

Kesalahan Muara Semua Vena Pulmonalis*

Tuti Atikah, A. Samik Wahab

MS-PPDS I Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada /
Rumah Sakit Umum Pusat Dr Sardjito, Yogyakarta

PENDAHULUAN

Kesalahan muara semua vena pulmonalis merupakan kelainan jantung yang sangat jarang. Menurut laporan angka kejadiannya kurang dari 1% meskipun ada yang melaporkan hingga 5% dari seluruh penyakit jantung bawaan.¹

Kelainan ini merupakan PJB yang termasuk jenis sianotik maupun non sianotik karena tergantung ada tidaknya sumbatan dan *shunt* dari kiri ke kanan. Namun sebagian biasanya merupakan lesi asianotik. Pasien yang sianotik umumnya secara alamiah akan meninggal dalam beberapa tahun pertama kehidupan, sebagian lainnya dapat terus bertahan sampai usia sekolah untuk kemudian meninggal dalam usia muda setelah menjalani hidup yang penuh kesulitan akibat komplikasi yang terjadi.²

Kelainan muara vena pulmonalis yang murni ada pada urutan kedua belas dari semua kelainan jantung bawaan. Jika penderita asplenia atau polisplenia dimasukkan, kelainan ini bertambah sampai 30%.³ Jenis kelamin tidak berbeda bermakna, tetapi jenis infrakardiak lebih dominan pada laki-laki. Jenis yang terbanyak adalah suprakardiak.⁴

Dua pertiga kelainan ini hanya disertai dengan hubungan interatrial, selebihnya dengan kelainan jantung lain yang sangat bermakna seperti ventrikel tunggal, defek septum atrioventrikularis, hipoplastik ventrikel kiri, duktus arteriosus persisten, dan transposisi arteri-arteri besar, kelainan situs dengan asplenia/polisplenia.¹

Dari laporan kasus di Rumah Sakit Jantung Harapan Kita Jakarta disebutkan bahwa dalam lima tahun (Januari 1993-Desember 1997) didapatkan 21 pasien dengan kesalahan muara semua vena Pulmonalis yang terdiri dari 14 kasus simpel (sederhana) dan sisanya kompleks. Dari seluruh kasus, ditemukan 8 jenis suprakardiak dan 13 jenis intrakardiak, tidak ada jenis infrakardiak dan campuran. Usia penderita berkisar antara 14 hari sampai dengan 6 tahun.⁵

Meskipun kasus tersebut jarang, namun gejala dan tanda klinis kesalahan muara semua v.pulmonalis ini harus benar-benar diperhatikan secara seksama oleh para praktisi medis

termasuk dokter, agar bayi tersebut dapat ditatalaksana dengan cepat dan tepat.

PENGERTIAN

TAPVC merupakan salah satu penyakit jantung bawaan (kongenital) pada anak yang jarang ditemukan, ditandai dengan adanya kelainan pada drainase keempat vena pulmonalis yang seharusnya secara normal ke atrium kiri namun secara abnormal langsung atau tidak langsung bermuara ke atrium kanan, sehingga seluruh darah balik sirkulasi pulmonal bermuara pada vena-vena sistemik. Saat bermuara di vena sistemik, di vena pulmonalis ini dapat terjadi obstruksi atau tidak.⁶

EMBRIOLOGI

Pada awal pembentukan paru-paru, darah datang dari *drainage buds* paru-paru ke pleksus splanknikus yang menghubungkan vena kardinal umum dan vena umbilico-vitelin. Sistem kardinal kanan berkembang menjadi sinus venosus kanan yang kemudian berubah menjadi vena kava superior kanan dan vena azygos, sedangkan vena kardinal kiri berkembang menjadi sinus venosus kiri yang kemudian berkembang menjadi vena kava superior kiri dan sinus koronarius. Sistem *umbilico-vitelline* menjadi vena kava inferior, duktus venosus dan vena portal.⁹

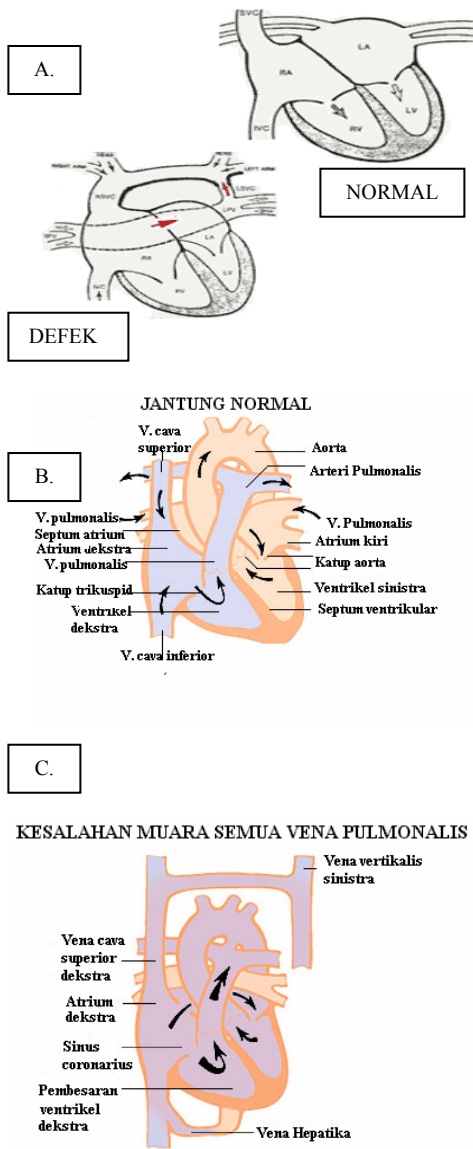
Pada umur 25-27 hari gestasi, perkembangan sisa pleksus venosus pulmonalis berhubungan dengan vena kava superior kanan, vena kava inferior kiri dan sistem portal. Tidak ada komunikasi ke atrium kiri. Pada 27-29 hari gestasi, vena pulmonalis primitif muncul sebagai suatu endotel dari dinding atrium kiri superior dan posterior atau dari bagian sentral sinus venosus proksimal ke pleksus venosus paru-paru primordial. Hubungan antara vena pulmonalis primitif dan pleksus venosus pulmonalis terjadi dalam 30 hari. Vena pulmonalis membesar dan bergabung menjadi atrium kiri dan secara normal vena pulmonalis bagian dari pleksus splanknikus secara bertahap tidak berhubungan dengan vena kardinal dan umbilico-vitelline.⁹

Pengetahuan perkembangan normal jalur vena pulmonalis

* Sinonim : Anomali Total Muara Vene-vena Pulmonalis, Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC), Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage (TAPVD), Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR)

dapat merupakan sarana untuk memahami bagaimana variasi dari kelainan ini dapat terjadi.

