

# Anomali Ebstein

Finariawan Asrining Santosa, A. Samik Wahab

Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada /  
Rumah Sakit Umum Pusat Dr Sardjito, Yogyakarta

## SEJARAH

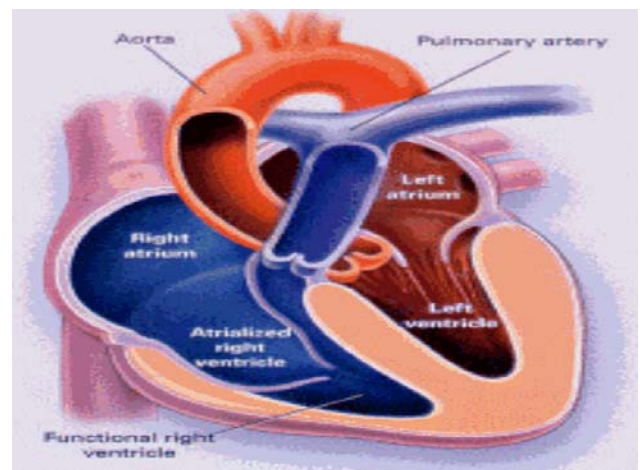
Pada tanggal 12 Juni 1864, seorang pekerja laboratorium terpaksa dirawat di rumah sakit All Saint's Hospital di Breslau-Polandia karena nafas pendek dan palpitasi. Pasien terlihat kurus, dengan sianosis dan pulsasi vena jugularis yang nyata. Pasien ini diduga menderita kelainan jantung kongenital. Tanpa terapi, pasien ini kemudian meninggal dunia seminggu kemudian. Otopsi yang dilakukan oleh Dr. Wilhelm Ebstein mendapatkan hasil: a) adanya malformasi berat pada katup trikuspidalis, b) tidak adanya daun katup anterior, c) foramen ovale paten. Kelainan yang dianggap beliau penting adalah malformasi katup trikuspidal. Kemudian beliau membuat suatu laporan kasus dalam *Archiv fur Anatomy, Physiologie und wissenschaftliche Medicin* yang terbit tanggal 12 Januari 1866; dalam laporannya beliau menekankan gangguan sirkulasi yang disebabkan oleh abnormalitas katup trikuspidalis dan menerangkan mekanisme sistole-diastole selama pasien tersebut hidup. Pada tahun 1900, seorang asisten profesor Bagian Patologi Universitas Johns Hopkins bernama William G. McCallum menampilkan koleksi museumnya yang mirip/identik dengan kasus Ebstein. Pada tahun 1927, Alfred Arnstein mempublikasikan kasus yang keempat puluh dan menyimpulkan kasus ini sebagai "Ebstein Krankheit" (Ebstein's Anomaly). Dari saat inilah muncul istilah "Anomali Ebstein"<sup>(1)</sup>.

## ASPEK ANATOMI

Seperti yang telah ditemukan oleh Dr. Wilhelm Ebstein, kelainan utama yang mendasari adalah malformasi katup trikuspidalis jantung<sup>(1)</sup>. Kelainan ini terutama disebabkan oleh pelekatan katup septal dan posterior ke dinding miokardium ventrikel kanan atau septum interventrikularis kanan ke arah apeks jantung. Daun katup anterior dapat ditemukan melebar, mengkerut, menebal, ataupun atretik<sup>(2)</sup>. Hanya katup posterior dan septal yang salah tempat melekat. Dua daun katup ini mengalami displasia dan ukurannya bervariasi. Daun katup anterior tidak salah melekat tetapi sebagian besar melebar (*Sail Like*) dan berupa jaringan fibrosa<sup>(1)</sup>.

Karena katup posterior dan septal salah melekat, volume

atrium kanan bertambah, dan ventrikel terbagi menjadi dua. Bagian ventrikel yang berada di atas pelekatan katup abnormal disebut ventrikel teratrialisasi, sedangkan sisanya disebut ventrikel fungsional (trabekular atau *outlet portions*).<sup>(3,4)</sup>



Gb. 1. Gambaran anatomis anomali Ebstein, terlihat adanya malformasi katup trikuspidalis dan ruangan ventrikel teratrialisasi.

