

Suspek *Ventricular Septal Deffect (VSD)* dengan Sindrom *Eisenmenger* pada *Dextrocardia Situs Inversus*

Meti Destriyana¹, Ronald David Martua², Iswandi Darwis³, dan Eka Cania⁴

¹Mahasiswa, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Penyakit Dalam, Rumah Sakit Umum Daerah Ahmad Yani Metro

³Bagian Ilmu Penyakit Dalam, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

¹Bagian Ilmu Kedokteran Komunitas, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Kelainan jantung yang umum terkait dengan sindrom *Eisenmenger* adalah cacat septum ventrikel (VSD) sebanyak 33%. Trias berupa pirau sistemik ke paru, penyakit vaskular paru dan sianosis disebut sebagai sindrom *Eisenmenger*. Laki-laki berusia 26 tahun datang ke instalasi gawat darurat RSUD Ahmad Yani Metro pada 13 April 2017 dengan keluhan utama nyeri dada kanan. Autoanamnesis didapatkan keluhan tambahan berupa buang air besar berdarah, mimisan, mual, dan nyeri kepala sebelah. Riwayat penyakit sebelumnya, pasien mengalami kebiruan pada bibir dan kuku-kuku sejak usia 2 tahun dan di *diagnosis* penyakit jantung kongenital. Pada pemeriksaan fisik, TD 100/60 mmHg; nadi 71 x/menit, ireguler, isi kurang; pernapasan 22 x/menit; suhu 36,6°C; SpO₂ 67%; bibir, lidah, dan mukosa mulut sianosis; murmur pansistolik ke apeks jantung; bising usus meningkat, nyeri tekan epigastrium dan kuadran kanan atas abdomen; kuku tabuh, sianosis, dan *capillary refill time* > 2 sekon. Pada pemeriksaan penunjang ditemukan *polisitemia* relatif, *Dextrocardia* dengan situs inversus, dan iskemik luas dengan *Right Axis Deviation* (RAD). *Diagnosis* pasien ini adalah suspek VSD dengan sindrom *Eisenmenger* pada *Dextrocardia situs inversus*. Tatalaksana berupa O₂ sungkup 5-10 liter, cairan ruman *ringer lactate*, inj.omeprazole 2x40 mg, inj.furosemide 1x10mg, inj.ceftriaxone 2x1 g, inj.metil prednisolon 2x62,5 mg, inj.asam tranexamat 3x500 mg. Setelah stabil, pasien diperbolehkan pulang dan direncanakan untuk rujuk ke spesialis jantung dan pembuluh darah.

Kata kunci: dekstroardiak, kuku tabuh, sindrom *Eisenmenger*, VSD.

Suspected Ventricular Septal Deffect (VSD) with *Eisenmenger's* Syndrome in *Dextrocardia* With Situs Inversus

Abstract

The most common heart abnormality associated with *Eisenmenger's* syndrome is ventricular septal defect (VSD) of 33%. Trias of systemic to pulmonary shunts, pulmonary vascular disease and cyanosis are referred as *Eisenmenger's* syndrome. A 26 year old man who came to the Ahmad Yani Hospital emergency room on April 13, 2017 with a chief complaint of right chest pain. Autoanamnesis found additional complaints of bloody rectal, nosebleeds, nausea, and headaches. Previous disease history, the patient experienced blueness on the lips and nails since the age of 2 years and was diagnosed with congenital heart disease. On physical examination, BP is 100/60 mmHg; pulse 71 x/minute, irregular, fill less; respiration rate 22 x/minute; temperature 36.6°C; SpO₂ 67%; lips, tongue, and oral mucosa of cyanosis; pansystolic murmur to the cardiac apex; increased bowel sounds, epigastric and right upper quadrant of the abdomen tenderness; clubbing finger, cyanosis, and capillary refill time > 2 seconds. Additional exam found relative polycythemia, *Dextrocardia* with situs inversus, and broad ischemia with right axis deviation (RAD). The *diagnosis* of this patient is suspected VSD with *Eisenmenger's* syndrome in *Dextrocardia* with situs inversus. The treatments given in O₂ 5-10 liters, maintenance fluid Ringer lactate, inj.omeprazole 2x40 mg, inj.furosemide 1x10mg, inj.ceftriaxone 2x1 g, methyl prednisolone 2x62.5 mg inj.tranexamat acid 3x500 mg. Once stable, patient is allowed to go home and planned refer to a heart and blood vessel specialist.

Keywords: clubbing finger, *Dextrocardia*, *Eisenmenger* syndrome, VSD

Korespondensi: Meti Destriyana, Griya Gedong Meneng Indah Blok C9 No 12A Rajabasa Bandar Lampung (35145)
HP: 081271966485, email: metides7@gmail.com.

