

SKRIPSI

2023

**KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN
ASIANOTIK YANG MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI
RUMAH SAKIT WAHIDIN SUDIROHUSODO PERIODE JANUARI-JUNI
2023**



Oleh:

AFIF ARFIANDY AYUB

C011201021

Pembimbing:

dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).

PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER FAKULTAS KEDOKTERAN

UNIVERSITAS HASANUDDIN

TAHUN 2023

**KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN
ASIANOTIK YANG MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI
RUMAH SAKIT WAHIDIN SUDIROHUSODO PERIODE
JANUARI-JUNI 2023**

SKRIPSI

**Diajukan Kepada Universitas Hasanuddin
Untuk Melengkapi Salah Satu Syarat
Mencapai Gelar Sarjana Kedokteran**

**AFIF ARFIANDY AYUB
C011201021**

**Pembimbing:
dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).**

NIP: 196707292018015001


**PROGRAM STUDI PENDIDIKAN DOKTER
FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS HASANUDDIN
TAHUN 2023**

HALAMAN PERNYATAAN ORISINALITAS

Usulan penelitian ini adalah hasil karya saya sendiri, dan semua sumber baik yang dikutip maupun dirujuk telah saya nyatakan dengan benar.

Nama : Afif Arfiandy Ayub

NIM : C011201021

Tanda Tangan : 

Tanggal : 14 Desember 2023

Tulisan ini sudah di cek (beri tanda ✓)

No	Rincian yang harus di'cek'	✓
1	Menggunakan Bahasa Indonesia sesuai Ejaan Yang Disempurnakan	✓
2	Semua bahasa yang bukan Bahasa Indonesia sudah dimiringkan	✓
3	Gambar yang digunakan berhubungan dengan teks dan referensi disertakan	✓
4	Kalimat yang diambil sudah di paraphrasa sehingga strukturnya berbeda dari kalimat asalnya	✓
5	Referensi telah ditulis dengan benar	✓
6	Referensi yang digunakan adalah yang dipublikasi dalam 10 tahun terakhir	✓
7	Sumber referensi 70% berasal dari jurnal	✓
8	Kalimat tanpa tanda kutipan merupakan kalimat saya	✓

HALAMAN PENGESAHAN

Telah disetujui untuk dibacakan pada seminar hasil di bagian Kardiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dengan judul :

**“KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN ASIANOTIK YANG
MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI RUMAH SAKIT WAHIDIN
SUDIROHUSODO PERIODE JANUARI-JUNI 2023”**

Hari/tanggal : Kamis, 14 Desember 2023

Waktu : 09.00 WITA

Tempat : Bagian Kardiologi RS. Wahidin Sudirohusodo

Makassar, 14 Desember 2023

Pembimbing

dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).
NIP. 19670729 201801 5 001

HALAMAN PENGESAHAN

Skripsi ini diajukan oleh :

Nama : Afif Arfiandy Ayub

NIM : C011201021

Fakultas / Program Studi: Kedokteran / Pendidikan Dokter Umum

Judul Skripsi : Karakteristik Pasien Penyakit Jantung Bawaan Asianotik yang Mengalami Hipertensi Pulmonal di Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo Periode Januari-Juni 2023

Telah berhasil dipertahankan dihadapan dewan penguji dan diterima sebagai bahan persyaratan yang diperlukan untuk memperoleh gelar sarjana kedokteran pada Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin

UNIVERSITAS HASANUDDIN

DEWAN PENGUJI

Pembimbing : dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).

(.....)

Penguji 1 : Prof. dr. Peter Kabo, Ph.D., Sp.FK.,Sp.JP(K).

(.....)

Penguji 2 : Dr. dr. Abdul Hakim Alkatiri, Sp.JP, FIHA(K).

(.....)

Ditetapkan di : Makassar

Tanggal : 14 Desember 2023

HALAMAN PENGESAHAN

SKRIPSI

"KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN ASIANOTIK YANG
MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI RUMAH SAKIT WAHIDIN
SUDIROHUSODO PERIODE JANUARI-JUNI 2023"

Disusun dan Diajukan Oleh

Afif Arfiandy Ayub

C011201021

Menyetujui

Panitia Penguji

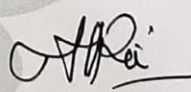
No	Nama Penguji	Jabatan	Tanda Tangan
1	dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).	Pembimbing	
2	Prof. dr. Peter Kabo, Ph.D., Sp.FK.,Sp.JP(K)	Penguji 1	
3	Dr. dr. Abdul Hakim Alkatiri, Sp.JP, FIHA(K)	Penguji 2	

Mengetahui

Wakil Dekan Bidang Akademik dan
Kemahasiswaan

Ketua Program Studi Sarjana Kedokteran
Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin


Dr. dr. Agus Salim Bukhari, M.Clin.Med., Ph.D.,
Sp.GK(K)
NIP. 197008211999931001


dr. Ririn Nislawati, M.Kes., Sp.M
NIP. 198101182009122003

BAGIAN KARDIOLOGI

FAKULTAS KEDOKTERAN UNIVERSITAS HASANUDDIN

MAKASSAR

TELAH DISETUJUI UNTUK DICETAK DAN DIPERBANYAK

Judul Skripsi :

**“ KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN ASIANOTIK
YANG MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI RUMAH SAKIT WAHIDIN
SUDIROHUSODO PERIODE JANUARI-JUNI 2023”**

Makassar, 14 Desember 2023

Pembimbing

dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K).
NIP. 19670729 201801 5 001

Halaman Pernyataan Anti Plagiarisme

Yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Afif Arfiandy Ayub
NIM : C011201021
Program Studi : Pendidikan Dokter Umum

Dengan ini menyatakan bahwa seluruh skripsi ini adalah hasil karya saya. Apabila ada kutipan atau pemakaian dari hasil karya orang lain berupa tulisan, data, gambar, atau ilustrasi baik yang telah dipublikasi atau belum dipublikasi, telah direferensi sesuai dengan ketentuan akademis.

Saya menyadari plagiarisme adalah kejahatan akademik, dan melakukannya akan menyebabkan sanksi yang berat berupa pembatalan skripsi dan sanksi akademik yang lain.

Makassar, 18 Desember 2023

Yang menyatakan,



Afif Arfiandy Ayub
C011201021

Kata Pengantar

Puji dan Syukur kita panjatkan kehadiran Tuhan Yang Maha Esa yang telah melimpahkan rahmat dan anugerah-Nya kepada kita semua dengan segala keterbatasan yang penulis miliki, akhirnya penulis dapat menyelesaikan skripsi ini dengan judul “Karakteristik Pasien Penyakit Jantung Bawaan Asianotik yang Mengalami Hipertensi Pulmonal di Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo Periode Januari-Juni 2023” dalam salah satu syarat pembuatan skripsi di Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin dalam mencapai gelar sarjana.

Penulis menyadari sepenuhnya bahwa dalam menyelesaikan skripsi ini masih banyak kekurangan dan kelemahan, namun penulis berusaha semaksimal mungkin untuk menyelesaikan dengan baik dan berharap semoga skripsi ini dapat bermanfaat bagi banyak orang.

Pada kesempatan kali ini penulis ingin mengucapkan terima kasih yang sebesar-besarnya kepada :

1. Allah Subhanahu wa ta'ala, atas limpahan rahmat dan ridho-Nya lah proposal ini dapat terselesaikan dan Insya Allah akan bernilai berkah.
2. Nabi Muhammad Shallallahu 'alaihi wasallam, sebaik-baik panutan yang selalu mendoakan kebaikan atas umatnya semua.
3. Kedua Orang tua dan kerabat tercinta yang berkontribusi besar dalam penyelesaian proposal ini dan tak pernah henti mendoakan dan memotivasi penulis untuk menjadi manusia yang bermanfaat bagi sesama

serta sukses dunia dan akhirat meski penulis terkadang pernah merasa lelah dan jenuh.