Secara skematis dapat dilukiskan pada **gb. 1**.



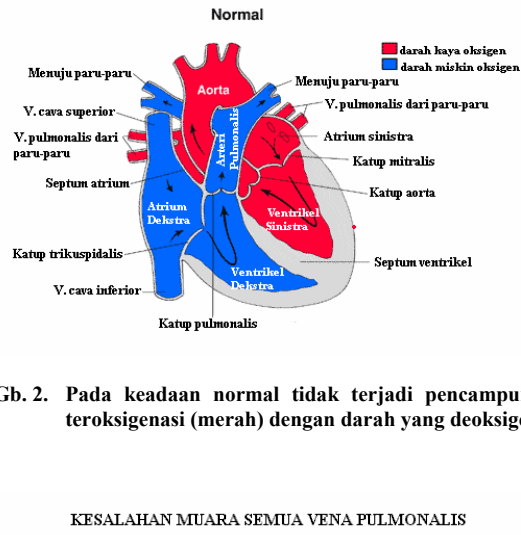
Gb. 1. Pada jantung normal, darah dari keempat v. pulmonalis (dua v. pulmonalis kiri dan dua v. pulmonalis kanan) bermuara ke atrium kiri (A, B), sedangkan pada kesalahan muara semua v. pulmonalis (defek) terdapat abnormalitas muara v. pulmonalis (keempat v. pulmonalis bertemu kemudian menuju v. inominata kiri dan bergabung dengan v. kava superior) bermuara ke atrium kanan (A), dapat pula v. pulmonalis bertemu di v. hepatica kemudian menuju ke v. kava inferior bermuara ke sinus koronarius atau bermuara ke atrium kanan (C).⁷

PATOFISIOLOGI

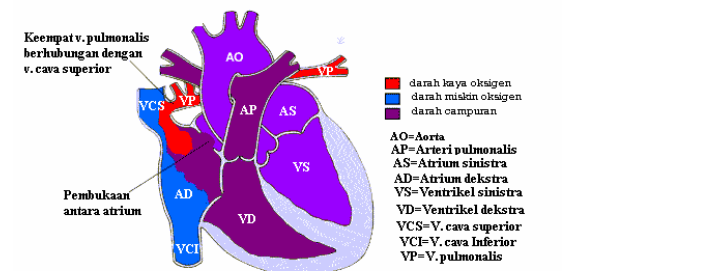
Kelainan perkembangan vena pulmonalis dapat berakibat anomali drainase sebagian atau seluruhnya ke dalam sirkulasi vena sistemik. Anomali total muara vena pulmonalis menghasilkan pencampuran total darah vena sistemik dan vena

pulmonalis dalam jantung sehingga menimbulkan sianosis. Pada kelainan ini tidak ada hubungan vena pulmonalis langsung ke atrium kiri dan semua darah yang kembali ke jantung (darah vena sistemik dan pulmonal) kembali ke atrium kanan. Kelainan tempat masuk mungkin atrium kanan secara langsung, vena kava superior atau inferior atau salah satu dari cabang-cabang utamanya, atau vena kava superior kiri menetap yang bermuara ke dalam sinus koronarius. Vena pulmonalis dapat juga bergabung dengan trunkus komunis (vena descendens) yang turun ke bawah diafragma dan masuk sirkulasi vena melalui vena porta, duktus venosus, atau vena kava inferior. Bentuk anomali muara vena ini paling sering disertai penyumbatan, biasanya karena duktus venosus menutup sesudah lahir, walaupun anomali vena suprakardial mungkin juga menjadi tersumbat.⁸

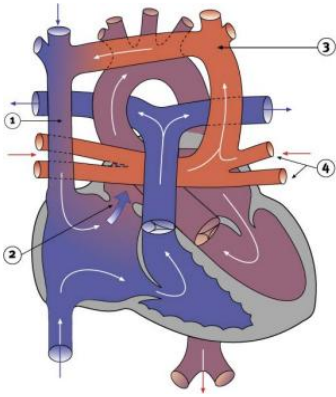
Pada semua bentuk anomali ini, ada pencampuran darah teroksigenasi dan darah deoksigenasi sebelum atau pada setinggi atrium kanan. Darah atrium kanan melewati ventrikel kanan dan arteri pulmonalis atau yang melewati ASD atau foramen ovale paten ke dalam atrium kiri. Atrium dan ventrikel kanan serta arteri pulmonalis biasanya membesar, sedang atrium dan ventrikel kiri ukurannya mungkin normal, atau kecil dan kurang lentur.⁸



Gb. 2. Pada keadaan normal tidak terjadi pencampuran darah yang teroksigenasi (merah) dengan darah yang deoksigenasi (biru).



Gb. 3. Pada Kesalahan muara semua vena pulmonalis terjadi pencampuran darah (ungu) antara darah yang kaya oksigen (merah) dengan darah yang miskin oksigen (biru)



Gb. 4. Pada Kesalahan muara semua vena pulmonalis terjadi pencampuran darah (ungu=2) yaitu antara darah yang kaya oksigen (merah=3,4) dengan darah yang miskin oksigen (biru), karena adanya *shunt* dari kanan ke kiri (2) dengan aliran sirkulasi darah sesuai anak panah.