Dari **gambar 1** tidak terlihat foramen ovale yang paten karena tertutup oleh aorta. Volume atrium jelas membesar sedangkan volume ventrikel kecil, dinding atrium terlihat tipis, dan daun katup anterior terlihat sangat lebar dan hampir menutup jalan keluar menuju arteri pulmonalis. Pada beberapa kasus terjadi penutupan total atrioventrikular kanan, sehingga ruangan ventrikel teratrialisasi terpisah dengan ruangan fungsional ventrikel kanan, hal ini disebut anomali Ebstein *imperforata*<sup>(1)</sup>. Daun katup posterior dan septal terlihat melekat terlalu ke bawah sehingga terdapat ruangan yang disebut ventrikel teratrialisasi<sup>(2)</sup>. Sayangnya foramen ovale yang terbuka tidak dapat terlihat pada **gb. 1**. Dari pemeriksaan histologis ternyata ditemukan adanya penipisan dinding atrium, ventrikel teratrialisasi, dan ruangan fungsional ventrikel kanan dengan penurunan jumlah serabut otot jantung. Sedangkan pada ventrikel kiri dari pemeriksaan histologis ditemukan sebagian besar terjadi fibrosis, hipertrofi, dan displasia non-

spesifik. Kelainan-kelainan anatomis ini menjadi dasar patofisiologi anomali Ebstein ini<sup>(1)</sup>.

### ASPEK EMBRIOLOGI

Daun katup trikuspidalis dan chordae terbentuk dari miokardium embrionik ventrikel kanan bagian dalam dengan melubangi daerah masuk (*inlet zone*) dari dinding ventrikel (*delamination*). Diawali sebagai bentuk otot, daun katup dan chordae kemudian menjadi jaringan fibrosa. Daun katup anterior dibentuk pada saat lebih akhir. Pada anomali Ebstein, daun katup inferior dan septal memasuki daerah penghubung (*junction*) antara *inlet* dan bagian trabekular, yang kemudian menghentikan proses delaminasi. Daun katup posterior terbentuk dari jaringan penghubung *inlet* dan trabekular tersebut<sup>(1)</sup>.

Penyebab gangguan pembentukan sekat atrio-ventrikuler kanan ini masih belum jelas, beberapa ahli menduga infeksi dan/atau zat kimia teratogenik sebagai penyebab anomali Ebstein. Antidepresan lithium diduga kuat menyebabkan kelainan ini, dari penelitian populasi ditemukan peningkatan insidensi anomali Ebstein pada ibu-ibu hamil yang menggunakan lithium sebagai anti depresannya<sup>(5)</sup>.

### ASPEK EPIDEMIOLOGI

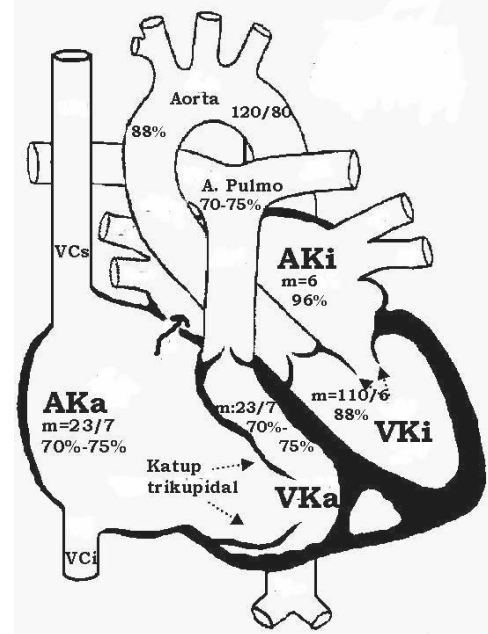
Anomali Ebstein merupakan kasus yang amat jarang ditemukan, diduga 0,3% sampai 1% dari seluruh kasus kelainan jantung kongenital<sup>(4)</sup>. Di Amerika didapatkan kejadian anomali Ebstein sekitar 1:210.000 kelahiran hidup. Kelainan ini ditemukan pada 1 dari 1000 kali otopsi pasien dengan dugaan kelainan jantung kongenital. Angka kejadian wanita sebanding dengan pria, biasanya sporadik, tetapi pernah dilaporkan terjadi dalam satu hubungan kekerabatan. Pada umumnya 40% sampai 60% pasien meninggal pada setahun awal kehidupan<sup>(1)</sup>.

### PATOFISIOLOGI

Kelainan anatomi mendasari semua patofisiologi penyakit ini. Karena adanya kelainan katup trikuspidal dan terbentuknya ventrikel kanan teratrialisasi, terjadi pembesaran atrium kanan. Katup trikuspidal ini tidak mampu bekerja untuk menutup sempurna sehingga terjadi regurgitasi darah dari ventrikel kanan, kejadian inilah yang menyebabkan pembesaran atrium. Ruang ventrikel kanan teratrialisasi lebih banyak menghambat arus darah yang menuju ruangan fungsional ventrikel kanan dan arus keluar ventrikel kanan karena perbedaan anatomi dan waktu kontraksi, ruangan ini relatif menghambat arus darah dari ventrikel kanan menuju ke arteri pulmonalis. Dua kejadian ini menyebabkan pembesaran ruangan atrium kanan. Dengan adanya penambahan volume terjadi juga peningkatan tekanan pada atrium kanan sehingga terjadilah patensi foramen ovale dan akhirnya *shunt* dari kanan ke kiri (**Gb. 2**). Hambatan yang terjadi pada arus keluar ventrikel akan diperberat dengan tidak efektifnya proses kontraksi ventrikel kanan, menyebabkan curah jantung kanan menurun, yang akhirnya juga menurunkan *uptake* O<sub>2</sub>, hal ini memacu otak untuk lebih memacu kerja pernafasan dan jantung. Maka terjadilah takikardia dan nafas cepat serta dangkal, terjadi juga pacuan untuk lebih memproduksi darah