4. dr. Yulius Patimang, SpA., SpJP(K). selaku dosen pembimbing sekaligus penasehat akademik yang telah memberikan berbagai bimbingan dan pengarahan dalam pembuatan skripsi ini dan membantu penulis dapat menyelesaikan skripsi ini tepat waktu.
5. Prof. dr. Peter Kabo, Ph.D., Sp.FK.,Sp.JP(K) dan Dr. dr. Abdul Hakim Alkatiri, Sp.JP, FIHA(K) selaku dosen penguji yang telah meluangkan waktunya untuk memberikan bimbingan dan saran demi perbaikan skripsi penulis.
6. Koordinator dan seluruh staf dosen/pengajar Blok Skripsi dan Bagian Kardiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin yang telah memberikan bimbingan dan arahan selama penyusunan skripsi ini
7. Pimpinan, seluruh dosen/pengajar, dan seluruh karyawan Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin yang telah banyak memberikan ilmu pengetahuan, motivasi, bimbingan, dan membantu selama masa pendidikan pre-klinik hingga penyusunan skripsi ini.
8. Pihak RSUP Dr. Wahidin Sudirohusodo serta segenap karyawan di Bagian Rekam Medik yang telah membantu dalam pelaksanaan penelitian ini.
9. Pihak-pihak lain yang tidak dapat disebutkan secara satu per satu yang terlibat dalam memberikan dukungan dan doanya kepada penulis.

Semoga segala, bimbingan, dukungan, dan bantuan yang telah diberikan kepada penulis bernilai pahala dari Allah SWT. Penulis menyadari bahwa skripsi ini masih sangat jauh dari kesempurnaan, mulai dari tahap persiapan sampai tahap penyelesaian. Semoga dapat menjadi bahan introspeksi dan motivasi bagi penulis kedepannya. Akhir kata, semoga yang penulis lakukan ini dapat bermanfaat dan mendapat berkah dari Allah SWT.

Makassar, 18 Desember 2023

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Afif' with a stylized flourish.

Afif Arfiandy Ayub

**“KARAKTERISTIK PASIEN PENYAKIT JANTUNG BAWAAN
ASIANOTIK YANG MENGALAMI HIPERTENSI PULMONAL DI
RUMAH SAKIT WAHIDIN SUDIROHUSODO PERIODE JANUARI-JUNI
2023”**

ABSTRAK

Latar Belakang : Penyakit jantung bawaan (PJB) yang disebut juga defek jantung bawaan, merupakan suatu istilah umum untuk kelainan struktur jantung dan pembuluh darah besar yang didapatkan sejak lahir. Penyakit jantung bawaan juga merupakan penyebab kematian terbanyak dari semua jenis kelainan bawaan. Hipertensi Pulmonal (HP) merupakan kondisi rata-rata tekanan pembuluh darah pulmonal meningkat dan kondisi ini dapat menyebabkan gangguan pada parenkim paru dan saluran nafas yang akan menurunkan fungsi pernafasan. Kejadian penyakit jantung bawaan yang mengalami hipertensi pulmonal dapat dikatakan jarang terjadi, namun akan sangat menyulitkan penderita. Kurangnya pendataan mengenai insidensi dan prevalensi penyakit jantung bawaan dengan hipertensi pulmonal di Indonesia menggambarkan masih sedikitnya penelitian mengenai penyakit jantung bawaan dengan hipertensi pulmonal, termasuk di daerah Makassar.

Tujuan : Untuk mengetahui karakteristik pasien penyakit jantung bawaan yang mengalami hipertensi pulmonal pada rumah sakit Wahidin Sudirohusodo periode Januari - Juni 2023, berdasarkan usia, jenis kelamin, dan jenis kelainan penyakit.

Metode : Penelitian ini merupakan sebuah penelitian kuantitatif menggunakan

metode observasional deskriptif dengan desain penelitian potong lintang (*Cross Sectional*) untuk mendeskripsikan data dengan menggunakan data sekunder yang diperoleh dari rekam medis pasien. Teknik pengambilan sampel penelitian ini menggunakan metode total sampling, dengan jumlah sampel sebanyak 83 pasien.

Hasil : Berdasarkan hasil penelitian ini, ditemukan pasien penyakit jantung bawaan yang mengalami hipertensi pulmonal sebanyak 83 orang. Didapatkan Mayoritas pasien PJB yang dirawat adalah perempuan (66,3%). Berdasarkan diagnosis asianotik terbanyak yaitu ASD (48,2%), VSD (25,3%), PDA (24,1%), dan ASD+VSD (2,4%). Distribusi usia terbanyak adalah kelompok usia 17-25 tahun (24,1%).

Kata Kunci : Penyakit jantung bawaan, asianotik, hipertensi pulmonal, karakteristik, Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo.

Daftar Pustaka : 70 (2005-2023)

**“CHARACTERISTICS OF ACYANOTIC CONGENITAL HEART
DISEASE PATIENTS WITH PULMONARY HYPERTENSION AT
WAHIDIN SUDIROHUSODO HOSPITAL PERIOD OF JANUARY –
JUNE 2023”**

ABSTRACT

Background : Congenital heart disease, also called congenital heart defect, is a general term for structural abnormalities of the heart and large blood vessels that are present at birth. Congenital heart disease is also the leading cause of death of all types of congenital disorders. Pulmonary hypertension is a condition where the average pressure in the pulmonary blood vessels increases and this condition can cause disturbances in the lung parenchyma and airways, which will reduce respiratory function. The incidence of congenital heart disease with pulmonary hypertension can be said to be rare. The lack of data regarding the incidence and prevalence of congenital heart disease with pulmonary hypertension in Indonesia illustrates that there are still little research regarding congenital heart disease with pulmonary hypertension, including in the Makassar area.

Objective : To determine the characteristics of patients with congenital heart disease with pulmonary hypertension at Wahidin Sudirohusodo Hospital period January - June 2023, based on age, gender and type of disease disorder.

Method : This research is a quantitative study using descriptive observational methods with a cross-sectional research design to describe data, using secondary

data obtained from patient medical records. The sampling technique for this research is the total sampling method, with a total sample of 83 patients.

Results : Based on the results of this study, it was found that 83 congenital heart disease patients experienced pulmonary hypertension. It was found that the majority of CHD patients treated were women (66.3%). Based on the acyanotic diagnoses, namely ASD (48.2%), VSD (25.3%), PDA (24.1%), and ASD+VSD (2.4%). The largest age distribution is the 17-25 year age group (24.1%).

Keywords : Congenital heart disease, acyanotic, pulmonary hypertension, characteristics, Wahidin Sudirohusodo Hospital.

Bibliography : 70 (2005-2023)

DAFTAR ISI

HALAMAN SAMPUL	i
HALAMAN PERNYATAAN ORISINALITAS.....	iii
HALAMAN PENGESAHAN	iv
HALAMAN PERNYATAAN ANTIPLAGIARISME	viii
KATA PENGANTAR	ix
ABSTRAK.....	xii
DAFTAR ISI.....	xvi
DAFTAR TABEL.....	xix
BAB I.....	1
1.1. Latar Belakang	1
1.2. Rumusan Masalah	5
1.3. Tujuan Penelitian.....	6
1.3.1. Tujuan Umum	6
1.3.2. Tujuan Khusus.....	6
1.4. Manfaat Penelitian.....	6
1.4.1. Manfaat Klinis.....	6
1.4.2. Manfaat Akademis	7
BAB II.....	8
2.1. Penyakit Jantung Bawaan.....	8
2.1.1. Definisi Penyakit Jantung Bawaan.....	8
2.1.2. Etiologi Penyakit Jantung Bawaan.....	9
2.1.3. Klasifikasi Penyakit Jantung Bawaan	9
2.1.4. Faktor Risiko Penyakit Jantung Bawaan.....	14
2.1.5. Manifestasi Klinis	15
2.1.6. Komplikasi	17
2.1.7. Prognosis	18
2.2. Hipertensi Pulmonal.....	18
2.2.1. Definisi Hipertensi Pulmonal	18

2.2.2. Patofisiologi	20
2.2.3. Klasifikasi Hipertensi Pulmonal.....	21
2.2.4. Faktor Risiko Hipertensi Pulmonal	22
2.2.5. Gejala Hipertensi Pulmonal	23
2.2.6. Diagnosis Hipertensi Pulmonal	24
2.2.8. Faktor – Faktor Penyebab Hipertensi Pulmonal	26
2.3. Usia.....	28
2.4. Jenis Kelamin	29
BAB III	30
3.1. Kerangka Teori.....	30
3.2. Kerangka Konsep	31
3.3. Definisi Operasional dan Kriteria Objektif	32
BAB IV	34
4.1. Desain Penelitian.....	34
4.2. Lokasi dan Waktu Penelitian.....	34
4.2.1. Lokasi Penelitian	34
4.2.2. 4.1.1. Waktu Penelitian	34
4.3. Populasi dan Sampel Penelitian	34
4.3.1. Populasi Target.....	34
4.3.2. Populasi Terjangkau	34
4.3.3. Sampel	35
4.4. Teknik Pengambilan Sampel.....	35
4.5. Kriteria Inklusi dan Kriteria Eksklusi	35
4.5.1. Kriteria Inklusi	35
4.5.2. Kriteria Eksklusi.....	35
4.6. Jenis Data dan Instrumen Penelitian	36
4.6.1. Jenis Data	36
4.6.2. Instrumen Penelitian.....	36
4.7. Manajemen Penelitian	36
4.7.1. Pengumpulan Data	36
4.7.2. Pengelolaan dan Analisis Data	36