Tanda-tanda kesalahan muara vena pulmonalis tergantung pada ada atau tidak adanya sumbatan saluran vena; **tabel 1** menggambarkan prosentase tempat sambungan dan penyumbatan berat pada setiap tipe.

Tabel 1. Prosentase tempat sambungan dan prosentase penyumbatan berat pada masing-masing tipe kesalahan muara semua v.pulmonalis.

% tempat sambungan	% dengan penyumbatan berat
Suprakardial (50)	
Vena cava superior kiri (40)	40
Vena cava superior kanan (10)	75
Jantung (25)	
Sinus koronarius (20)	10
Atrium kanan (5)	5
Infrakardial (20)	95-100
Campuran (5)	

Jika muara vena pulmonalis tersumbat, terjadi kongesti paru-paru dan hipertensi pulmonal; perburukan cepat sering terjadi kecuali jika ada intervensi pembedahan.⁸

Obstruksi vena pada kesalahan muara semua v. pulmonalis di bagian atas diafragma mempunyai beberapa variasi di antaranya:

- (A) Keempat v. pulmonalis bergabung kemudian ke atas menuju v.v. innominata kiri dan melewati depan a. pulmonalis.
- (B) Keempat v. pulmonalis bergabung kemudian ke atas dan melewati belakang a. pulmonalis kiri bergabung dengan v. innominata kiri, v pulmonalis ini terletak antara a. pulmonalis kiri dan bronkus.
- (C) Batang anomali vena pulmonalis melewati antara a. pulmonalis kanan dan trakea kemudian tertekan.
- (D) Penyempitan intrinsik batang anomali vena pulmonalis.¹⁵

Beberapa kombinasi kelainan ini adalah :

1) Suprakardial

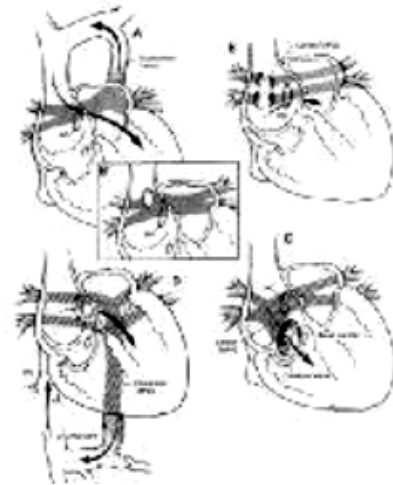
Keempat vv. pulmonalis yang ada di belakang atrium kiri

bermuara pada vena kava superior kiri yang terletak di belakang atrium kiri, yang bermuara terus ke vena inominata dan kemudian ke vena cava superior kanan. Anomali ini yang paling sering (**gb. 8**).

2) **Kardial** : muara keempat vv. pulmonalis tersebut menuju ke sinus koronarius atau vena yang langsung menuju ke atrium kanan.

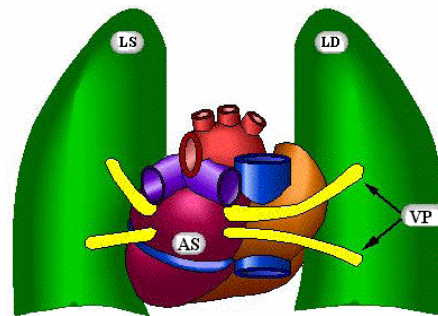
3) **Infrakardial** : keempat vv.pulmonalis tersebut bermuara pada suatu vena tunggal di belakang atrium kiri, menembus diafragma menuju vena sistemik, misalnya vena porta, duktus venosus, vena kava inferior, atau vena hepatica (**gb. 7**).

4) **Campuran** : campuran dari tiga tipe di atas.³

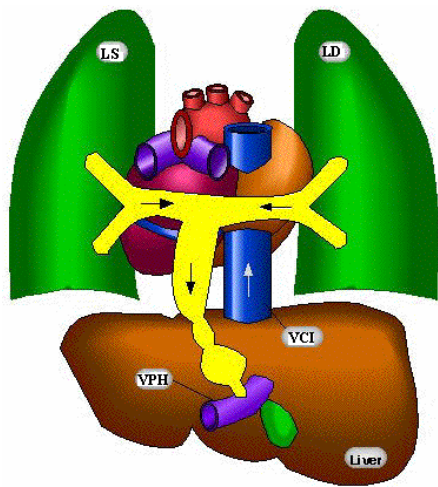


Gb 5. Tipe kesalahan muara semua v. pulmonalis : (A) tipe suprakardial: keempat v.pulmonalis menuju v. inominata kiri, (B) tipe kardial: keempat v. pulmonalis menuju ke atrium kanan, (C) tipe kardial; keempat v. pulmonalis menuju sinus koronarius (D) tipe infra kardial/ subdiafragma : keempat v. pulmonalis menuju sistem portal.¹⁴

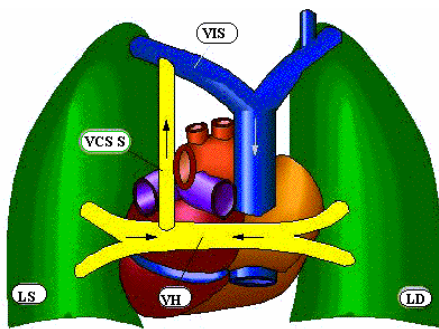
Beberapa gambar perbandingan antara muara vena pulmonalis normal dan kesalahan muara semua v. pulmonalis tipe infrakardial dan suprakardial secara struktural tampak pada **gb. 6**.



Gb. 6. Muara vena pulmonalis yang normal, bermuara di atrium kiri; LS=paru-paru kiri, LD=paru-paru kanan, VP=v. pulmonalis.



Gb. 7.

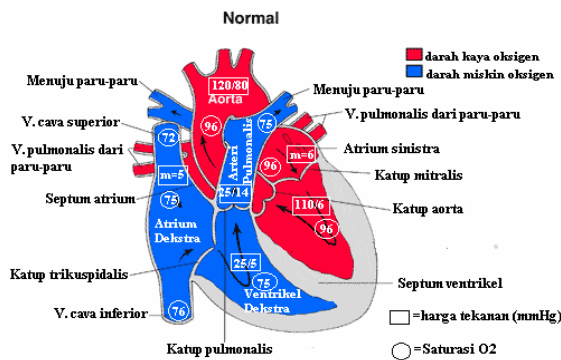


Gb. 8.