oleh sumsum tulang sehingga pada beberapa kasus terjadi polisitemia.

Darah yang mengalir ke atrium kiri menjadi lebih sedikit sehingga tekanan diastole atrium kiri relatif lebih rendah daripada tekanan diastole atrium kanan, terjadilah *shunt* dari kanan ke kiri saat awal sistole. Secara umum curah jantung menurun, menyebabkan gejala sistemis dan diperberat dengan kerja<sup>(1,3)</sup>.



Keterangan:

AKa: Atrium Kanan  
 VKa: Ventrikel Kanan  
 PFO: Paten Foramen Ovale  
 AP: Arteri Pulmonalis

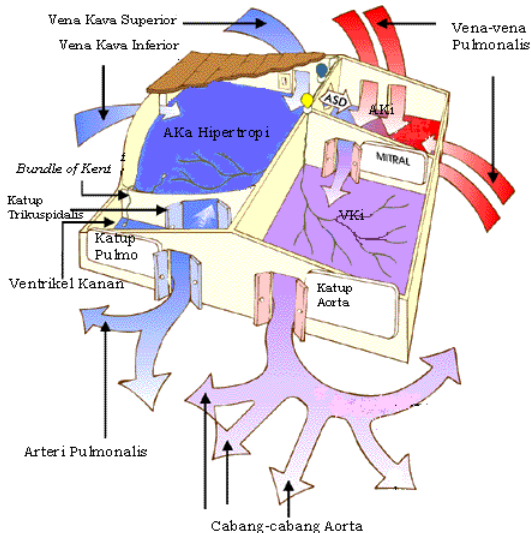
Ao: Aorta  
 AKi: Atrium Kiri  
 VKi: Ventrikel Kiri  
 VCI: Vena Cava Inferior  
 VCs: Vena Cava Superior

**Gb. 2. Fungsi Jantung pada anomali Ebstein secara skematis. Darah dari Atrium kanan mengalir ke Ventrikel kanan, tetapi saat Ventrikel kanan berkontraksi sebagian darah kembali ke Atrium kanan. Terjadi *Shunt* dari kanan ke kiri setinggi foramen ovale.**

Dari keadaan anatomi dan patofisiologi tersebut di atas, maka dapat dipahami terjadinya berbagai bunyi patologis jantung. Pada saat awal sistole terjadi pembukaan katup anterior yang memunculkan klik, dengan adanya malformasi katup trikuspidal terjadi bising protosistolik. Pada saat atrium selesai berkontraksi yang kemudian disusul dengan kontraksi ventrikel terdengar bising selama proses kontraksi (bising holosistolik), hal ini disebabkan kegagalan katup trikuspidal untuk menutup sehingga sebagian darah berbalik kembali ke atrium. Pada saat diastole terdengar adanya suara pengisian (S3) jantung dan suara awal kontraksi atrium (S4) karena dilatasi atrium kanan dan patensi foramen ovale. Suara jantung akan terdengar jauh karena adanya pembesaran atrium kanan yang dapat disertai juga pembesaran ventrikel kanan<sup>(1,3)</sup>.

Secara sistemik tubuh merespon kekurangan suplai O<sub>2</sub> akibat *shunt* dari kanan ke kiri setinggi atrium dengan patensi foramen ovale. Hal ini menyebabkan pemacuan kerja jantung sehingga muncul takikardi (umumnya supraventrikuler), palpitasi, fibrilasi, dan aritmi. Terjadi pacuan produksi sel darah merah oleh sumsum tulang yang menimbulkan gejala