4.8.	Etik Penelitian	36
4.9.	Alur Pelaksanaan Penelitian	37
4.10.	Rencana Anggaran Penelitian	38
4.11.	Jadwal Penelitian.....	38
BAB V	40
BAB VI	43
BAB VII	48
7.1.	Kesimpulan.....	48
7.2.	Saran.....	48
DAFTAR PUSTAKA	50
LAMPIRAN	60

DAFTAR TABEL

Tabel 2.1. Definisi Hipertensi Pulmonal berdasarkan Hemodinamik.....	20
Tabel 3.1. Definisi Operasional dan Kriteria Objektif Penelitian	32
Tabel 4.1. Rencana Anggaran Biaya	38
Tabel 4.1. Jadwal Penelitian.....	38
Tabel 5.1. Distribusi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik yang Mengalami Hipertensi Pulmonal.....	40
Tabel 5.2. Distribusi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik yang Mengalami Hipertensi Pulmonal Berdasarkan Jenis Kelamin	41
Tabel 5.3. Distribusi Penyakit Jantung Bawaan Asianotik yang Mengalami Hipertensi Pulmonal Berdasarkan Usia	41

BAB I

PENDAHULUAN

1.1.Latar Belakang

Jantung merupakan organ yang berperan penting dalam memompa darah melalui sistem sirkulasi untuk menyuplai oksigen dan nutrisi jaringan di seluruh tubuh.¹ Penyakit jantung bawaan (PJB) yang disebut juga defek jantung bawaan, merupakan suatu istilah umum untuk kelainan struktur jantung dan pembuluh darah besar yang didapatkan sejak lahir. Penyakit jantung bawaan juga merupakan penyebab kematian terbanyak dari semua jenis kelainan bawaan.^{1,2}

Penyakit jantung bawaan merupakan penyakit yang berbahaya, sekitar 50% kematiannya akan terjadi pada bulan pertama kehidupan. Di negara maju hampir semua jenis PJB telah dideteksi dalam masa bayi bahkan pada usia kurang dari 1 bulan, sedangkan di negara berkembang banyak yang baru terdeteksi setelah anak lebih besar, sehingga pada beberapa jenis PJB yang berat mungkin telah meninggal sebelum terdeteksi.³ Studi yang telah dilakukan pada tahun 1970-2017 menunjukkan terdapat 10% kenaikan prevalensi PJB setiap 5 tahun di seluruh dunia.⁴

Penyakit jantung bawaan dibagi menjadi dua kelompok berdasarkan pengaruhnya pada kadar oksigen dalam darah, yaitu asianotik (tidak biru) dan sianotik (biru). Pada penyakit jantung asianotik, kadar oksigen dalam darah tidak menurun sehingga individu tidak terlihat biru. Pada penyakit jantung bawaan sianotik, kadar oksigen dalam darah menurun yang menyebabkan

individu terlihat biru. Terdapat banyak komplikasi yang dapat terjadi akibat penyakit jantung bawaan, salah satunya merupakan hipertensi pulmonal.⁵

Hipertensi Pulmonal (HP) merupakan kondisi rata-rata tekanan pembuluh darah pulmonal meningkat dan kondisi ini dapat menyebabkan gangguan pada parenkim paru dan saluran nafas yang akan menurunkan fungsi pernafasan.⁶⁻⁸ Kondisi peningkatan tekanan darah dan resistensi vaskular paru ini dapat menyebabkan gangguan pada parenkim paru dan saluran nafas yang pada akhirnya menurunkan fungsi ventilasi penderita. Selain mengganggu fungsi pernafasan, hipertensi pulmonal juga dapat menyebabkan hipertrofi jantung kanan dan dapat berakhir kematian akibat gagal jantung kanan.⁹

Tekanan arteri pulmonalis atau *Pulmonary Artery Pressure* (PAP) secara normal adalah 8-20 mmHg saat kondisi istirahat. Dapat dikatakan sebagai hipertensi pulmonal apabila rata-rata tekanan arteri pulmonalis >20 mmHg saat istirahat atau >30 mmHg saat aktivitas fisik.⁹ Hipertensi pulmonal terbagi menjadi 5 kelompok, yaitu: *Pulmonary Arterial Hypertension* (PAH), *Pulmonary Hypertension Due to Left Heart Disease*, *Pulmonary Hypertension Due to Lung Disease*, *Pulmonary Hypertension Due to Chronic Blood Clots in the Lungs*, dan *Pulmonary Hypertension Due to Unknown Causes*.¹⁰

Diagnosis hipertensi pulmonal memerlukan kecurigaan klinis berdasarkan gejala, pemeriksaan fisik, dan investigasi kriteria hemodinamik dengan pemeriksaan ekokardiografi dan kateterisasi jantung bagian kanan. Pemeriksaan yang dilakukan juga dapat menentukan prognosis dan terapi yang akan diberikan kepada pasien hipertensi pulmonal. Keluhan hipertensi

pulmonal ini tidak spesifik, maka dari itu pemeriksaan yang tidak sesuai, tidak lengkap, dan tertunda dalam mendiagnosis hipertensi pulmonal cukup sering terjadi, keterlambatan diagnosis ini dilaporkan terjadi pada 85% pasien yang beresiko mengalami hipertensi pulmonal.^{11, 12}

Prevalensi kelahiran yang menderita penyakit jantung bawaan di dunia, dikatakan bahwa setiap tahunnya dalam seluruh dunia, bayi yang lahir menderita penyakit jantung bawaan mencapai 9.1 per 1000 kelahiran. Data ini diambil dari populasi 24.091.867 kelahiran dan diantaranya yang teridentifikasi mengalami penyakit jantung bawaan mencapai 164.396 bayi. Berdasarkan penelitian yang telah dijalankan, bayi yang lahir dengan penyakit jantung bawaan mencapai 1.35 juta setiap tahun.¹³

Di berbagai negara maju sebagian besar pasien PJB dapat dideteksi lebih dini pada usia bayi, atau bahkan saat masa neonatus, sedangkan di negara berkembang, pasien terkadang dibawa berobat setelah besar, disamping itu masih banyak ditemukan pasien masa neonatus dan bayi usia muda meninggal sebelum diperiksa oleh dokter.¹⁴

Kendala utama dalam menangani anak dengan PJB adalah tingginya biaya pemeriksaan dan operasi. PJB tidak mudah dideteksi karena hanya 30% yang memberikan gejala pada minggu-minggu awal kehidupan dan 30% pada masa neonatal, tetapi apabila tidak dideteksi dan ditangani dengan tepat dapat menyebabkan kematian pada bulan pertama kehidupan. Penatalaksanaan anak PJB harus dilakukan secara menyeluruh.¹⁵

Di Indonesia, PJB telah diidentifikasi sebagai salah satu penyebab

kematian terbanyak pada awal satu tahun pertama kehidupan. Data prevalensi penyakit jantung masih terbatas tetapi diperkirakan memiliki prevalensi sekitar 8 bayi per 1000 kelahiran hidup. Setiap tahunnya, jika jumlah penduduk Indonesia 200 juta, dan dengan angka kelahiran 2%, maka diperkirakan ada penambahan sekitar 32000 kasus.^{16, 17}

Berdasarkan laporan dari *American Heart Association* (AHA), angka kejadian PJB sekitar 8 per 1000 kelahiran hidup dengan persentase tipe asiantotik lebih tinggi dari pada tipe sianotik. Sementara itu, di Indonesia diperkirakan 43.200 bayi terlahir dengan PJB tiap tahunnya.¹⁸

PJB berat ataupun ringan yang tidak dikoreksi dapat menimbulkan berbagai komplikasi yang dapat meningkatkan morbiditas dan mortalitas, salah satu komplikasi PJB adalah hipertensi arteri pulmonal. Hipertensi arteri pulmonal lebih sering terjadi pada pasien dengan tipe asiantotik pirau kiri-kekanan.¹⁹

