

BAB 1

PENDAHULUAN

1.1 Latar Belakang

Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan struktural serta fungsional jantung pada masa perkembangan janin, dimana terjadi proses pembentukan yang abnormal pada jantung dan pembuluh darah utama.¹ Penyebab PJB belum diketahui secara pasti, namun terdapat beberapa faktor risiko yang dapat memengaruhi, diantaranya faktor ekstrauterin seperti kesehatan ibu saat hamil, penyakit infeksi, status gizi, dan faktor intrauterin yaitu lingkungan di dalam rahim.² PJB adalah bentuk malformasi kongenital yang paling umum terjadi, ditemukan pada sekitar 1% kelahiran hidup dan 10% bayi lahir mati.³ Beberapa data di Indonesia menunjukkan jenis kelainan kongenital didominasi oleh sistem kardiovaskular dengan PJB menempati urutan teratas seperti penelitian yang dilakukan di RSUP Prof. Dr. R.D. Kandou Manado. Menurut data RSUP Sanglah Denpasar, jenis kelainan kongenital yang sering ditemukan meliputi kelainan pada sistem pencernaan diikuti kelainan kardiovaskular di urutan kedua.^{4,5}

Angka kejadian PJB di seluruh dunia diperkirakan mencapai 1,2 juta dari 135 juta kelahiran hidup setiap tahunnya. Hal ini menunjukkan 5-8 dari 1.000 kelahiran bayi ditemukan malformasi kongenital berupa penyakit jantung bawaan.⁶ Di Indonesia, angka kejadian PJB diperkirakan mencapai 8 kasus per 1.000 kelahiran. Populasi penduduk Indonesia berjumlah sekitar 200 juta dan tingkat kelahiran 2%, maka jumlah kejadian PJB akan meningkat sebanyak 32.000 bayi setiap tahunnya.⁷ Di RSUP Dr. M. Djamil Padang, PJB menempati peringkat pertama di antara kelainan kongenital pada bayi dengan *ventricular septal defect* sebagai jenis PJB terbanyak.⁸

Kemajuan bidang ilmu bedah pediatrik telah mengurangi angka kematian dini pada bayi maupun anak-anak dengan PJB secara signifikan, namun hal ini memberikan dampak pada peningkatan populasi penyakit jantung bawaan pada orang dewasa.³ Selain itu, bayi dengan PJB yang ringan dan tidak mendapat tindakan koreksi terhadap malformasi tersebut juga meningkatkan angka PJB pada usia dewasa. Estimasi global penyakit jantung bawaan pada dewasa adalah 3 per 1.000 orang, dengan *atrial septal defect* sebagai jenis PJB yang paling sering

ditemukan. Hal ini dapat menimbulkan berbagai risiko komplikasi, salah satunya hipertensi arteri pulmonal.^{9,10,11}

Hipertensi arteri pulmonal yang terjadi akibat penyakit jantung bawaan merupakan klasifikasi baru yang diumumkan pada *World Symposium* di Nice, Prancis pada tahun 2013.¹² HAP merupakan peningkatan tekanan rata-rata arteri pulmonalis atau *mean pulmonary artery pressure* (mPAP) >20 mmHg, disertai peningkatan tahanan vaskular pulmonal atau *pulmonary vascular resistance* (PVR) melebihi nilai normal pada saat istirahat.¹³ Hipertensi arteri pulmonal terbagi dalam beberapa kelompok berdasarkan etiologinya. Tiga kelompok dengan angka kejadian tertinggi adalah HAP idiopatik, HAP dengan penyakit jaringan ikat, dan HAP akibat penyakit jantung bawaan.

Penelitian deskriptif *The Congenital Heart Disease in Adult and Pulmonary Hypertension* (COHARD-PH) dari Universitas Gajah Mada menemukan 77% pasien dengan penyakit jantung bawaan menunjukkan tanda perkembangan hipertensi pulmonal melalui pemeriksaan ekokardiografi dan 66,9% pasien telah mengalami HAP berdasarkan pemeriksaan kateterisasi jantung sebagai *gold standar* pemeriksannya.¹⁴ Berdasarkan penelitian yang dilakukan di RSUP Dr. M. Djamil dengan data pasien tahun 2017 hingga 2021, ditemukan mayoritas HAP yang terjadi pada pasien adalah akibat adanya penyakit jantung bawaan.¹⁵ Tingginya angka HAP yang berkaitan dengan PJB di RSUP Dr. M. Djamil ini sejalan dengan data COHARD-PH Indonesia.

Penyakit jantung bawaan mengakibatkan terbentuknya *shunt* atau pirau aliran darah sistemik menuju pulmonal. Peningkatan aliran darah menuju paru mengakibatkan volume darah yang berlebih atau *volume overload* pada jantung bagian kanan dan arteri pulmonal. PJB dengan ukuran pirau yang lebih besar akan menyebabkan peningkatan volume pirau dari kiri ke kanan yang lebih besar juga sehingga berisiko tinggi meningkatkan kejadian HAP.¹⁶ Berdasarkan hukum *Frank Starling* yang digunakan dalam menjelaskan mekanisme kerja jantung, peningkatan volume dalam ruang jantung dan pembuluh darah akan menyebabkan peningkatan tekanan. Hal ini yang terjadi pada pasien HAP akibat penyakit jantung bawaan.