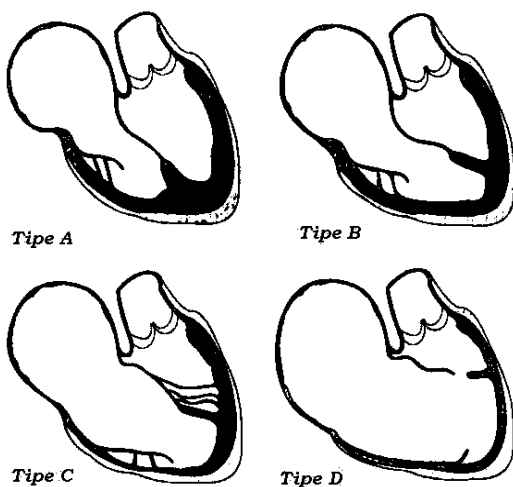
*flushing* atau *malar rash* dll. Dari **gb. 3**, terlihat daerah berwarna biru yang menggambarkan darah venosa, daerah berwarna merah yang berarti darah kaya O<sub>2</sub>, dan daerah ungu yang berarti darah yang terjadi karena pencampuran antara darah venosa dan darah kaya O<sub>2</sub>.



**Gb. 3.** Gambaran skematis arus darah pada Anomali Ebstein. Darah berwarna merah merupakan darah kaya O<sub>2</sub>, darah berwarna biru menggambarkan darah dari vena, dan darah ungu merupakan pencampuran keduanya.

*Shunt* yang terjadi selain memunculkan pacuan sistemik, juga memunculkan gejala klinis yang dapat diamati di antaranya: sianosis, letargi, jari tabuh.

Klasifikasi anomali Ebstein dibuat oleh Carpentier dengan 4 derajat abnormalitasnya (**gb.4**).



**Gb. 4.** Klasifikasi Carpentier untuk Anomali Ebstein

Dari **gb. 4** terlihat empat tipe dari klasifikasi ini yang dapat diterangkan sebagai berikut:

- **tipe A** : volume ventrikel kanan masih cukup (adekuat)
- **tipe B** : terjadi atrialisasi ventrikel kanan yang cukup besar, dengan katup anterior *mobile*

- **tipe C** : terjadi keterbatasan gerak daun katup anterior trikuspidal, sehingga menyebabkan obstruksi infundibulum
- **tipe D** : atrialisasi ventrikel kanan hampir menyeluruh (sindrom Uhl's)

### MANIFESTASI KLINIS

Keparahan gejala dan derajat sianosis tergantung pada derajat perpindahan katup trikuspidalis dan keparahan penyumbatan saluran keluar ventrikel kanan. Sianosis terjadi karena *shunt* dari kanan ke kiri setinggi atrium dengan patensi foramen ovale<sup>(1,3)</sup>. Gejala klinis lain di antaranya letargi, dispnea, takikardia, palpitasi, *malar rash*, *flushing*, dan suara jantung patologis<sup>(1)</sup>. Gejala anomali Ebstein biasanya ditemukan pada neonatus. Secara umum, neonatus ini menderita sianosis berat yang nyata sebagai tanda utama; bising ataupun takikardia supraventrikular kurang dapat diamati karena frekuensi denyut jantung yang relatif cepat pada masa anak-anak. Setelah memasuki masa anak pasien dapat sianotik ataupun asianotik, tergantung keparahan penyakit<sup>(2)</sup>.

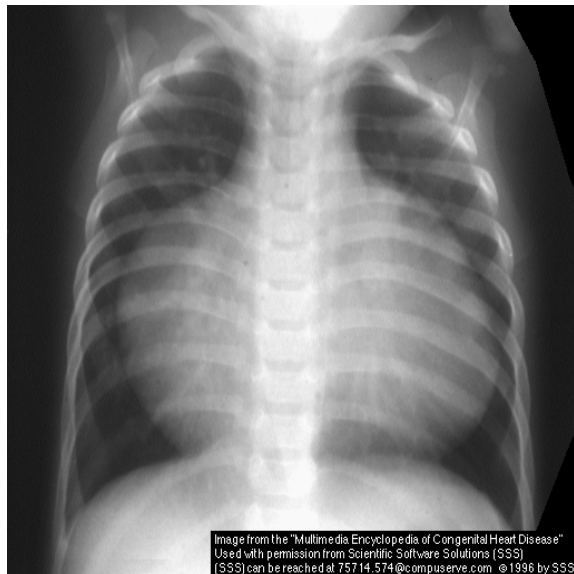
Polisitemia yang sering muncul memberi penampakan *flushing* ataupun *malar rash* pada sebagian penderita. Wajah ataupun bagian wajah yang lain seperti pipi, dagu, akan terlihat kemerahan. Bentuk dada yang asimetri juga dapat ditemukan, umumnya berupa penonjolan (prominensia) dada kiri<sup>(1,3)</sup>.