Berdasarkan kasus yang dilaporkan, insidensi hipertensi pulmonal di dunia mencapai 1.1-7.6 pasien per 1.000.000 orang dewasa dan prevalensi hipertensi pulmonal mencapai 6.6-26 pasien per 1.000.000 orang dewasa. Prevalensi hipertensi pulmonal di Indonesia selama beberapa tahun terakhir mencapai 1 pasien per 10.000 penduduk, berdasarkan data yang dihimpun YHPI (Yayasan Hipertensi Paru Indonesia) sehingga diperkirakan terdapat 25 ribu pasien hipertensi pulmonal di Indonesia.⁸ Pada pasien pediatri, perkiraan insidensi hipertensi pulmonal di dunia mencapai 4-10 kasus per 1.000.000 anak per tahun dan prevalensi hipertensi pulmonal mencapai 20-40 kasus per

1.000.000 anak.²⁰

Kejadian penyakit jantung bawaan yang mengalami hipertensi pulmonal dapat dikatakan jarang terjadi, namun akan sangat menyulitkan penderita. Kurangnya pendataan mengenai insidensi dan prevalensi penyakit jantung bawaan asianotik dengan hipertensi pulmonal di Indonesia menggambarkan masih sedikitnya penelitian mengenai penyakit jantung bawaan dengan hipertensi pulmonal, termasuk di daerah Makassar. Oleh karena itu, peneliti ingin melakukan penelitian mengenai karakteristik pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal di Rumah Sakit Wahidin Sudirohusodo sebagai rumah sakit rujukan di daerah Sulawesi Selatan. Hasil penelitian ini dapat memberikan informasi lebih baik tentang karakteristik dan dapat menjadi referensi bagi penelitian yang lebih lanjut mengenai penyakit jantung bawaan asianotik yang terkait dengan hipertensi pulmonal.

1.2. Rumusan Masalah

Berdasarkan latar belakang di atas, rumusan masalah pada penelitian ini adalah: Bagaimana karakteristik pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal pada rumah sakit Wahidin Sudirohusodo periode Januari-Juni 2023.

1.3.Tujuan Penelitian

1.3.1. Tujuan Umum

Mengetahui karakteristik pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal pada rumah sakit Wahidin Sudirohusodo periode Januari - Juni 2023.

1.3.2. Tujuan Khusus

1. Mengetahui distribusi frekuensi berdasarkan usia pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal di RS. Wahidin Sudirohusodo periode Januari - Juni 2023.
2. Mengetahui distribusi frekuensi berdasarkan jenis kelamin pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal di RS. Wahidin Sudirohusodo periode Januari - Juni 2023.
3. Mengetahui distribusi frekuensi berdasarkan jenis kelainan penyakit pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal di RS. Wahidin Sudirohusodo periode Januari - Juni 2023.

1.4.Manfaat Penelitian

1.4.1. Manfaat Klinis

1. Menjadi acuan dalam melakukan perawatan pada pasien khususnya pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal.
2. Sebagai tindakan pencegahan penyakit jantung bawaan

asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal.

3. Menjadi referensi bagi penelitian yang lebih lanjut mengenai hipertensi pulmonal yang terkait dengan penyakit jantung bawaan asianotik.

1.4.2. Manfaat Akademis

1. Menambah informasi dan pengetahuan pembaca khususnya mengenai karakteristik pasien penyakit jantung bawaan asianotik yang mengalami hipertensi pulmonal.
2. Menjadi sumber kepustakaan dan referensi di Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin.
3. Menjadi pertimbangan untuk diteliti lebih lanjut dimasa depan.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1. Penyakit Jantung Bawaan

2.1.1. Definisi Penyakit Jantung Bawaan

Jantung merupakan organ yang berperan penting dalam memompa darah melalui sistem sirkulasi untuk menyuplai oksigen dan nutrisi jaringan di seluruh tubuh.² Penyakit jantung bawaan (PJB) merupakan kelainan baik pada struktur jantung atau pembuluh darah besar maupun fungsi jantung yang didapat sejak masih berada dalam kandungan. PJB terjadi akibat adanya gangguan atau kegagalan pembentukan dan perkembangan jantung dan pembuluh darah besar pada fase awal kehidupan janin. Kelainan dapat terjadi pada dinding jantung, sekat jantung, katup jantung, maupun pembuluh darah besar yang keluar dari jantung. Akibatnya, dapat terjadi gangguan aliran darah, misalnya sumbatan atau gangguan aliran darah akibat penyempitan katup jantung atau pembuluh darah besar, bahkan aliran darah ke jalur yang tidak semestinya akibat adanya lubang di sekat jantung atau kebocoran pada katup jantung yang tidak sempurna. PJB merupakan kelainan bawaan tersering yang dapat menjadi penyebab utama kematian pada tahun pertama kehidupan.²¹

PJB cenderung memiliki prognosis yang lebih baik bila penanganan awal dapat diberikan; namun, seringkali pasien dengan PJB

baru terdiagnosis setelah pasien itu mengalami komplikasi sehingga mengakibatkan gangguan perkembangan. Sebuah studi dari bidang Forensik menemukan bahwa PJB merupakan salah satu penyebab penting terjadinya kematian jantung mendadak pada anak-anak. Dari total kasus PJB yang meninggal, sebanyak 52% bahkan tidak terdiagnosis sebagai PJB semasa pasien hidup.²²

2.1.2. Etiologi Penyakit Jantung Bawaan

Penyakit jantung kongenital mungkin di sebabkan oleh interaksi antara predisposisi genetik dan faktor lingkungan.²³ Penyebab spesifik dari PJB sampai saat ini seringkali tidak dapat diterangkan pada sebagian besar kasus. Beberapa kondisi seperti faktor genetik, faktor lingkungan, maternal, lingkungan, infeksi, paparan radiasi, atau obat-obatan yang dikonsumsi selama kehamilan dapat berperan dalam malformasi jantung. Sindrom genetik yang paling sering disertai PJB adalah trisomi 13 (sindrom Patau), trisomi 18 (sindrom Edwards), trisomi 21 (sindrom Down), kromosom 45 XO (sindrom Turner) dan sindrom Marfan.^{21, 24}

2.1.3. Klasifikasi Penyakit Jantung Bawaan

Penyakit jantung bawaan pada masa dewasa merupakan populasi yang berkembang pesat karena kemajuan dalam diagnosis dan pengobatan penyakit jantung bawaan. Kebanyakan anak-anak dengan penyakit jantung bawaan saat ini diharapkan dapat bertahan hidup

hingga dewasa dengan atau tanpa bantuan koreksi bedah atau terapi paliatif. Saat ini diperkirakan terdapat kurang lebih satu juta pasien dewasa yang menderita penyakit jantung bawaan dan jumlah tersebut akan terus meningkat seiring kemajuan diagnosis dan terapi.²⁵

Penyakit jantung bawaan dibagi menjadi 2 klasifikasi, yaitu penyakit jantung bawaan asianotik dan sianotik.^{26,27}

1. Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

a. Defek Septum Ventrikel

Defek septum ventrikel atau *Ventricular Septal Defect* (VSD) merupakan kelainan berupa lubang atau celah pada septum di antara rongga ventrikel akibat kegagalan fusi atau penyambungan sekat interventrikel. Defek ini merupakan defek yang paling sering dijumpai, meliputi 20-30% pada penyakit jantung bawaan. Berdasarkan letak defek, VSD dibagi menjadi 3 bagian, yaitu defek 12 septum ventrikel perimembran, defek septum ventrikel muskuler, defek subarterial.²⁸

b. Defek Septum Atrium

Defek septum atrium adalah kelainan akibat adanya lubang pada septum intersisial yang memisahkan atrium kiri dan kanan. Defek ini meliputi 7-10% dari seluruh insiden penyakit jantung bawaan dengan rasio perbandingan penderita perempuan dan laki-laki 2:1. Berdasarkan letak lubang defek

ini dibagi menjadi defek septum atrium primum, bila lubang terletak di daerah ostium primum, defek septum atrium sekundum, bila lubang terletak di daerah fossa ovalis dan defek sinus venosus, bila lubang terletak di daerah sinus venosus, serta defek sinus koronarius.²⁹