Pasien HAP tanpa PJB misalnya pada jenis HAP akibat penyakit jaringan ikat, herediter, dan idiopatik memiliki perbedaan mekanisme berkembangnya HAP.

Patofisiologi yang mendasari terjadinya HAP tanpa PJB adalah peningkatan tekanan yang berlebihan atau *pressure overload* akibat perubahan arteri pulmonal yang mengalami peningkatan resistensi pembuluh, vasokonstriksi dan proses remodeling.¹⁷ Peningkatan resistensi pembuluh darah paru yang berlangsung progresif akan menyebabkan peningkatan tekanan arteri pulmonal yang berakhir pada gangguan fungsi ventrikel kanan. Sebagian besar gejala yang ditemukan pada pasien juga terjadi akibat terganggunya fungsi ventrikel kanan, bukan karena peningkatan tekanan itu sendiri.¹³

Disfungsi ventrikel kanan adalah perubahan kemampuan ventrikel kanan pada saat fase pengisian dan ejsksi untuk memenuhi kebutuhan metabolik tubuh, Ventrikel kanan yang maladaptif terjadi akibat peningkatan tekanan otot jantung sebagai respon terhadap beban *afterload* dari arteri pulmonal yang juga meningkat. Pasien dengan kegagalan ventrikel kanan menunjukkan risiko lebih lanjut menjadi gagal jantung kanan dan *sudden cardiac death* atau kematian jantung mendadak hingga 40%.¹⁸ Hal ini membuat ventrikel kanan menjadi faktor prognostik penting dalam kelangsungan hidup pasien dengan hipertensi pulmonal.

Tanda klinis gagal jantung kanan menjadi salah satu parameter dalam menentukan tingkat risiko mortalitas pasien, dimana jika terdapat tanda tersebut, maka risiko mortalitas digolongkan tinggi yaitu >10% dalam 1 tahun.¹⁹ Secara umum angka harapan hidup pasien HAP pada tahun pertama adalah 88% dan ketiga 71% Angka ini terus menunjukkan penurunan pada tahun berikutnya, yaitu pada tahun kelima dan sepuluh masing-masing 57% dan 35%.²⁰

Berdasarkan uraian tersebut, peneliti tertarik untuk melakukan penelitian mengenai fungsi ventrikel kanan sebagai faktor prognosis penting bagi pasien HAP. Penelitian dilakukan pada dua kelompok HAP yaitu HAP akibat PJB dan tanpa PJB sebagai bentuk perbandingan karena dua kelompok tersebut memiliki patofisiologi perkembangan HAP yang berbeda. Penelitian ini diharapkan menjadi evaluasi terhadap pemeriksaan dan terapi fungsi ventrikel kanan pada pasien HAP sehingga dapat meningkatkan kualitas hidup pasien kedepannya.

1.2 Rumusan Masalah

Bagaimana perbedaan fungsi ventrikel kanan pasien hipertensi arteri pulmonal akibat penyakit jantung bawaan dan tanpa penyakit jantung bawaan?

1.3 Tujuan Penelitian

1.3.1 Tujuan Umum

Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui perbedaan fungsi ventrikel kanan pasien hipertensi arteri pulmonal akibat penyakit jantung bawaan dan tanpa penyakit jantung bawaan.

1.3.2 Tujuan Khusus

Tujuan khusus dari penelitian ini adalah:

1. Mengetahui karakteristik dasar pasien hipertensi arteri pulmonal akibat penyakit jantung bawaan dan tanpa penyakit jantung bawaan
2. Mengetahui karakteristik ekokardiografi fungsi ventrikel kanan pada pasien hipertensi arteri pulmonal akibat penyakit jantung bawaan dan tanpa penyakit jantung bawaan
3. Menganalisis perbedaan fungsi ventrikel kanan pada pasien hipertensi arteri pulmonal akibat penyakit jantung bawaan dan tanpa penyakit jantung bawaan

1.4 Manfaat Penelitian

1.4.1 Manfaat Terhadap Peneliti

Penelitian ini diharapkan menambah pengalaman dan pengetahuan peneliti mengenai perbedaan fungsi ventrikel kanan pasien HAP akibat PJB dan tanpa PJB

1.4.2 Manfaat Terhadap Ilmu Pengetahuan

Hasil penelitian ini diharapkan dapat menjadi sumber rujukan mengenai perbedaan fungsi ventrikel kanan pasien HAP akibat PJB dan tanpa PJB serta membuka peluang penelitian selanjutnya.

1.4.3 Manfaat Terhadap Masyarakat

Hasil penelitian ini diharapkan menjadi sumber informasi bagi masyarakat untuk mengenali fungsi ventrikel kanan pasien HAP dan meningkatkan sikap waspada terhadap faktor-faktor yang dapat meningkatkan kejadian PJB.