Dari pemeriksaan fisik selain gejala-gejala di atas dapat ditemukan tanda-tanda yang mengarah pada anomali Ebstein. Auskultasi dapat menemukan berbagai macam suara patologis dan amat bervariasi tergantung status pernafasan dan tingkat keparahan. Suara jantung terdengar lunak (*soft*) atau jauh, dengan bising yang dapat berupa sistolik, holosistolik, dan presistolik. *Split* terdengar pada S1 maupun S2. *Split* pada S1 terdengar dengan rentang jarak yang lebar (*wide*) disebabkan oleh adanya pembesaran atrium kanan dan kesulitan penutupan katup trikuspidal, dan penutupan katup mitral mendahului penutupan katup trikuspidal. *Split* pada S2 terdengar persisten dan lebar (*wide*), diduga karena adanya RBBB. Suara pengisian jantung (S3) dan suara pengisian ventrikel/kontraksi awal miokardium (S4) sering juga ditemukan. Terjadi klik pada awal sistolik (proto-sistolik), yang mungkin menjadi pertanda pembukaan katup anterior trikuspidal yang stenosis ataupun yang abnormal. Bising juga terjadi karena adanya regurgitasi sebagian darah ventrikel kanan menuju atrium kanan, dan malformasi katup trikuspidalis itu sendiri. Bising holosistolik dapat ditemukan pada linea parasternalis kiri sebagai tanda regurgitasi. Semua bising bervariasi menurut status respirasi<sup>(1,3)</sup>.

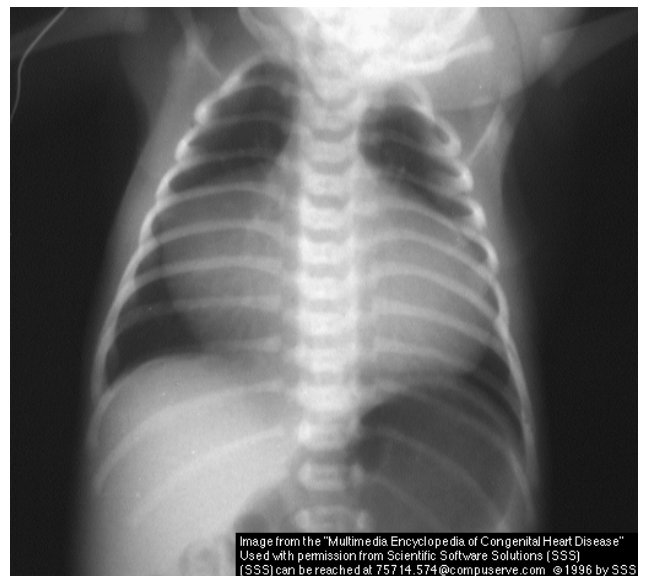
### PEMERIKSAAN PENUNJANG

Pada pemeriksaan Rontgen dapat ditemukan gambaran khas akibat pembesaran atrium kanan masif yang dapat juga disertai dengan pembesaran ventrikel kanan dengan efusi perikardium. Bentuk khas yang terkenal disebut *Balloon Shaped* atau *Box Shaped* pada posisi postero-anterior. Dari gambaran lateral akan terlihat jantung mengisi ruangan retrosternal karena pembesaran atrium kanan. Pada pasien

dengan *shunt* dari kiri ke kanan dengan sianosis yang nyata seringkali gambaran vaskularisasi paru berkurang, tetapi jarang didapatkan. Pada neonatus seringkali gambaran radiologi tidak khas dan kurang informatif untuk penegakan diagnosis (**Gb. 5 dan 6**)<sup>(1,3,4)</sup>.

