gagal jantung sangat berat, anak sebaiknya dirawat di ruang rawat intensif.
- E. Tata laksana penyebab gagal jantung terdiri dari farmakoterapi spesifik dan tata laksana intervensi. Tata laksana intervensi dapat dilakukan secara non-bedah atau bedah baik yang bersifat paliatif maupun definitif.

- F. Evaluasi dan pemantauan jangka panjang meliputi evaluasi rutin yang bersifat umum serta evaluasi dan pemantauan jangka panjang yang bersifat spesifik berdasarkan masalah kardiak dan non-kardiak yang ditemukan.

MENTERI KESEHATAN  
REPUBLIK INDONESIA,

ttd.

BUDI G. SADIKIN

Salinan sesuai dengan aslinya  
Kepala Biro Hukum  
Sekretariat Jenderal Kementerian Kesehatan,  
  
Indah Febrianti, S.H., M.H.  
NIP 197802122003122003