Pendahuluan

Angka kejadian *Eisenmenger* pada dewasa dengan penyakit jantung kongenital sekitar 1-6%, akan tetapi sudah jauh menurun di negara maju.¹ Hal ini dapat disebabkan oleh adanya metode yang cepat dalam mendeteksi kelainan jantung kongenital, terapi pembedahan maupun perkutan yang sesuai

waktunya sehingga mencegah berkembangnya sindrom *Eisenmenger* lebih lanjut.²

Sindrom *Eisenmenger* ialah istilah untuk menggambarkan keadaan fisiologis yang dimulai dengan adanya pirau jantung dari kiri ke kanan. Hal ini mengakibatkan tingginya aliran darah ke paru yang pada akhirnya

berkembang menjadi penyakit vaskular paru dan peningkatan resistensi vaskular darah paru. Peningkatan resistensi vaskular paru menyebabkan peningkatan tekanan *arteri pulmonalis* (*hipertensi arteri pulmonalis*).³

Di sisi lain, *Dextrocardia* yang merupakan kelainan jantung bawaan berupa kelainan letak jantung yang berada di tubuh kanan, tak jarang diikuti dengan kelainan organ viscera lainnya, hal ini dikenal dengan istilah situs inversus. Kejadian ini sangatlah jarang, meskipun angka kejadian sebenarnya tidak diketahui, namun estimasi kejadiannya 1/ 8.000–25.000 kelahiran hidup.⁴

Kasus

Seorang laki-laki berusia 26 tahun datang ke instalasi gawat darurat (IGD) RSUD Ahmad Yani Metro pada tanggal 13 April 2017 dengan keluhan nyeri dada kanan seperti ditimpa beban berat. Seminggu sebelumnya, pasien dirawat inap dengan keluhan utama muntah darah sebanyak dua kali. Os juga mengeluhkan pusing dan mimisan satu hari sebelum masuk rumah sakit. Pasien memiliki

riwayat penyakit jantung bawaan berupa kelainan letak jantung di dada sebelah kanan, juga memiliki tanda sianosis, mudah lelah, kejang, dan pingsan sejak usia dua tahun. Os memiliki kebiasaan merokok sejak lima tahun terakhir dan pernah minum alkohol. Riwayat penyakit keluarga, DM, dan hipertensi disangkal.

Pemeriksaan fisik didapatkan kesadaran kompos mentis, TD 100/60 mmHg, nadi 71 x/menit, ireguler, isi kurang, pernapasan 22 x/menit, suhu 36,6°C, SpO₂ 67%, berat badan 45 kg, tinggi badan 158 cm, IMT 18 (kurus). Pada *status generalis* didapatkan *sianosis* yang terlihat dari bibir, lidah, mukosa mulut, dan kuku berwarna kebiruan. Pemeriksaan jantung didapatkan *iktus kordis* di di *inter costae space* (ICS) V *mid axilla anterior dextra* serta bunyi *mur-mur pansistolik* (+) ke *apex* jantung. Pemeriksaan *abdomen* didapatkan nyeri tekan *epigastrium* dan *right upper quadrant* (RUQ). Pada keempat ekstremitas didapatkan sianosis, *capillary refill time* > 2 sekon, dan *clubbing finger*.



Gambar 1. Mukosa bibir dan mulut



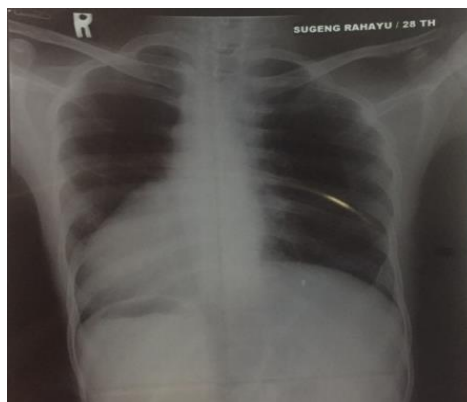
Gambar 2. *Clubbing finger* pada tangan



Gambar 3. *Clubbing finger* pada kaki

Pada pemeriksaan penunjang laboratorium didapatkan hasil eritrosit 7,82 juta/ μ l (normal, 4,37–5,63 juta/ μ l), Hb 21,8 mg/dl (normal, 14-18 mg/dl), trombosit 87 ribu/ μ l (150–450 ribu/ μ l), dengan kesan polisitemia relatif dan trombositopenia. Rontgen thorak didapatkan *Dextrocardia*

dengan *situs inversus* (gambar 4). Pada elektrokardiografi dengan hasil iskemik luas (V1–V6, I, AVL), *right axis deviation* (RAD) (gambar 5). Selanjutnya pasien mendapatkan terapi simptomatis berupa oksigen, PPI, diuretik, anti fibrinolitik, kortikosteroid, juga antibiotik.