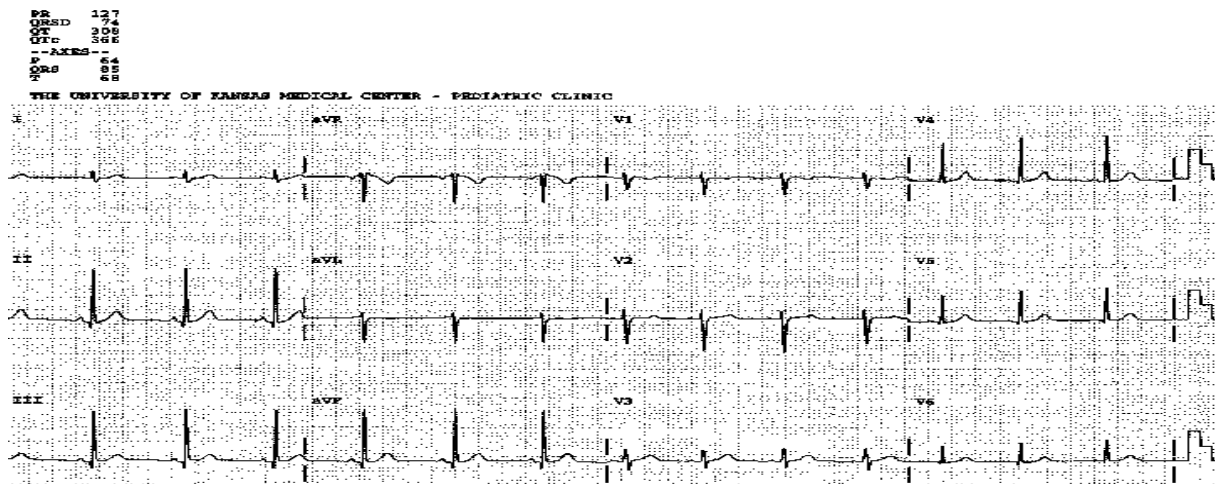


Gb. 5. Rontgen Anak dengan anomali Ebstein, terlihat pembesaran jantung berbentuk balon.



Gb. 6. Rontgen bayi dengan anomali Ebstein, terlihat pembesaran jantung berbentuk balon.

Elektrokardiografi (EKG) menjadi alat yang cukup membantu diagnosis anomali Ebstein. Selalu ditemukan gambaran elektrokardiogram abnormal; yang sering adalah tanda pembesaran atrium kanan dengan gelombang P tinggi, malah pada anomali Ebstein disebut sebagai *Giant P wave* (*Himalayan P wave*). Ditemukan pemanjangan interval P-R, sumbu QRS deviasi ke kanan tapi dapat juga normal (**Gb. 7 dan 8**)<sup>(1)</sup>.



Gb. 7. Gambaran EKG normal

Sering ditemukan RBBB komplet atau inkomplet. Pada beberapa pasien dapat pula ditemukan penurunan voltase kompleks QRS pada hantaran prekordial kanan.

Pada sekitar 4% sampai 26% EKG pasien anomali Ebstein mempunyai gambaran sindrom Wolff-Parkinson-White (WPW), umumnya tipe B<sup>(1,3)</sup>. Hal ini diduga karena hubungan atrioventrikular abnormal. Pola patologis ini dapat transien ataupun intermiten, amat bervariasi. Dapat pula ditemukan blokade AV komplet ataupun Mobitz I atau Mobitz II<sup>(1)</sup>. Pada

pencitraan dengan Ekokardigrafi dua dimensi, lebih dapat dilihat kelainan anatomis yang ada. Didapatkan terutama pembesaran atrium kanan dengan malformasi katup trikuspidal, dengan penyumbatan aliran keluar ventrikel kanan. Dapat terekam adanya salah tempat ke bawah dari kedua daun katup trikuspidal septal dan posterior (**Gb. 9**). Terlihat pula adanya keterlambatan penutupan valvula trikuspidalis dengan disertai klik pre-sistolik.

Dengan kemajuan teknologi telah dapat dilakukan pen-

Figure: Courtesy of Janus D. Butcher, MD

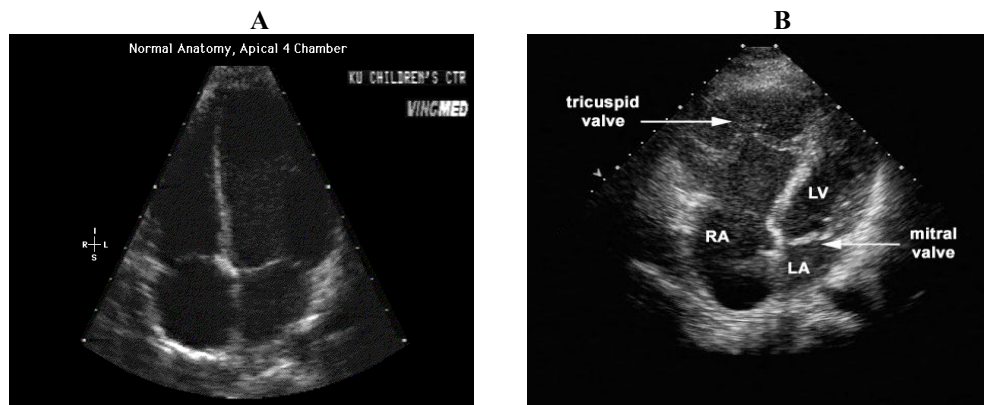


Gb. 8. Gambaran EKG pada anomali Ebstein. Terlihat penurunan gelombang Q (panah), adanya peninggian gelombang P (kepala panah), dan pemanjangan interval P-R (tanda kurung).

citraan dengan penambahan informasi tentang hemodinamika darah jantung dengan Ekokardiografi Doppler. Dari teknik ini dapat dilihat darah yang menuju *probe*, atau menjauhi *probe*. Darah yang menuju *probe* diwarnai merah sedangkan yang menjauhi diwarnai biru (Gb. 10). Pada kasus yang berat katup pulmonal dapat tampak tidak bergerak (*immobile*) dan aliran darah pulmonal datang dari duktus arteriosus<sup>(3)</sup>.