c. Duktus Arteriosus Persisten

Duktus arteriosus persisten adalah duktus arteriosus yang tetap membuka setelah bayi lahir. Kelainan ini banyak terjadi pada bayi-bayi yang lahir prematur. Insiden duktus arteriosus persisten sekitar 10-15% dari seluruh penyakit jantung bawaan dengan penderita perempuan melebihi laki-laki. Penderita PDA yang memiliki defek kecil dapat hidup normal dengan tidak atau sedikitnya gejala, namun defek yang besar dapat menimbulkan gagal jantung kongestif yang serupa dengan gagal jantung pada VSD. Pada pemeriksaan fisik ditemukan adanya murmur sinambung (*continuous murmur*) di sela iga 2-3 kiri sternum menjalar ke infraklavikuler.²⁹

d. *Atriocentricular septal defect*

Atrioventricular septal defect (AVSD) adalah kelainan berupa defek pada septum atrioventrikular (AV) di atas atau bawah katup AV, disertai kelainan katup AV; terjadi akibat pertumbuhan yang abnormal dari endokardial cushion pada masa janin. AVSD mewakili 4% sampai 5% bawaan cacat

jantung. Berbagai klasifikasi telah digunakan untuk menggambarkan AVSD, sehingga sering membingungkan. Namun sekarang digunakan kesepakatan membagi AVSD menjadi dua bentuk, yaitu parsial bila hanya ada *atrial septal defect* (ASD) primum tanpa *ventricular septal defect* (VSD), dengan dua katup AV (mitral dan trikuspid) yang tidak menutup dengan sempurna sehingga terdapat mitral regurgitasi. Komplit bila ada defek atau lubang pada septum atrium dan ventrikel.³⁰

2. Penyakit Jantung Bawaan Sianotik

a. Tetralogi Fallot

Tetralogi Fallot merupakan penyakit jantung bawaan sianotik yang banyak ditemukan yakni berkisar 7-10% dari terdengar bunyi jantung ke-1 normal sedangkan bunyi jantung ke-2 tunggal disertai murmur ejeksi sistolik di bagian parasternal sela iga 2-3 kiri.

b. Atresia Pulmonal Dengan Sekat Ventrikel Utuh

Pada keadaan ini ada obstruksi total aliran keluar ventrikel kanan, sekat ventrikel utuh, dan hipoplasia ventrikel kanan dan katup trikuspidal yang bervariasi.³¹ Hemodinamiknya sangat menyerupai hemodinamik atresia trikuspid, karena tidak ada aliran keluar efektif dari ventrikel kanan dan pada dasarnya semua darah atrium kanan di piraukan ke atrium kiri, ventrikel

kiri, dan aorta.³²

c. Ventrikel Kanan Bersaluran Keluar Ganda

Disebut demikian, apabila kedua arteri besar secara keseluruhan atau hampir seluruhnya keluar dari ventrikel kanan. Hubungan antara kedua arteri besar sering berdampingan dan paralel, aorta di kanan atau di kiri, di depan atau di belakang, sering menyerupai transposisi arteri-arteri besar.³³

d. Atresia Trikuspid

Atresia trikuspid merupakan 1% dari semua penyakit jantung kongenital pada tahun pertama kehidupan. Ada agenesis lubang trikuspid, tanpa lubang dari atrium kanan ke ventrikel kanan, dan satu-satunya jalan keluar dari atriumkanan untuk aliran balik vena sistemik adalah hubungan interatrium, biasanya foramen ovale paten yang lebar. Pencampuran seluruh aliran balik vena pulmonalis dan aliran balik vena sistemik terjadi pada atrium kiri, dan akibatnya desaturasi oksigen arteri sistemik akan bergantung pada aliran darah pulmonal. Aliran darah pulmonal biasanya sangat berkurang pada atresia trikuspid karena defek sekat ventrikel vestriktif, kecil, dan saluran keluar ventrikel kanan yang stenotik tidak berkembang.

2.1.4. Faktor Risiko Penyakit Jantung Bawaan

PJB dapat terjadi karena dua faktor yaitu faktor genetik dan faktor lingkungan. Faktor genetik antara lain pengaruh keturunan atau riwayat penyakit dalam keluarga dan sindrom tertentu karena jumlah kromosom yang tidak normal seperti sindrom *Down*. Faktor lingkungan seperti infeksi maternal virus rubella, penggunaan obat-obatan yang teratogenik selama masa kehamilan, konsumsi alkohol yang berlebihan (maternal alcohol abuse).²⁵

1. Faktor genetik primer

Kelainan pada PJB sering ditemukan karena kelainan kromosom (trisomy 13, 18, 21). Adanya penyakit jantung seperti *hypertrophic cardiomyopathia* disebabkan oleh mutasi *single gene* dan diturunkan. Menurut Mendel kelainan jantung didapatkan dalam satu keluarga (*family clustering*).³⁴

2. Faktor lingkungan murni.³⁴

a. Rubella, pada keadaan ini sering didapatkan VSD, PDA, Pulmonary artery stenosis dan valvular pulmonic stenosis.

Penyebabnya adalah murni rubella.

b. Mumps, dapat menyebabkan *endocardial fibro elastosis*.

c. Thalidomide obat anti muntah yang dapat menyebabkan TOF.

3. *Multifactorial Inheritance*

Polygenic, yaitu beberapa gen yang berinteraksi dengan faktor lingkungan.

2.1.5. Manifestasi Klinis

Gangguan hemodinamik akibat kelainan jantung dapat memberikan gejala yang menggambarkan derajat kelainan. Adanya gangguan pertumbuhan, sianosis, berkurangnya toleransi latihan, kekerapan infeksi saluran napas berulang, dan terdengarnya bising jantung, merupakan petunjuk awal terdapatnya kelainan jantung pada seorang bayi atau anak.³⁵

Adapun petunjuk awal terdapatnya kelainan jantung pada seorang bayi atau anak, yaitu:³⁵

a. Gangguan pertumbuhan

Pada PJB non sianotik dengan pirau kiri ke kanan, gangguan pertumbuhan timbul akibat berkurangnya curah jantung. Pada PJB sianotik, gangguan pertumbuhan timbul akibat hipoksemia kronis. Gangguan pertumbuhan ini juga dapat timbul akibat gagal jantung kronis pada pasien PJB.

b. Sianosis

Sianosis timbul akibat saturasi darah yang menuju sistemik rendah. Sianosis mudah dilihat pada selaput lendir mulut, bukan disekitar mulut. Sianosis akibat kelainan jantung ini (sianosis sentral) perlu dibedakan pada sianosis perifer yang sering didapatkan pada anak yang kedinginan. Sianosis perifer lebih jelas terlihat pada ujung-ujung jari.

c. Toleransi Latihan

Toleransi latihan merupakan petunjuk klinis yang baik untuk menggambarkan status kompensasi jantung ataupun derajat kelainan jantung. Pasien gagal jantung selalu menunjukkan toleransi latihan berkurang. Gangguan toleransi latihan dapat ditanyakan pada orangtua dengan membandingkan pasien dengan anak sebaya, apakah pasien cepat lelah, napas menjadi cepat setelah melakukan aktivitas yang biasa, atau sesak napas dalam keadaan istirahat. Pada bayi dapat ditanyakan saat bayi menyusui. Apakah ia hanya mampu minum dalam jumlah sedikit, sering beristirahat, sesak waktu mengisap, dan berkeringat banyak. Pada anak yang lebih besar ditanyakan kemampuannya berjalan, berlari atau naik tangga. Pada pasien tertentu seperti pada TOF anak sering jongkok setelah lelah berjalan.

d. Infeksi saluran napas berulang

Gejala ini timbul akibat meningkatnya aliran darah ke paru sehingga mengganggu sistem pertahanan paru. Sering pasien dirujuk ke ahli jantung anak karena anak sering menderita demam, batuk dan pilek. Sebaliknya tidak sedikit pasien PJB yang sebelumnya sudah diobati sebagai tuberkulosis sebelum di rujuk ke ahli jantung anak.

e. Bising jantung

Bising jantung merupakan tanda penting dalam menentukan penyakit jantung bawaan. Bahkan kadang-kadang tanda ini yang merupakan alasan anak dirujuk untuk dilakukan pemeriksaan lebih lanjut. Lokasi bising, derajat serta penjarannya dapat menentukan

jenis kelainan jantung. Namun tidak terdengarnya bising jantung pada pemeriksaan fisik, tidak menyingkirkan adanya kelainan jantung bawaan. Jika pasien diduga menderita kelainan jantung, sebaiknya dilakukan pemeriksaan penunjang untuk memastikan diagnosis.