Gambar 4. Rontgen thorak



Gambar 5. Elektrokardiogram

Pembahasan

Sindrom *Eisenmenger* seperti pada kasus dapat terjadi hematemesis (perdarahan mukosa) akibat gangguan sistem pembekuan darah (hiperviskositas plasma) akibat polisitemia.⁵ Polisitemia merupakan suatu keadaan terjadinya peningkatan jumlah eritrosit dalam darah (eritrositosis). Disebut sebagai polisitemia sekunder karena peningkatan produksi *erythropoietin* dari kompensasi hipoksia yang diakibatkan oleh sindrom *Eisenmenger*.⁶

Selain itu, kasus ini juga terdapat trombositopenia, yaitu dimana jumlah trombosit dalam darah kurang dari 150.000/ μ l. menurut Erwin et.al (2010) dikatakan bahwa trombositopenia yang terjadi merupakan hasil korelasi positif antara jumlah trombosit dan saturasi oksigen. Biasanya penurunan produksi ini diakibatkan oleh trombopoiesis yang tidak efektif, umur trombosit yang tidak berlangsung lama, serta fungsi trombosit yang menurun berbanding terbalik dengan peningkatan hematokrit yang terjadi.⁷ Hipotesis lain mengatakan, bahwa pirau kanan ke kiri yang mendistribusikan seluruh megakariosit melalui sistem sirkulasi arteri yang melewati paru-paru, sehingga megakariosit ter-fragmentasi menjadi trombosit, hal inilah yang menyebabkan terjadinya penurunan produksi trombosit.⁸

Mur-mur pansistolik merupakan tanda adanya kelainan jantung kongenital berupa defek penutupan ventrikel (VSD). Sindrom *Eisenmenger* yang terjadi pada orang dewasa biasanya diikuti oleh adanya kelainan jantung kongenital (PJK). Kelainan jantung yang paling

umum terjadi adalah VSD (33%).⁹ Pada awalnya, VSD adalah PJK dengan pirau jantung kiri ke kanan (asianotik) yang pada akhirnya, ventrikel kanan akan terdekomposisi sehingga ditandai dengan adanya pembesaran ventrikel kanan dan deviasi axis ke kanan (RAD) melalui pemeriksaan EKG didapatkan lead I (negatif), sedangkan lead AVF (positif), axis berada diantara $+90^\circ$ dan $+180^\circ$.

Dextrocardia pada kasus juga diikuti *situs inverse*, yaitu pada pemeriksaan rontgen thorax didapatkan letak jantung dalam posisi terbalik pada thorax kanan, diikuti dengan organ visceral lainnya, seperti lambung. *Dextrocardia* sendiri sangat jarang terjadi, yaitu sekitar 1/8.000–25.000 kelahiran hidup. Dalam suatu penelitian kohort retrospektif dikatakan, hanya terdapat 0,5% pasien PJK dengan kelainan *Dextrocardia* dan 26% diantaranya memiliki *situs inversus*.⁴

Simpulan

Sindrom *Eisenmenger* ialah istilah untuk menggambarkan keadaan fisiologis yang dimulai dengan adanya pirau jantung dari kiri ke kanan. Penilaian Pemeriksaan fisik klinis pasien dengan sindrom *Eisenmenger* umumnya menunjukkan hipertensi arteri paru, *sianosis sentral* dan *clubbing finger* dari semua ekstremitas. Untuk menegakkan suatu diagnosis sindrom *Eisenmenger* akibat VSD lebih lanjut dapat melakukan pemeriksaan ekokardiografi.

Daftar Pustaka

1. Mariana MC, Nair YM, Claudia RPC, Sergio PB, Antonio AL. Factors influencing

- outcomes in patients with Eisenmenger syndrome: a nine-year follow-up study. *Pulmonary Circulation*. 2017;7(3):635-42.
2. Aleksander K, Konstantinos D, Michael AG. Declining incidence and prevalence of Eisenmenger syndrome in the developed world: a triumph of modern medicine. *BMJ*. 2018;103(17):1313-4.
 3. Rudd N dan Fox L. Eisenmenger Syndrome & Cyanotic Congenital Heart Disease Long-term Effects of Hypoxemia in the Adult with CHD. *Wisconsin: Children's Hospital of Wisconsin, Milwaukee*; 2011.
 4. Sophie O, Dan J, Carla C, Preeti C, David SC. *Dextrocardia in Adults with Congenital Heart Disease*. Elsevier. 2015;25:352-7.
 5. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, dkk. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome: A Medical Update After Dana Point Part I: Epidemiology, Clinical Aspects and Diagnostic Options. *Current Cardiology Reviews*. 2010;(6):343-55.
 6. Puspitasari F & Harimurti GM. Hyperviscosity In Cyanotic Congenital Heart Disease. *J Kardiologi Indones*. 2010;31: 41-7.
 7. Erwin O, Siegrun M, Ingram SN, Koichiro N, Pedro TT, Andreas E, Alfred H, dkk. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome: A Medical Update after Dana Point Part III: Specific Management and Surgical Aspects. *Curr Cradiol Rev*. 2010;6(4):363-72.
 8. Michael CL, Joseph KP, John SC. Pathogenesis of Thrombocytopenia in Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am J Cardiol*. 200;98:254-8.
 9. Blieden LC, Moller JH. Small ventricular septal defect associated with severe pulmonary hypertension. *Br Heart J*. 1984;52:117.