Pemeriksaan yang sudah mulai ditinggalkan adalah kateterisasi jantung dan angiokardiografi jantung, karena risiko tindakan yang besar. Kateterisasi yang dilakukan merupakan kateterisasi jantung kanan dengan target ventrikel kanan. Keadaan yang sering ditemukan adalah dilatasi atrium kanan

dengan peningkatan tekanan atrium. Pada umumnya tekanan ventrikel kanan normal tetapi pada tahap lanjut tekanan dapat juga meningkat. Tekanan pada arteria pulmonalis seringkali normal dan pada tahap lanjut dapat turun. Pada pemeriksaan dengan angiokardiografi selektif didapatkan regurgitasi trikuspidalis pada proyeksi antero-posterior (AP), gambaran katup anterior trikuspidal yang lebar (*sail like*), dan dilatasi atrium kanan. Didapatkan gambaran tiga lobus (*trilobed*) pada struktur kanan jantung yang disebabkan oleh perbedaan kontras yang terjadi antara atrium kanan, ventrikel teratrialisasi, dan ventrikel fungsional<sup>(1)</sup>.



Gb. 9. Pencitraan Ekokardiografi dengan gambar A gambaran jantung normal, dan gambar B gambaran anomali Ebstein, terlihat volume ventrikel kanan yang membesar dengan malformasi katup trikuspidal.

**DIAGNOSIS BANDING**

Diagnosis banding anomali Ebstein adalah keadaan stenosis kongenital katup pulmonalis yang disertai dengan kegagalan jantung kanan. Keadaan lain adalah penyakit jantung rematik derajat berat yang menyerang katup trikuspidalis. Beberapa keadaan pembesaran jantung yang mengarah pada penyakit perikardium dapat disingkirkan dengan riwayat penyakit<sup>(4)</sup>.

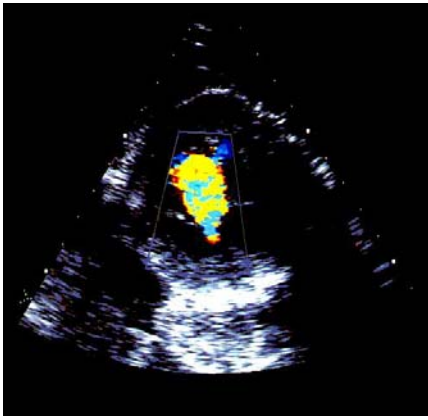
**KOMPLIKASI DAN PROGNOSIS**

Komplikasi yang terjadi lebih disebabkan karena perburukan

penyakit daripada pemunculan penyakit baru. Sering terjadi aritmi atrial dan gagal jantung kanan. Henti jantung mendadak (*sudden death*) seringkali terjadi<sup>(4)</sup>. Prognosis pada kasus yang ringan adalah baik, dengan kemungkinan pasien dapat hidup normal cukup besar<sup>(3)</sup>. *Life expectancy* diperkirakan sampai dengan 50 tahun<sup>(1)</sup>. Pada kasus yang berat prognosis dapat menjadi sangat buruk, terutama bila muncul komplikasi yang semakin memperburuk penyakit<sup>(1,3)</sup>.

**TERAPI**

Terapi amat spesifik menurut keadaan pasien, terapi



Gb. 10. Pencitraan dengan ekokardiografi Doppler pada anomali Ebstein.

konservatif dapat dilakukan pada kasus yang ringan dengan gangguan hemodinamik ringan. Pada neonatus dilakukan usaha agar dapat melampaui masa adaptasi. Prostaglandin dapat diberikan agar duktus arteriosus tetap terbuka, obat-obat jantung diberikan sesuai keadaan, misal digoksin untuk memperbaiki kerja jantung, tetapi diuretika kurang dapat digunakan karena risiko dehidrasi yang cukup besar. Pada masa bayi, anak-anak, ataupun dewasa jika gejala dan tanda penyakit ini memburuk maka terapi bedah merupakan pilihan<sup>(2)</sup>.

Terapi bedah dilakukan bertahap sesuai dengan prosedur yang dianut. Pada umumnya dilakukan plikasi atrium kanan,

untuk menghilangkan bagian ventrikel teratrialisasi. Jika regurgitasi jantung kanan amat besar dan berpengaruh pada hemodinamika maka diperlukan penggantian katup<sup>(4)</sup>.

