

Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage

Sunu Budhi Raharjo, Poppy S. Roebiono, Vickry Wahidji, Anna Ulfah Rahajoe

Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage (TAPVD) pertama kali dilaporkan oleh Friedkowsky pada tahun 1868, namun baru pada tahun 1942 TAPVD dikenal sebagai sebuah entitas penyakit.¹ Penyakit ini jarang terjadi, insidensinya sekitar 1-3% dari semua penyakit jantung bawaan (PJB) atau sekitar 0,008% dari seluruh bayi lahir hidup.² Di Pusat Jantung Nasional Harapan Kita (PJN-HK), selama tahun 2006 terdapat 8 kasus (5 laki-laki dan 3 perempuan) atau sekitar 0,7% dari total kasus PJB.

Pasien dengan TAPVD sebagian besar akan menunjukkan gejala pada usia <1 tahun, dan bila tidak segera dikoreksi maka 80% kemungkinan akan meninggal pada usia 1 tahun. Sementara pasien yang tidak menunjukkan gejala pada umur <1 tahun biasanya mempunyai prognosis yang relatif lebih baik, dan operasi koreksi bisa dilakukan elektif saat usia kanak-kanak.¹ Terapi medikamentosa, terutama ditujukan untuk mengatasi gagal jantung, dan umumnya cukup membantu. Namun pada kasus TAPVD dengan obstruksi atau dengan hipertensi pulmonal, terapi medikamentosa ini tidak meningkatkan angka survival.³ Kami sajikan tiga kasus TAPVD sebagai ilustrasi kasus.

Ilustrasi kasus

Kasus I

By SNFS usia 3 bulan, perempuan, datang dengan keluhan utama batuk dan sesak napas. Ibunya mengeluhkan bahwa pasien menderita batuk sejak usia 1 bulan, dan bila minum susu sering berhenti karena sesak. Keluhan ini kadang disertai nafas cepat dan biru, sehingga dibawa ke RS X dan kemudian dirujuk ke PJN-HK. Bayi ini lahir dari ibu dengan riwayat kehamilan normal, tanpa riwayat minum obat maupun jamu; tetapi ada riwayat banyak membau cat dan anti-rayap saat hamil karena sedang memperbaiki rumah. Persalinan melalui *sectio caesaria* karena ketuban pecah dini, aterm, langsung menangis, tidak biru, berat lahir 3650 gram.

Pada pemeriksaan fisik terlihat bayi yang sesak dengan frekuensi napas 50-70x/menit, saturasi oksigen 86%, berat badan 4100 gr. Pulsasi nadi di semua ekstremitas normal. Pada auskultasi, terdengar suara jantung dengan ritme reguler, suara jantung 2 split dengan komponen pulmonal meningkat, *ejection systolic murmur* (ESM) derajat 3/6 di *upper left sternal border* (ULSB). Kuku jari kaki dan tangan tampak sianosis ringan. Dari foto rontgen dada terlihat kardiomegali (CTR 66%) dan peningkatan corakan vaskuler paru (*plethora*). EKG menunjukkan hipertrofi ventrikel kanan (RVH). Pemeriksaan laboratorium diperoleh Hb 16,1 gr/dl dan hematokrit 46. Ekokardiogram memperlihatkan semua vena pulmonalis melalui v. vertikal masuk ke vena innominata kemudian ke vena cava superior kanan, dan bermuara

Alamat korespondensi:

dr. Sunu Budhi Raharjo
Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular,
Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia
Pusat Jantung Nasional, Harapan Kita, Jakarta.

ke atrium kanan. Selain itu terdeteksi juga adanya defek septum atrium (*atrial septal defect, ASD*) secundum berdiameter 4 mm, dengan aliran pirau dari atrium kanan ke atrium kiri (*R → L shunt*), regurgitasi trikuspid derajat sedang; tak terlihat tanda-tanda obstruksi. Pada pasien ini segera dilakukan pembedahan reparasi TAPVD dan berhasil baik.