Gb. 7 dan 8. Terjadi kesalahan muara vena pulmonalis: tipe infrakardial (gb. 7) dan tipe suprakardial (gb. 8).

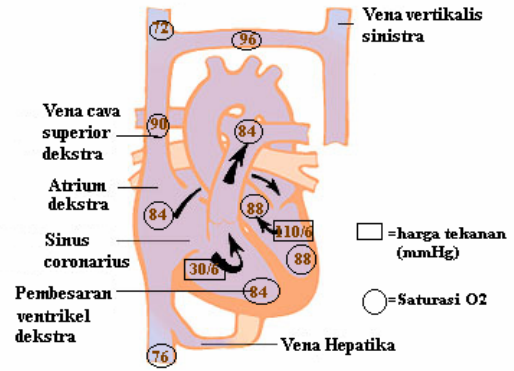
Di sini jelas akan terjadi kelebihan beban (darah) pada jantung kanan, karena baik darah sistemik maupun darah vv. pulmonales kembali ke atrium kanan. Dengan demikian saturasi O₂ darah jantung kanan sama atau lebih besar daripada saturasi O₂ jantung kiri.

Untuk mengevaluasi hemodinamik jantung perlu diketahui tekanan di tempat-tempat tertentu sehingga tempat lesi dapat diduga. Untuk menduga adanya *shunt* perlu diukur saturasi O₂. Perbedaan tekanan dan saturasi O₂ di tempat-tempat tertentu pada jantung tampak pada gambar 9.



Gb 9. Nilai tekanan dan saturasi O₂ darah pada keadaan jantung normal

KESALAHAN MUARA SEMUA VENA PULMONALIS



Gb. 10. Nilai tekanan dan saturasi O₂ darah pada kesalahan muara semua vena pulmonalis

FREKUENSI

Di Amerika Serikat kasus ditemukan pada 41 dari 269 kasus kelainan kardiovaskuler pada studi bayi Baltimore Washington (1981-1987), atau 1,5% dari semua pasien dengan malformasi kardiovaskuler. Prevalensi setempat adalah 6,8 per100.000 kelahiran hidup. Perbandingan laki-laki dan perempuan adalah 18:23. Pada laporan lain laki-laki lebih sering dengan perbandingan 3:1.⁹

Di Indonesia dari laporan kasus di RSJHK Jakarta didapatkan 21 kasus pada periode lima tahun, angka kesakitan pada laki-laki sama dengan pada perempuan.⁵

DIAGNOSIS

Secara umum, terdapat 4 tahap untuk menegakkan diagnosis penyakit jantung bawaan¹⁰ termasuk Kesalahan muara semua vena pulmonalis, yaitu :

Tahap I : **Evaluasi Klinis**

- Riwayat Penyakit/anamnesis
- Pemeriksaan Fisik

Tahap II : **Investigasi dengan pemeriksaan sederhana**

- Darah tepi
- EKG
- Foto Thoraks

Tahap III : **Ekokardiografi**

- 2-dimensi (*cross-sectional*)
- M-mode
- Doppler
- Color flow mapping

Tahap IV : **Kateterisasi jantung**

- Penghitungan hemodinamik
- Kardioangiografi

Tahap investigasi di atas hendaknya sedapat mungkin diikuti secara berurutan.

EVALUASI KLINIS

Riwayat penyakit dan pemeriksaan fisik:

A. Pasien dengan obstruksi vena pulmonalis

Obstruksi vena pulmonalis sebetulnya terjadi pada semua pasien drainase subdiafragmatika dan hampir 50% dengan drainase suprakardial. Pasien dengan obstruksi berkembang

dengan gejala awal biasanya dalam umur 24-36 jam berupa takipneu, takikardi, dan sianosis. Tanda hipertensi pulmonalis cepat berlangsung dengan menurunnya aliran darah pulmonalis dan memberatnya sianosis. Perjalanan penyakit dan kematian awal pada minggu atau bulan pertama kehidupan tergantung pada derajat obstruksi vena pulmonalis.

Pemeriksaan fisik menemukan adanya sianosis berat dengan distress respiratorik yang sangat bermakna. Impuls kardiak menonjol di daerah anterior, tetapi biasanya jantung tidak membesar secara klinis. Bising biasanya tidak ada, namun dapat terdengar bising sistolik pada area pulmonalis atau bising insufisiensi trikuspidalis pada mid dan bawah kiri sternum. Pulsa perifer biasanya muncul sesudah lahir tetapi menurun secara umum termasuk gagal jantung progresif. Pembesaran hati secara umum terjadi terutama pada tipe 3, drainase subdiafragmatika.⁹

Nelson dkk.(1999) membedakan beberapa pola klinis utama pada gangguan kesalahan muara semua v.pulmonalis ini yaitu **pertama** adalah bayi yang datang dengan penyumbatan muara vena pulmonalis berat; keadaan ini paling memberat pada kelompok infrakardial (**tabel 1**). Sianosis jelas dan ada takipnea berat. Mungkin pada pemeriksaan fisik tidak terdengar bising. Bayi ini biasanya sakit berat dan mungkin gagal berespons pada ventilasi mekanik. Diagnosis dini dan koreksi pembedahan diperlukan. Kelompok **kedua** adalah bayi yang datang dengan gagal jantung kongestif pada kehidupan awal, tetapi ada *shunt* dari kiri ke kanan besar; penyumbatan muara vena pulmonalis hanya ringan atau sedang. Karena adanya hipertensi pulmonalis, bayi ini akan sakit berat. Dapat terdengar bising sistolik sepanjang linea parasternalis kiri atas pada daerah pulmonal.⁸

Gagal jantung dapat terjadi pada 2-3 bulan kehidupan bayi penderita kesalahan muara semua v. pulmonale ini.