2.1.6. Komplikasi

Komplikasi yang dapat terjadi pada penyakit jantung bawaan antara lain:³⁵

a. Sindrom Eisenmenger

Komplikasi ini terjadi pada PJB non-sianotik yang menyebabkan aliran darah ke paru yang meningkat. Akibatnya lama kelamaan pembuluh kapiler di paru akan bereaksi dengan meningkatkan resistensinya sehingga tekanan di arteri pulmonal dan di ventrikel kanan meningkat. Jika tekanan di ventrikel kanan melebihi tekanan di ventrikel kiri maka terjadi pirau terbalik dari kanan ke kiri sehingga anak mulai sianosis. Tindakan bedah sebaiknya dilakukan sebelum timbul komplikasi ini.

b. Serangan Sianotik

Komplikasi ini terjadi pada PJB sianotik. Pada saat serangan anak menjadi lebih biru dari kondisi sebelumnya, tampak sesak bahkan dapat timbul kejang. Kalau tidak cepat ditanganidapat menimbulkan kematian.

c. Abses Otak

Abses otak biasanya terjadi pada PJB sianotik. Biasanya abses otak terjadi pada anak yang berusia di atas 2 tahun. Kelainan ini diakibatkan adanya hipoksia dan melambatnya aliran darah di otak. Anak biasanya datang dengan kejang dan terdapat defisit neurologis.

2.1.7. Prognosis

Prognosis penyakit jantung bawaan tergantung pada keparahan defek yang ada dan usia saat penyakit pertama kali dideteksi. Semakin awal deteksi dilakukan, semakin cepat pasien bisa diberikan tata laksana korektif dan semakin baik prognosinya.

2.2. Hipertensi Pulmonal

2.2.1. Definisi Hipertensi Pulmonal

Hipertensi Pulmonal (HP) merupakan kondisi rata-rata tekanan pembuluh darah pulmonal meningkat dan kondisi ini dapat menyebabkan gangguan pada parenkim paru dan saluran nafas yang akan menurunkan fungsi pernafasan.⁶⁻⁸ Kondisi peningkatan tekanan darah dan resistensi vaskular paru ini dapat menyebabkan gangguan pada parenkim paru dan saluran nafas yang pada akhirnya menurunkan fungsi ventilasi penderita. Selain mengganggu fungsi pernafasan, hipertensi pulmonal juga dapat menyebabkan hipertrofi jantung kanan dan dapat berakhir kematian akibat gagal jantung kanan.⁸

Untuk mendiagnosis hipertensi pulmonal (PH), perlu dilakukan pengukuran tekanan arteri pulmonal rata-rata (mPAP) selama kateterisasi jantung kanan. PH didefinisikan sebagai $mPAP \geq 20$ mmHg pada saat istirahat.^{13,14} Hipertensi pulmonal akibat penyakit jantung kongenital dapat disebabkan oleh defek kongenital pada jantung yang belum dikoreksi dengan shunting kiri ke kanan (Sindrom Eisenmenger).³⁶

Terdapat beberapa penyebab peningkatan tekanan dalam sirkulasi paru-paru. Perbedaan mendasar dibedakan antara PH prakapiler dan pascakapiler. Hipertensi pulmonal pascakapiler disebabkan oleh penyakit jantung kiri, sedangkan berbagai bentuk hipertensi pulmonal prakapiler dibedakan berdasarkan asalnya.³⁷

Tabel 2.1. Definisi Hipertensi Pulmonal berdasarkan Hemodinamik

Definisi	Karakteristik ^a	Pengelompokan Secara Klinis Berdasarkan Etiologi
PH	$PAPm > 20$ mmHg	Semua
PH prakapiler	$PAPm > 20$ mmHg $PAWP < 15$ mmHg	1. Hipertensi arteri pulmonal 2. PH karena penyakit paru-paru 3. Trombo-embolik PH kronis 4. PH dengan mekanisme tidak jelas dan/atau multifactorial
PH Pascakapiler	$PAPm > 20$ mmHg $PAWP > 15$ mmHg	1. PH karena penyakit jantung kiri 2. PH dengan mekanisme tidak

		jelas dan/atau multifactorial
PH pascakapiler terisolasi	DPG < 7 mmHg dan/atau PVR < 3 WU ^b	
Kombinasi PH pra dan pascakapiler	DP > 7 mmHg dan/atau PVR > 3 WU ^b	
CO = cardiac output; DPG = diastolic pressure gradient (diastolic PAP - mean PAWP); mPAP = mean pulmonary arterial pressure; PAWP = pulmonary arterial wedge pressure; PH = pulmonary hypertension; PVR = pulmonary vascular resistance; WU = wood units. aSemua nilai diukur saat istirahat. bWood Units dalam dynes.s.cm ⁻⁵		

Kondisi penyakit jantung yang berhubungan dengan Sindrom Eisenmenger adalah defek septum ventrikel defek septum atrium, patent ductus arteriosus, defek septum atrioventrikular anomali aliran balik vena parsial atau total, dan transposisi arteri besar.³⁸

2.2.2. Patofisiologi

Hipertensi pulmonal memiliki ciri khas terjadinya vasokonstriksi pulmonal sebagai konsekuensi dari disfungsi endotel yang kemudian menyebabkan vasokonstriksi, remodeling vaskular dengan proliferasi sel yang berlebihan diperparah dengan adanya penurunan apoptosis dan trombosis sel.³⁹

Proses remodeling merupakan ciri khas patologis dari hipertensi arteri pulmonal, kemudian akan mempengaruhi seluruh lapisan pembuluh darah yang kemudian menyebabkan obstruksi arteri pulmonal akibat proliferasi pembuluh darah. Proses yang terjadi selanjutnya adalah peningkatan pulmonary vascular resistance (PVR)

yang belum dapat dikompensasi oleh dinding jantung kanan yang masih tipis. Proses adaptasi dan kompensasi terjadi maladaptif, remodeling hipertrofi ventrikel kanan yang dapat mengakibatkan disfungsi ventrikel kanan. Hipertrofi ventrikel kanan juga akan menyebabkan gangguan kinerja ventrikel kiri dikarenakan pergeseran septum interventrikel yang menyebabkan gangguan pengisian ventrikel kiri, gangguan fungsi sistolik dan diastolik ventrikel kiri. Kegagalan ventrikel kanan dapat menyebabkan gagal sirkulasi dan terjadi syok yang menyebabkan kematian.⁴⁰

2.2.3. Klasifikasi Hipertensi Pulmonal

Pasien dengan PH diklasifikasikan menjadi lima kelompok klinis berdasarkan karakteristik hemodinamik, etiologi, dan patologisnya. Menurut WHO, hipertensi pulmonal dibagi menjadi lima berdasarkan penyebab yang berbeda.⁴⁸

1. *Pulmonary Arterial Hypertension* (PAH)

1.1 PAH Idiopatik

1.2 PAH Herediter

1.3 PAH yang berhubungan dengan :

1.3.1 Penyakit jaringan ikat

1.3.2 Infeksi Human Immunodeficiency Virus (HIV)

1.3.3 Hipertensi Porta

1.3.4 Penyakit jantung bawaan

1.4 PAH akibat obat dan toksin

1.5 PAH persisten pada neonatus

2. *Pulmonary Hypertension due to left heart disease*

2.1 PH akibat gagal jantung dengan preserved LVEF

2.2 PH akibat gagal jantung dengan reduced LVEF

2.3 Penyakit katup jantung

2.4 Kondisi kardiovaskular bawaan mengarah ke arah PH pasca kapiler

3. *Pulmonary hypertension due to lung diseases*

3.1 Penyakit paru obstruktif

3.2 Penyakit paru restriktif

4. *Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)*

4.1 PH tromboemboli kronis

4.2 Obstruksi arteri pulmonalis lainnya

5. *Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms*⁴¹

5.1 Kelainan hematologi

5.2 Kelainan sistemik dan metabolic

5.3 Penyakit jantung bawaan kompleks

2.2.4. Faktor Risiko Hipertensi Pulmonal

Faktor risiko yang dapat menyebabkan hipertensi pulmonal :⁴²

1. Riwayat Keluarga

Ketika dua atau lebih anggota keluarga dekat (orang tua, saudara kandung, anak) memiliki hipertensi pulmonal atau anggota

keluarga diketahui memiliki mutasi gen penyebab hipertensi pulmonal.