Kasus 2

By HH umur 10 bulan, datang karena orang tuanya merasa adanya gagal tumbuh kembang (tampak lebih kecil dari anak seusianya). Sejak lahir pasien tampak sering capai bila minum ASI, sebentar-sebentar berhenti. Berat badan dirasa tidak naik-naik dan gerakan motorik lebih lamban dari anak seusianya. Satu bulan terakhir ini pasien sering batuk demam, sehingga diperiksakan ke dokter spesialis anak, dikatakan ada kelainan jantung sehingga dirujuk ke PJJN-HK. Riwayat kehamilan ibu: saat kehamilan trimester pertama pernah 2 kali terserum listrik pompa air dan terkejut, minum jamu dan obat-obatan disangkal. Pasien lahir spontan ditolong bidan, langsung menangis, tidak biru dengan berat lahir 2900 gram.

Pada pemeriksaan fisik terlihat saturasi oksigen 88% dengan frekuensi napas 32x/menit, berat badan 6100 gram. Pulsasi nadi di semua ekstremitas normal. Pada auskultasi, terdengar suara jantung dengan ritme reguler, suara jantung 2 split dengan komponen pulmonal meningkat, ESM derajat 3/6 di ULSB. Kuku terlihat sianosis dan jari berbentuk tabuh (*clubbing fingers*). Elektrokardiogram menunjukkan RVH dan *right axis deviation*, sedangkan dari foto rontgen dada terlihat kardiomegali dan *plethora*. Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan Hb 14,7 gr/dl dan hematokrit 44. Ekokardiogram menunjukkan semua vena pulmonalis bermuara ke junction vena cava superior kanan – atrium kanan, tanpa ada tanda obstruksi. Terdeteksi pula adanya *Patent Foramen Ovale* (PFO) yang teregang membuat celah berdiameter 7 mm sehingga terjadi aliran pirau *R → L*, disertai regurgitasi trikuspid berat. Pemeriksaan sadap jantung mengkonfirmasi temuan ekokardiografi, dan tes oksigen 100% menunjukkan bahwa vaskular pulmonal reaktif. Pasien kemudian dikirim ke bedah, dan dilakukan reparasi TAPVD dengan hasil baik. Masalah pasca bedah adalah hipertensi pulmonal, sehingga pasien memerlukan perawatan ICU selama 5 hari. Saat pulang kondisi klinis pasien baik.

Kasus 3

By MK umur 4 bulan, perempuan, dikeluhkan biru sejak 1 bulan terakhir, terutama saat menangis. Bersamaan dengan itu, napas tampak memburu dan cepat. Saat menyusui pasien sering berhenti setelah 2-3 sedotan karena capek. Ibu pasien juga merasa bayinya lebih kecil dari bayi seusianya, dan sulit makan. Riwayat kehamilan: kontrol tidak teratur, riwayat minum obat-obatan dan jamu disangkal. Pasien lahir spontan, ditolong bidan, dengan berat lahir 3000 gram.

Pada pemeriksaan fisik terlihat bayi tampak sesak dengan frekuensi napas 50-70x/menit, saturasi oksigen 70%, berat badan 3900 gram. Pulsasi nadi di semua ekstremitas normal. Pada auskultasi, terdengar suara jantung dengan ritme reguler, suara jantung 2 split dengan komponen pulmonal meningkat, ESM derajat 3/6 di ULSB. Ujung-ujung jari kaki dan tangan tampak sianosis. Dari foto rontgen dada terlihat kardiomegali dan peningkatan corakan vaskuler paru (*plethora*). EKG menunjukkan hipertrofi ventrikel kanan dan RAD. Pemeriksaan laboratorium diperoleh Hb 12,4 gr/dl dan hematokrit 49. Ekokardiogram menunjukkan bahwa semua vena pulmonalis bermuara ke vena porta tanpa tanda-tanda obstruksi. Selain itu terdeteksi pula adanya ASD primum besar, VSD muskuler inlet besar dan mid muskuler dengan aliran pirau *R → L*, regurgitasi ringan *common atrioventricular valve*, ventrikel kanan mengalami dilatasi, ventrikel kiri hipoplastik, *Double Outlet Right Ventricle*, aorta di kanan arteri pulmonal (*side by side*), stenosis pulmonal valvar dan subvalvar yang berat. Pada pasien ini selain dilakukan bedah reparasi TAPVD juga dilakukan Blalock Taussig shunt.