B. Pasien tanpa obstruksi vena pulmonalis

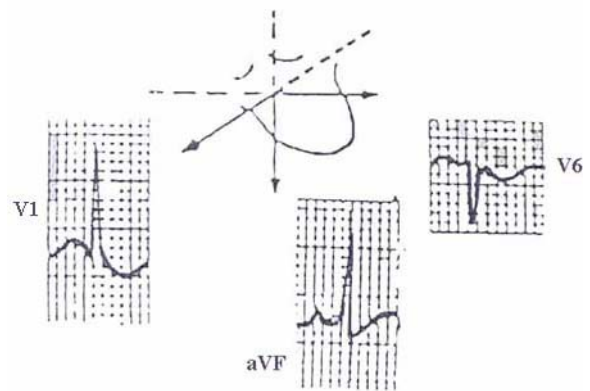
Pasien ini gejalanya hampir sama dengan ASD. Menurut Nelson dkk (1999) ini adalah kelompok bayi ke tiga dengan kesalahan muara semua v.pulmonalis tanpa sama sekali penyumbatan vena pulmonalis. Pada keadaan ini ada campuran darah vena sistemik dan pulmonal menyeluruh dan *shunt* besar dari kiri ke kanan. Hipertensi pulmonal tidak ada, dan kurang mungkin bergejala berat selama bayi. Sianosis klinis biasanya ringan atau tidak ada.

ELEKTROKARDIOGRAFI

EKG selalu menunjukkan deviasi sumbu ke kanan dengan hipertrofi ventrikel kanan dengan atau tanpa pembesaran atrium kanan. Pada hantaran prekordium kanan tampak pola qR atau rR. Interval P-R yang memanjang atau fibrilasi atrium dapat terjadi pada pasien besar yang tidak dioperasi.⁶

Pada kebanyakan kasus terjadi hipertrofi ventrikel kanan dengan gelombang qR di hantaran V1 (sering pada 35 % kasus), gelombang R yang kecil dan gelombang S yang dalam di hantaran V6. Sumbu jantung ke kanan (+135°) Bila ditemukan gelombang q pada hantaran prekordial kanan, harus dicurigai adanya TAPVR. Tidak adanya gelombang P pulmonal pada kasus ini berarti ada obstruksi vena pulmonalis.¹¹

Gb. 11 merupakan EKG bayi penderita kesalahan muara semua v.pulmonalis dengan hipertrofi ventrikel kanan (HVKa):



Gb. 11. EKG bayi umur 2 bulan dengan HVKa dengan kesalahan muara semua v.pulmonalis.¹¹

RADIOLOGI

Gambaran radiologi sangat khas pada pasien dengan obstruksi vena pulmonalis. Ukuran jantung biasanya normal. Edema paru dapat dilihat dengan *reticular pattern*. Pada bentuk tanpa obstruksi: jantung membesar, a.pulmonalis proksimal dilatasi, dengan aliran darah paru bertambah. Kebanyakan menunjukkan siluet khas yang dinamakan *figure of 8* atau *snowman appearance*. Bagian atas *figure of 8* ini dibentuk oleh dilatasi vena vertikal kiri, vena inominata, dan vena kava superior kanan. Bagian bawah *figure of 8* disebabkan oleh dilatasi ventrikel dan atrium kanan.⁶

Beberapa gambaran radiologi pada kesalahan muara semua v.pulmonalis sebagai berikut:¹⁴

A. Kesalahan muara semua v.pulmonalis tipe supra-kardial tanpa obstruksi

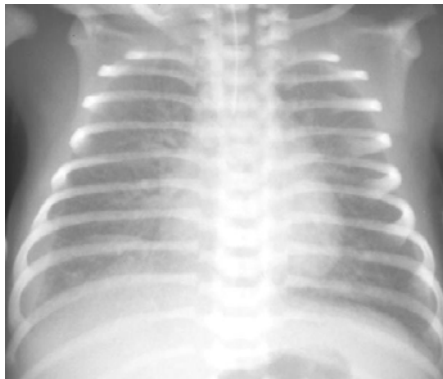


Gb. 12. Terdapat kardiomegali dengan peningkatan petanda arteri pulmonalis. Terdapat pelebaran kedua v. innominata (kanan dan kiri) dan v. kava superior kanan yang menimbulkan gambaran khas *snowman* atau *figure of 8*. Mediastinum superior membesar sehingga menyebabkan pelebaran v. kava kanan, v. innominata dan v. vertikal

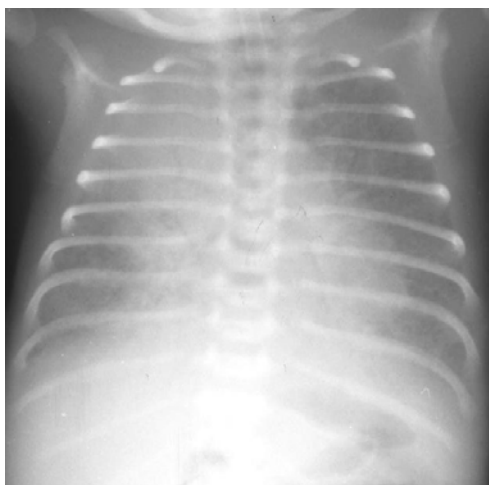


Gb. 13. Gambaran radiografi dada PA (posterior anterior) menunjukkan kardiomegali sedang, peningkatan corakan vaskular pulmonalis dan menampakkan *snowman* pada tipe suprakardiak.

B. Kesalahan muara semua v. pulmonalis tipe infra-kardiak/infradiafragmatika dengan obstruksi :



Gb. 14. Gambaran radiografi dada PA menunjukkan peningkatan corakan vena pulmonalis dengan ukuran jantung normal. Terdapat efusi pleura pada sebelah kanan.