2. Jenis Kelamin

Idiopatik *Pulmonary Arterial Hypertension* (IPAH) dan *Pulmonary Arterial Hypertension* familial (FPAH) setidaknya 2,5 kali lebih sering terjadi pada wanita daripada pria. Banyak penyakit jaringan ikat (skleroderma, lupus), yang merupakan penyebab penting *Pulmonary Arterial Hypertension*, lebih sering terjadi pada wanita.

3. Obat-obatan

Obat-obatan tertentu diketahui menyebabkan *Pulmonary Arterial Hypertension*. Ini termasuk penyalahgunaan obat-obatan (*methamphetamine*, kokain). Obat-obatan medis juga dapat menyebabkan *Pulmonary Arterial Hypertension*, termasuk obat diet tertentu, dan kemoterapi untuk kanker

2.2.5. Gejala Hipertensi Pulmonal

Gejala yang ditimbulkan oleh Hipertensi pulmonal, antara lain :⁴³

1. Bibir dan kulit biru (*sianosis*),
2. Tekanan atau nyeri dada,
3. Pusing atau pingsan,
4. Denyut nadi cepat atau detak jantung berdebar,
5. Sesak napas (*dispnea*), awalnya saat berolahraga dan akhirnya saat

istirahat,

6. Pembengkakan (edema) di pergelangan kaki dan kaki.

2.2.6. Diagnosis Hipertensi Pulmonal

Diagnosis hipertensi pulmonal dapat ditegakkan dengan melakukan :

1. Pemeriksaan Fisik

Pada pemeriksaan fisik dapat ditemukan peningkatan bunyi jantung kedua (komponen P2), ventrikel kanan terangkat, distensi vena jugularis, refluks hepatojugular, asites, hepatomegali dan/atau splenomegali, edema, murmur regurgitasi katup trikuspid/pulmoner, dan gallop S3. Penyakit yang berhubungan dengan PH dapat diketahui melalui riwayat penyakit dan pemeriksaan fisik.⁴⁴

2. Pemeriksaan Penunjang:⁴¹

a. Ekokardiogram

Pemindaian yang menggunakan gelombang suara frekuensi tinggi untuk membuat gambar jantung; ini digunakan untuk memperkirakan tekanan di arteri pulmonalis dan menguji seberapa baik kedua sisi jantung memompa. Kateter dimasukkan ke dalam pembuluh darah di leher, lengan atau selangkangan, dan diteruskan ke arteri pulmonalis untuk mengukur tekanan darah secara akurat di sisi kanan jantung dan arteri pulmonalis.

b. Rontgen dada

Memeriksa gejala seperti pembesaran jantung atau jaringan parut di paru-paru, yang dapat menyebabkan sesak napas.

c. Tes fungsi paru

Tes fungsi paru harus mencakup kapasitas total paru-paru dan kapasitas difusi paru-paru terhadap karbon monoksida (DLCO).

d. Tes latihan kardiopulmonal

Uji latihan kardiopulmonal ini juga dapat membantu menentukan penyebab dari keterbatasan latihan pada pasien sesak yang tidak diketahui penyebabnya.

e. Lab dan Imunonologi

Pemeriksaan darah kurang berperan dalam penegakan diagnosis PH, tetapi membantu membedakan jenis-jenis PH serta mengetahui ada tidaknya komplikasi pada organ lain.

2.2.7. Tatalaksana Hipertensi Pulmonal

Pengobatan hipertensi pulmonal telah berkembang pada dekade akhir ini. Hal terpenting dalam perawatan pasien hipertensi pulmonal adalah konseling dan edukasi mengenai kondisi penyakit itu sendiri. Tujuan pengobatan saat ini adalah memperbaiki gejala, memperbaiki kapasitas Latihan fungsi ventrikel kanan dan hemodinamika. Untuk pilihan olahraga yang disarankan adalah olahraga yang bersifat aerobik, diet restriksi natrium (<2400mg/hari). Terapi yang dapat digunakan untuk memperbaiki gejala pada pasien dengan hipertensi pulmonal diantaranya antagonis kalsium, prostanoid, antagonis reseptor

endotelin, dan inhibitor fosfodiesterase. Terapi intervensi seperti septostomi dapat dilakukan dengan tujuan perbaikan penghantaran oksigen sistemik berdasarkan perbaikan curah jantung, sedangkan transplantasi paru atau jantung- paru yang pada umumnya dilakukan jika adanya penyakit jantung bawaan yang kompleks.⁴⁵

2.2.8. Faktor – Faktor Penyebab Hipertensi Pulmonal

1. Penyakit Jantung Bawaan Asianotik

Penyakit jantung bawaan (PJB) asianotik adalah kelainan struktur dan fungsi jantung yang dibawa sejak lahir yang tidak ditandai dengan sianosis, terdapat lubang abnormal pada sekat jantung yang disertai pirau kiri ke kanan sehingga terjadinya pencampuran darah dari kedua sisi dan kelainan salah satu katup jantung.⁴⁶

Penyakit jantung bawaan asianotik yang menyebabkan mengakibatkan aliran pirau dari kiri ke kanan contohnya defek septum ventrikel (DSV), defek septum atrium (DSA) dan duktus arteriosus paten (DAP).⁴⁶

a. Defek Septum Ventrikel (DSV)

Kelainan jantung yang ditandai dengan adanya celah atau lubang di antara kedua bilik jantung. Pada kondisi normal, seharusnya tidak ada lubang atau celah di antara kedua bilik jantung.

Defek septum vertical atau ventricular septal defect (VSD) adalah anomaly jantung kongenital, sehingga terjadi jalur hubungan abnormal antara ventrikel kiri dan ventrikel kanan jantung yang menimbulkan gangguan hemodinamik. VSD merupakan kelainan jantung bawaan yang paling sering pada anak, serta merupakan kelainan kedua paling sering ditemui pada orang dewasa setelah katup aorta bicuspid. Sebagian besar VSD menutup spontan. VSD yang gagal menutup dapat menimbulkan komplikasi seperti hipertensi arteri pulmoner, disfungsi ventrikel, dan risiko aritma.⁴⁷

b. Defek Septum Atrium (DSA)

Atrial Septal Defect (ASD) adalah kelainan kongenital pada jantung disebabkan karena adanya defek pada sekat atrium yang menyebabkan hubungan langsung antara sekat atrium kiri dengan atrium kanan.²⁵

ASD ditandai dengan kelainan pada septum interatrial, sehingga memungkinkan aliran langsung vena pulmonalis dari atrium kiri ke atrium kanan.⁴⁸ Pasien *Atrial Septal Defect* (ASD) sering tidak menunjukkan gejala atau mungkin mengalami sesak napas saat berolah raga. Peningkatan aliran darah pulmonal, kelebihan beban jantung kanan, aritmia, dan hipertensi pulmonal cenderung meningkat seiring bertambahnya usia. Diperkirakan 25% pasien dengan *Atrial*

Septal Defect (ASD) yang tidak ditangani akan meninggal pada usia 27 tahun, 50% pada usia 37 tahun, dan 90% pada usia 60 tahun.⁴⁹

c. *Duktus Arteriosus paten (DAP)*

Kondisi ini terjadi ketika ductus arteriosus tetap terbuka setelah bayi lahir. Bila dibiarkan tidak tertangani, PDA dapat memicu hipertensi pulmonal, aritmia, dan gagal jantung.

2. HIV

Human Immunodeficiency Virus (HIV) adalah sejenis virus yang menginfeksi sel darah putih yang menyebabkan turunnya kekebalan tubuh manusia. Penderita HIV memerlukan pengobatan dengan Antiretroviral (ARV) untuk menurunkan jumlah virus HIV di dalam tubuh agar tidak masuk ke dalam stadium AIDS, sedangkan penderita AIDS membutuhkan pengobatan ARV untuk mencegah terjadinya infeksi oportunistik dengan berbagai komplikasinya.⁵⁰