Pada neonatus dengan hipoksia berat yang tergantung prostaglandin, terapi penambalan dengan prosedur Starnes dapat dilakukan. Prosedur ini meliputi penambalan katup trikuspidalis, septektomi atrium dan penempatan *shunt* aorto-pulmonal. Operasi ini membuat katup trikuspidalis kembali berfungsi, pasien setelah menjalani prosedur Starnes dapat dilanjutkan untuk menjalani perbaikan lebih lanjut dengan operasi dari Glenn dan terakhir Fontan. Perbaikan atau penggantian katup trikuspidal abnormal dengan penutupan ASD dapat dilakukan kemudian<sup>(3)</sup>.

Pada dasarnya terapi konservatif dapat dilakukan dengan hasil yang cukup memuaskan pada kasus-kasus ringan. Terapi bedah merupakan pilihan terakhir dengan hasil yang menjanjikan.

### KEPUSTAKAAN

1. Arthur G. Jr, J. Timothy B, McNamara DG. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Lea & Febiger, Vol II, 1990;1134-44.
2. Sudigdo S, Bambang M. Buku Ajar Kardiologi Anak. Ikatan Dokter Anak Indonesia, 1994; 257-60.
3. Nelson WE, Behrman RE., Kliegman R, Arvin AM. Nelson: Ilmu Kesehatan Anak, edisi.15, Vol.2, EGC, 2000; 1609-11.
4. Cheitlin M.D. Clinical Cardiology. A Lange Medical Book, 6<sup>th</sup> ed. 1993; 394-6.
5. Walker A. Long. Fetal and Neonatal Cardiology. WB Saunders, 1990; 597.

## PERTANYAAN ANOMALI EBSTEIN

Pilihlah salah satu dari tiga pernyataan ini yang sesuai.

1. Elektrokardiogram pada anomali Ebstein memberi kesan
  - a. hipertrofi atrium kanan dan ventrikel kiri
  - b. hipertrofi atrium kiri dan tidak ada hipertrofi ventrikel kanan
  - c. hipertrofi atrium kanan dan blokade cabang berkas kanan komplet atau blokade intraventrikular
2. Penderita dengan anomali Ebstein mempunyai tanda-tanda berikut kecuali
  - a. ada bising sistolik maupun diastolik
  - b. atrium kanan kecil dan ventrikel kanan sangat besar
  - c. daun katup trikuspidal besar seperti layar
3. Pada anomali Ebstein ada
  - a. atrialisasi ventrikel kanan
  - b. atrialisasi ventrikel kiri
  - c. atrialisasi ventrikel kanan dan ventrikel kiri
4. Gambaran Roentgen PA anomali Ebstein
  - a. jantung berbentuk balon
  - b. jantung berbentuk angka 8
  - c. jantung berbentuk sepatu
5. Pada gambaran Ekokardiografi anomali Ebstein tampak
  - a. atrium kanan mengecil
  - b. atrium kiri membesar
  - c. atrium kanan membesar

Pilihlah salah satu dari lima pilihan tersebut yang paling tepat.

6. Penderita sianosis umur 16 tahun dengan anomali Ebstein mungkin mempunyai tanda-tanda berikut, kecuali
  - a. sinar X dada menampakkan kardiomegali yang mencolok dan aliran darah paru kurang
  - b. ekokardiogram menampakkan katup trikuspidal besar dengan penutupan terlambat dibanding dengan penutupan katup mitral
  - c. S1 membelah keras, dengan bising regurgitasi trikuspidal
  - d. hipertrofi ventrikel kanan pada elektrokardiogram
  - e. elektrogram intrakardial menampakkan grafik ventrikel pada daerah yang tekanannya berkontur grafik atrium

7. Penderita dengan penyakit Ebstein mempunyai tanda-tanda sebagai berikut, kecuali
  - a. perpindahan ke bawah katup trikuspidal ke dalam ventrikel kanan
  - b. mungkin tidak ada gejala sampai masa dewasa
  - c. ada bising sistolik maupun diastolic
  - d. atrium kanan kecil dan ventrikel kanan amat besar
  - e. daun katup trikuspidal anterior seperti layar, besar
8. Anomali Ebstein adalah kelainan pada
  - a. katup aorta
  - b. katup pulmonal
  - c. katup trikuspidal
  - d. katup mitral
  - e. duktus arteriosus

Setiap pertanyaan di bawah ini berisi empat kemungkinan 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
9. Kelainan yang dihubungkan dengan transposisi arteri-arteri besar *corrected* adalah
    1. defek sekat ventrikel
    2. anomali Ebstein katup trikuspidal
    3. atresia atau stenosis trikuspidal
    4. blokade atrioventrikular
  10. Gambaran EKG anomali Ebstein
    1. ada gambaran gelombang P raksasa (*giant P wave*)
    2. ada gambaran gelombang lebar dengan lekukan
    3. ada pemanjangan PR
    4. T meninggi pada sandapan V6

### JAWABAN :

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