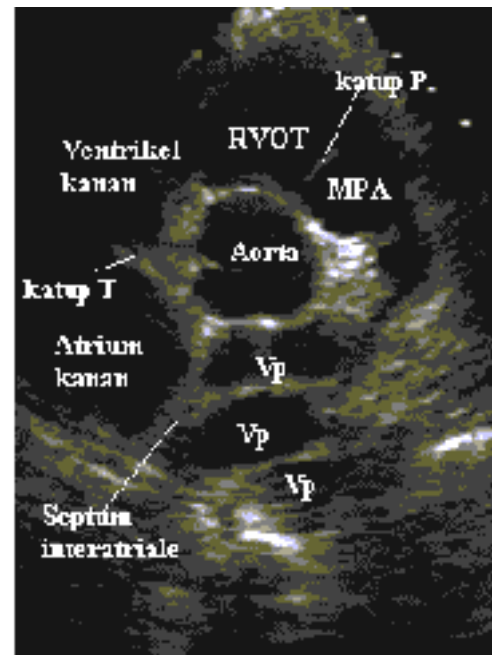


Gb. 15. Ukuran jantung normal dengan peningkatan corakan vena pulmonalis lebih jelas pada lobus atas kanan

EKHOKARDIOGRAFI

Ekhokardiografi seharusnya menegakkan diagnosis, merekam kelompok semua vena pulmonalis ke suatu sinus di belakang jantung, dengan selanjutnya masuk ke dalam sirkulasi vena sistemik. Ditemukan hipertensi ventrikel kanan dan pulmonal, dan jika duktus terbuka dapat ditampakkan *shunt* dari kanan ke kiri. Lokasi setiap vena pulmonalis harus dicari sehingga mempermudah pencarian vena pulmonalis dalam kamar operasi. Teknik Doppler dapat digunakan untuk mengenali aliran darah pulmonal yang berdenyut.³

Langkah pertama dalam membuat diagnosis anomali total vena balik pulmonalis adalah mengidentifikasi kumpulan vena pulmonalis yang berpencah di belakang atrium kiri atau atrium komunis. Kumpulan dan masing-masing vena pulmonalis tampak paling baik dari fossa suprasternalis atau linea parasternalis kiri atas. Jika saluran vena terobstruksi, kumpulannya biasanya dilatasi dan kecepatan aliran darah rendah. Pencarian yang tekun harus dilakukan pada sedikitnya dua vena sendiri-sendiri pada setiap sisi, walaupun sering ada tiga vena pada sisi kanan. Posisi *transducer* di fossa suprasternalis atau linea parasternalis kiri atas, dengan rotasi ke pandangan sumbu pendek, memberikan gambar terbaik vena pulmonalis satu persatu. Pandangan subsifoid sumbu pendek menyudut ke kanan memperlihatkan setidaknya-tidaknya dua vena pulmonalis kanan lewat pada arah posterior vena kava superior (sambungan atrium kanan). Pandangan sumbu pendek menyudut ke kiri dapat menampakkan vena-vena pulmonalis kiri juga. Bila ditemukan kurang dari empat vena pulmonalis, harus dicurigai kemungkinan adanya beberapa muara.⁹



Gb. 16. Pandangan sumbu pendek pada pasien yang menunjukkan vena secara umum di belakang atrium kiri, katup P = katup pulmonalis, katup T = katup trikuspidalis, Vp = vena pulmonalis, RVOT = Right Ventricle Outflow Tract., MPA = Main Pulmonary Artery.

KATETERISASI JANTUNG

Bila kumpulan vena pulmonalis dan masing-masing vena pulmonalis telah teridentifikasi, harus dicari tempat komunikasi dengan sirkuit sistemik. Tempat drainase yang paling sering untuk sambungan anomali vena adalah sistem porta hepatic. Vena desendens vertikal dapat dilihat pada pandangan subsifoid melintang sebagai saluran vaskuler ke tiga yang menyilangi diafragma antara vena kava inferior dan aorta desendens. **Gambar 16** adalah ekhokardiografi penderita dengan kesalahan muara semua vena pulmonalis subdiafragma. Pandangan bidang sagital subsifoid menunjukkan penghubung vena vertikal menembus diafragma antara vena kava inferior dan aorta.⁹

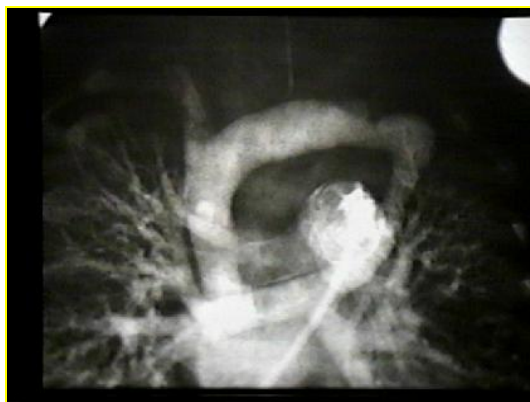
Diperlukan pemeriksaan jantung kanan dan kiri serta angiokardiografi biventrikular *biplane*. Saturasi O₂ yang tinggi di vena kava inferior, vena kava superior, ataupun sinus koronarius mengarah ke kelainan ini. Juga didapatkan ekualisasi saturasi oksigen pada sistem paru, sistemik dan atrium kanan.⁶ Kateterisasi jantung biasanya tidak diperlukan.¹³ Bila hasil pemeriksaan klinis dan ekokardiografi dua dimensi khas, sedangkan kondisi bayi tidak stabil, sebaiknya penderita dirujuk untuk tindakan koreksi menyeluruh tanpa kateterisasi jantung.¹³

PENATALAKSANAAN

Kondisi pasien dan masalah-masalah kardiovaskuler dan metabolik distabilkan lebih dahulu sebelum dilakukan pembedahan koreksi. Bayi baru lahir dengan Kelainan ini, sering memerlukan tindakan ventilasi mekanik, koreksi asidosis, support inotropik, dan prostaglandin E1 untuk mengatasi keparahan PDA pada pasien tipe III. *Nitric Oxide* mungkin diperlukan sebagai dilator pulmonalis sebelum dan sesudah operasi, walaupun pada perawatan harus digunakan pada pasien dengan atrium kiri yang kecil. Magnesium sulfat sebagai vasodilator dapat berguna; *extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)* dapat merupakan *live saver* pada beberapa pasien⁹