2.3. Usia

Usia adalah umur individu yang terhitung mulai dari saat dilahirkan sampai berulang tahun. Semakin cukup umur, tingkat kematangan dan kekuatan seseorang akan lebih matang dalam berpikir dan bekerja. Kepercayaan masyarakat seseorang lebih dewasa dipercaya dari orang yang belum tinggi kedewasaannya. Hal ini dihubungkan dari pengalaman dan kematangan

jiwa.⁵¹

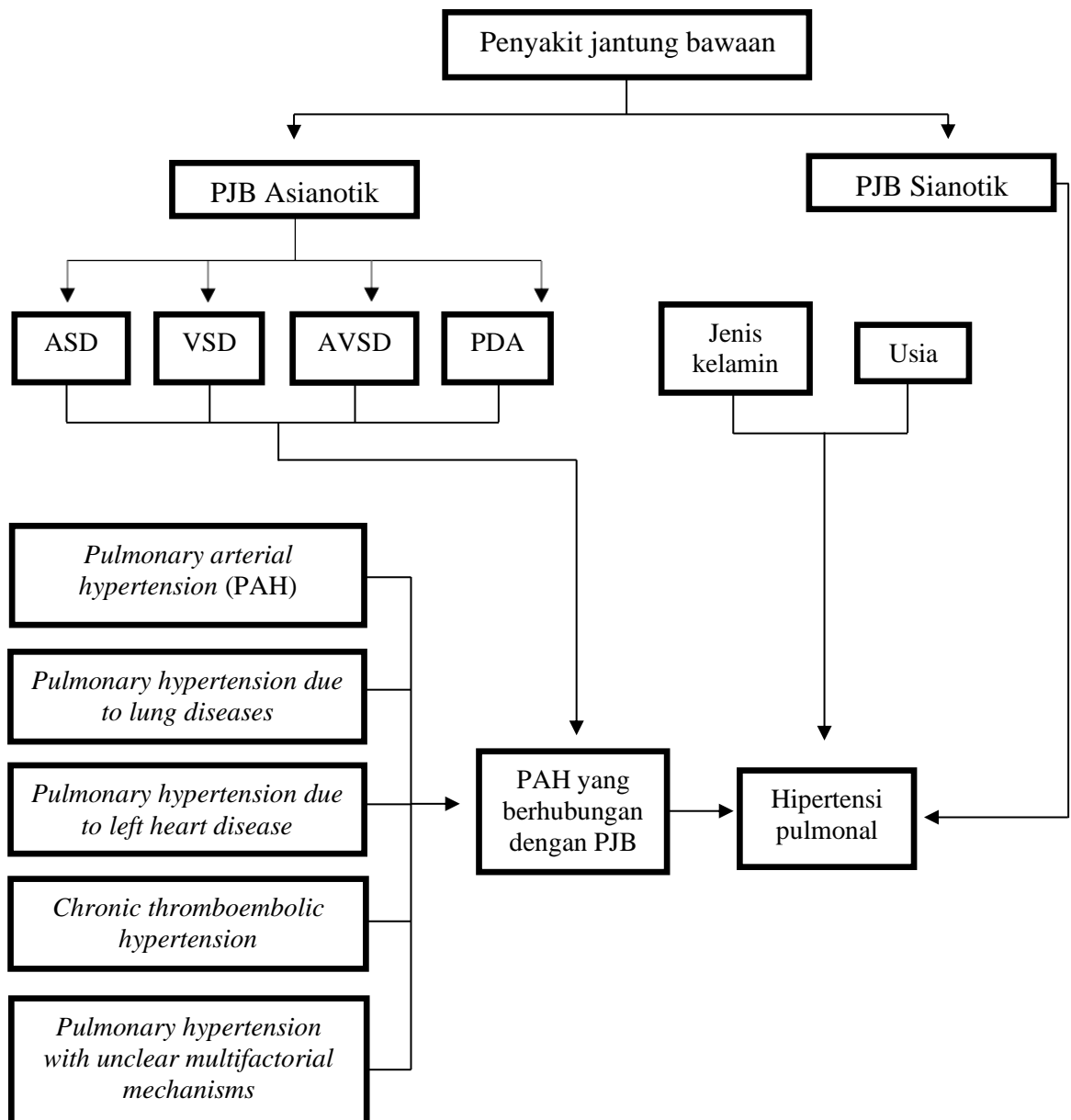
2.4. Jenis Kelamin

Jenis kelamin adalah perbedaan biologis laki-laki dan perempuan yang berkaitan dengan alat dan fungsi reproduksinya. Laki-laki memiliki penis, testis, jakun dan sperma, sedangkan perempuan memiliki rahim, indung telur dan payudara. Laki-laki lewat spermanya membuahi indung telur perempuan. Perempuan mengalami menstruasi, mengandung/hamil, melahirkan dan menyusui.⁵²

BAB III

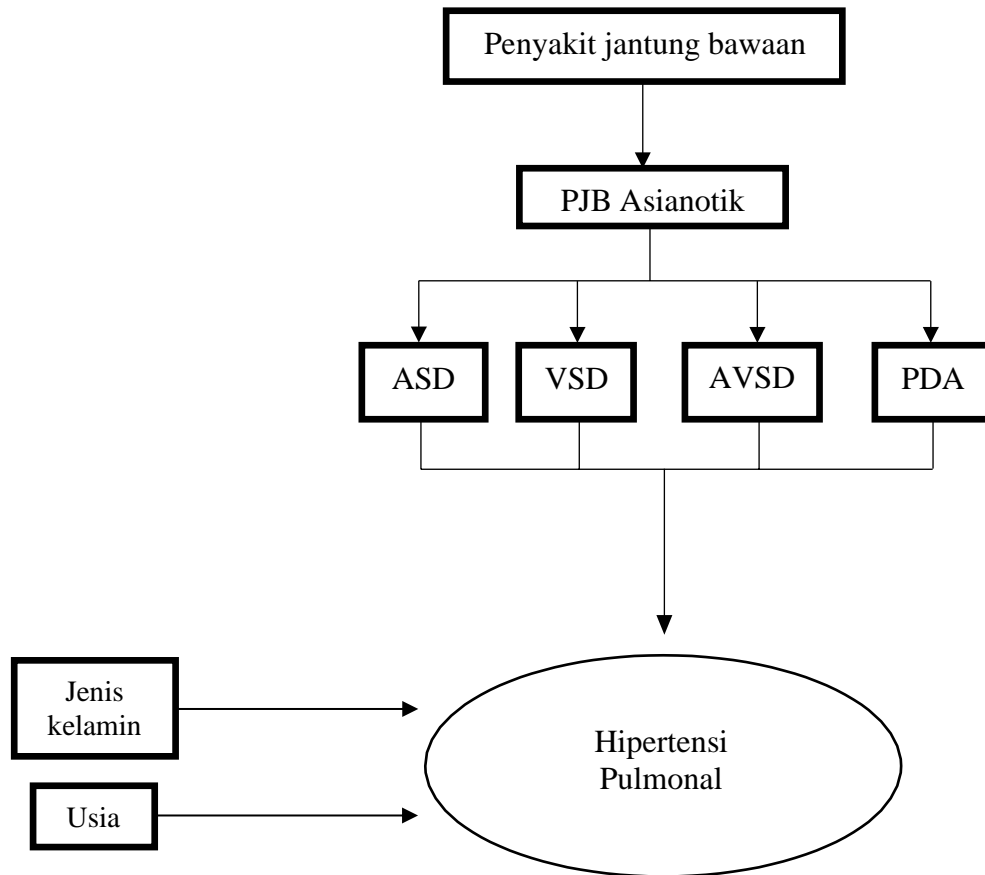
KERANGKA TEORI DAN KERANGKA KONSEPTUAL

3.1. Kerangka Teori



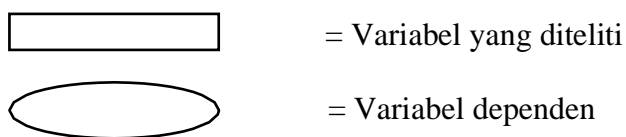
Gambar 1. Kerangka Teori Penelitian^{19, 43, 53, 54}

3.2. Kerangka Konsep



Gambar 2. Kerangka Konsep Penelitian

Keterangan :



3.3. Definisi Operasional dan Kriteria Objektif

Tabel 3.1 Definisi Operasional dan Kriteria Objektif Penelitian

No	Variabel	Definisi Operasional	Cara Ukur	Hasil Ukur	Skala
1.	Penyakit jantung bawaan	suatu kondisi yang didapatkan sejak lahir berupa abnormalitas struktur dan fungsi jantung yang disebabkan akibat kegagalan pembentukan struktur jantung pada saat dalam kandungan.	Rekam medik	1. Penyakit jantung bawaan 2. Tidak penyakit jantung bawaan	Nominal

2.	Hipertensi pulmonal	Kondisi dimana terjadi peningkatan tekanan rata-rata arteri pulmonal yang diukur dengan kateterisasi jantung kanan 20 mmHg saat istirahat.	Rekam medik	1. Hipertensi Pulmonal 2. Tidak hipertensi pulmonal	Nominal
----	------------------------	--	-------------	--	---------