KARDIOANGIOGRAFI

Gambaran angiografi pada kelainan ini:



Keterangan :

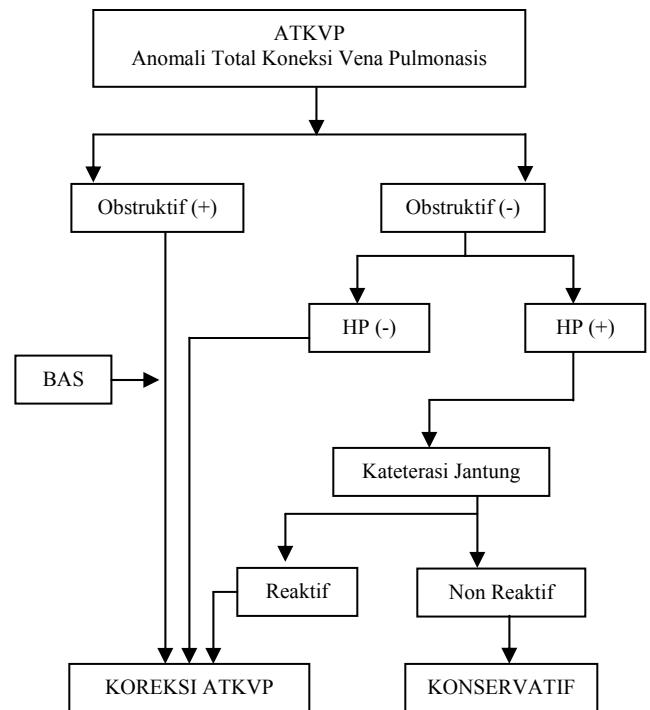
RA= atrium kanan
INN= v. innominata
RPV= vena pulmonalis kanan

LPV=vena pulmonalis kiri
MPA= Anomali muara pulmonalis
SCV=vena kava superior

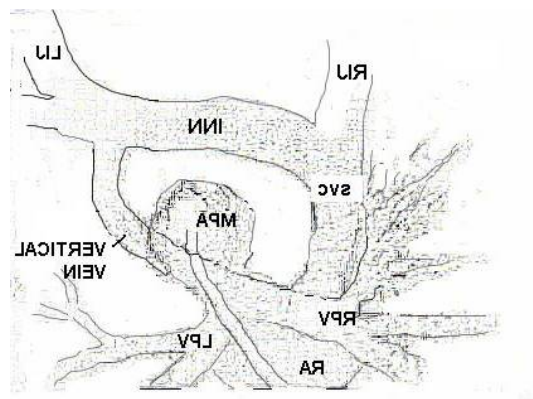
Gb. 17. Gambaran angiografi pada kesalahan muara semua vena pulmonalis (atas) beserta diagramnya(bawah)

Penderita dengan gagal jantung harus segera diobati dengan digitalis, diuretika dan lain-lain. Setelah pelebaran *shunt* dengan *atrial septostomy* balon, operasi dapat ditunda sampai umur beberapa bulan. Tetapi bila terbukti ada obstruksi vena pulmonalis, operasi harus segera dilakukan³

Penatalaksanaan kasus kesalahan muara semua v. pulmonalis menurut protokol penatalaksanaan penyakit jantung bawaan di RSJHK adalah seperti pada **Gb. 18**.

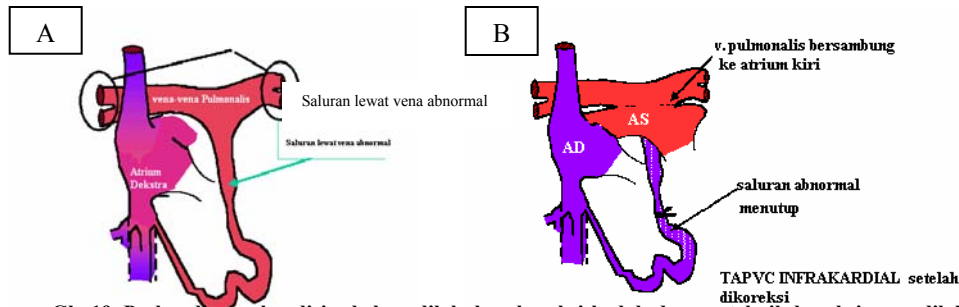


Gb. 18. Algoritma Tatalaksana Anomali Total Koneksi Vena Pulmonalis (Kesalahan muara semua vena pulmonalis) di RSJHK.⁵



VERTICAL VEIN= vena yang vertikal
RIJ=vena jugularis kanan
LIJ= vena jugularis kiri

Gambaran kasus setelah dilakukan koreksi bedah:



Gb. 19. Perbandingan kondisi sebelum dilakukan koreksi bedah dengan teknik koreksi yang dilakukan (A) dan kondisi setelah dilakukan koreksi (B).

PROGNOSIS

Bila hanya dilakukan pengobatan medik, 70 % penderita akan meninggal pada hari-hari pertama, hanya 5% hidup sampai umur 10 tahun. Kehidupan penderita kelainan ini sangat bergantung pada adanya hipertensi pulmonal, dan ini sangat bergantung pada macam kelainan dan juga pada ada tidaknya obstruksi v pulmonalis. Umur penderita akan lebih panjang pada tanpa obstruksi vena pulmonalis. Bila sianosis berat timbul sangat awal, pada umumnya kematian lebih cepat.⁴

Sebagian besar penderita meninggal pada tahun pertama kehidupan jika tidak ada hubungan interatrial yang besar atau jika tidak dilakukan koreksi bedah.⁴

KESIMPULAN

Neonatus yang mengalami tanda-tanda gagal jantung disertai sianosis perlu dicurigai menderita kelainan ini.

KEPUSTAKAAN

1. Ward KE, Mullin CE. Anomalous Pulmonary Venous Connection; Pulmonary Vein Stenosis; Atresia of Common Pulmonary Vein. dalam The Science and Practice of Pediatric Cardiology Vol II. Lea and Febriger, 1990: 1145-172
2. Putra ST. Pengenalan Dini Penyakit Jantung Bawaan, Diagnosis dan Saat Rujukan, Buku Naskah Lengkap Konika XI Jakarta 1999 : 430.
3. Wahab AS, Kesalahan Muara Semua Vena Pulmonalis. Penyakit Jantung
4. Bando K et al. Surgical management of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, Thirty year trends. Circulation 1996; 94 (suppl II) : II-12-6.
5. Priatna H dkk, Profil Anomali Total Koneksi Vena Pulmoner di Rumah Sakit Jantung Harapan Kita, Jakarta. J. Kardiol. Indon. 1998; XXIII (4): 181-5.
6. Sastroasmoro S dkk. (eds.). Anomali Total Drainase Vena Pulmonalis (Total Anomalous Venous Connection (TAPVC). Kardiologi Anak : Buku Ajar, Jakarta 1994; 273.
7. Anonim. Educational Information : TAPVC, UNMH Information, 2002.
8. Nelson WE. Total Anomalous Pulmonary Venous Return. Nelson Textbook of Pediatrics 1999; 1614.
9. Wilson AD. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, eMedicine, 2002.
10. Putra ST. Investigating Congenital Heart Disease. Pediatr. Indon. 1995; 36:334-45.
11. Wahab AS. Pedoman Kuliah Dasar-dasar Elektrokardiografi Anak, 1995; 93-94.
12. Garson A *et al*, Anomalous Pulmonary Venous Connection ; Pulmonary Vein Stenosis ; Atresia of the Common Pulmonary Vein., The Science and Practice of Pediatric Cardiology Vol. II 1990; 1145-11790
13. Fyler DC. Nadas Pediatric Cardiology, Total Anomalous Venous Connection. 1996 : 773-77.
14. Anonim. Plain Radiographic Diagnosis of Congenital Heart Disease: TAPVC; 2002
15. Adams FH et al. Anomalous Venous Connection Pulmonary and Systemic. Heart Disease in Infant, Children, and Adolescents, fourth ed, Sydney, 1989.

PERTANYAAN KESALAHAN MUARA SEMUA VENA PULMONALIS

3. Wahab AS, Kesalahan Muara Semua Vena Pulmonalis. Penyakit Jantung

Pilihlah salah satu dari tiga pernyataan ini yang sesuai:

1. Besar atau banyaknya vena pulmonalis yang mengalirkan darahnya ke dalam atrium kanan biasanya menghasilkan gambaran elektrokardiografi sebagai berikut
 - a. hipertrofi ventrikel kiri
 - b. hipertrofi ventrikel kanan
 - c. blokade cabang berkas kiri
2. Pada anomali muara vena pulmonalis total, anomali vena paling sering masuk
 - a. sinus koronarius
 - b. vena kava superior kiri
 - c. vena kava superior kanan
3. Anomali total muara vena-vena pulmonalis termasuk
 - a. kelainan jantung dengan *shunt* dari kanan ke kiri
 - b. kelainan jantung dengan *shunt* dari kiri ke kanan
 - c. kelainan jantung tanpa *shunt*

Pilihlah satu dari lima pilihan tersebut yang paling tepat:

4. Pada anomali vena muara vena pulmonalis total, anomali vena sering masuk ke vena-vena berikut, kecuali
 - a. sinus koronarius
 - b. vena kava superior kiri
 - c. vena kava superior kanan
 - d. vena porta
 - e. vena femoralis
5. Semua tanda yang tercantum di bawah ini merupakan tanda-tanda khas dari penderita dengan anomali total vena pulmonalis kecuali
 - a. foramen ovale paten atau defek sekat atrium
 - b. ruangan bersama (komunis) sebelah superior atrium kiri dan sebelah inferior bifurkasio trakea
 - c. tidak adanya obstruksi pulmonal jika saluran ruang vena pulmonalis berhenti di atas diafragma
 - d. frekuensi obstruksi vena pulmonalis tinggi jika ruang saluran vena bersama (komunis) berhenti di bawah diafragma
 - e. sela bebas eko di belakang atrium kiri sesuai dengan efusi perikardium

jawaban, salah satu atau lebih darinya benar. Pilihlah:

- A. jika 1, 2, dan 3 benar
 - B. jika 1 dan 3 benar
 - C. jika 2 dan 4 benar
 - D. jika 4 saja yang benar
 - E. jika semuanya benar
6. Bentuk anomali muara aliran vena pulmonalis yang sering adalah
 1. vena pulmonalis dari lobus kanan atas atau tengah ke vena kava superior
 2. semua vena pulmonalis kanan mengalir ke atrium kanan
 3. semua vena pulmonalis kanan mengalir ke vena kava inferior
 4. vena pulmonalis kiri atas atau kedua vena pulmonalis kiri mengalir melalui anomali vena vertical masuk ke dalam vena brakiohefalia
 7. Jari tabuh pada anak dapat terjadi pada
 1. VSD
 2. kesalahan muara semua vena pulmonalis
 3. PDA
 4. tetralogi Fallot
 8. Seorang anak datang dengan sianosis, dan ia telah membawa foto rontgen toraks dengan bentuk jantung seperti gambaran sepatu. Anak tersebut kemungkinan menderita kelainan jantung bawaan sebagai berikut
 1. kesalahan muara vena pulmonalis
 2. stenosis aorta
 3. VSD
 4. tetralogi Fallot
 9. Gejala dan tanda anomali total drainase vena-vena pulmonalis
 1. tampak awal pada masa bayi
 2. gagal jantung kongestif
 3. pertumbuhan terlambat
 4. ditandai oleh tidak adanya bisping
 10. Kesalahan total muara vena-vena pulmonalis dapat
 1. bermuara di suprakardial
 2. bermuara di infrakardial
 3. bermuara di intrakardial
 4. bermuara di tepat campuran

JAWABAN :

1. B	2. B	3. B	4. E	5. E
6. E	7. C	8. D	9. A	10. E

Setiap pertanyaan di bawah ini berisi empat kemungkinan