Diskusi

TAPVD terjadi karena adanya gangguan pertumbuhan jantung saat embrio, dimana vena-vena pulmonalis gagal untuk bermuara ke atrium kiri. Akibatnya vena-vena pulmonalis memasuki sirkulasi sistemik baik secara langsung maupun tidak langsung ke atrium kanan, baru kemudian ke atrium kiri, jadi ada aliran pirau kanan ke kiri.⁴ Survival sangat tergantung dari adanya pirau intrakardiak kanan-ke-kiri ini, yang biasanya berupa PFO atau ASD.⁵

Varian TAPVD

Penyakit ini dibagi menjadi tiga varian berdasarkan lokasi anatomis muara vena pulmonalis, yaitu tipe-I (suprakardial) ketika vena-vena pulmonalis bermuara ke vena vertikal sinistra, vena innominata atau vena cava superior (50%), tipe-II (intrakardial) vena-vena pulmonalis bermuara ke sinus koronarius atau langsung ke atrium kanan (30%), dan tipe-III (infrakardial) bila muaranya ke vena porta atau hepatis, ductus venosus atau vena cava inferior di bawah diafragma (15%). Varian keempat merupakan kombinasi antara tipe-I, -II dan/atau -III (5%).⁶ Pada laporan ini, kasus-1 merupakan TAPVD tipe suprakardial, kasus-2 tipe intrakardial dan kasus-3 tipe infrakardial.

Diagnosis

Bayi atau anak dengan TAPVD biasanya datang dengan gejala gagal jantung (sesak napas, kesulitan minum/menghisap susu, takipneu) dan/atau sianosis, sehingga penyakit ini harus dipertimbangkan sebagai diagnosis banding pada bayi/anak dengan gejala seperti ini. Diagnosis TAPVD tidak bisa hanya berdasarkan gejala dan tanda-tanda klinis, karena presentasi klinisnya mirip dengan PJB lain, sehingga diperlukan pemeriksaan penunjang lain dalam investigasinya.⁶



Gambar 1. Rontgen PA pada TAPVD. Tampak gambaran klasik “snowman” (angka 8).

Gambaran foto rontgen dada biasanya tergantung pada ada tidaknya obstruksi.¹ Pada TAPVD tanpa obstruksi akan ditemukan kardiomegali dan peningkatan corakan vaskular paru-paru. Pada kasus dengan obstruksi, jantung biasanya tidak membesar dan paru-paru akan tampak udem karena hipertensi dan kongesti vena pulmonalis. Kadang dijumpai tanda “snowman” pada anak berusia >4 bulan (Gambar 1). Deviasi axis ke kanan (RAD) dan hipertrofi ventrikel kanan (RVH) merupakan gambaran EKG yang selalu ada pada TAPVD.⁵

Pemeriksaan ekokardiografi menggunakan color Doppler merupakan pemeriksaan non-invasif yang cukup akurat untuk mendeteksi TAPVD ini. Dalam beberapa laporan disebutkan sensitivitasnya 85-100% dan spesifisitasnya 99-100%.⁷

Ekokardiografi dengan temuan pembesaran atrium kanan, tekanan pulmonal yang meningkat, dan aliran pirau dari kanan ke kiri melalui PFO atau ASD memberikan petunjuk kuat ke arah TAPVD. Selanjutnya ditelusuri lebih jauh, apakah vena pulmonalis bermuara ke atrium kiri atau ke lokasi lain (anomali) dan perlu dicari ada tidaknya obstruksi.⁸ Lokasi muara TAPVD suprakardial terlihat paling baik dari pandangan suprasternal, sedangkan TAPVD intrakardial dari 4-chamber view, dan TAPVD infrakardial dari pandangan subkostal.⁹

Pemeriksaan menggunakan magnetic resonance imaging (MRI) juga mampu memberikan akurasi yang tinggi untuk mendiagnosis kelainan ini.¹⁰ Metode lain yang saat ini berkembang adalah kombinasi helical CT angiography dan rekonstruksi 3-dimensi yang telah terbukti sebagai alat bantu diagnosis yang baik dalam evaluasi prabedah pada bayi dan anak dengan TAPVD.¹¹

Pemeriksaan sadap jantung biasanya tidak perlu dilakukan untuk mendiagnosis TAPVD. Namun, pada TAPVD dengan hipertensi pulmonal, sadap jantung perlu dilakukan untuk menilai fisiologi pembuluh darah pulmonal, terutama reaktivitasnya terhadap oksigen 100%, seperti pada kasus-2. Selain itu, pemeriksaan sadap jantung kadang diperlukan untuk melihat kelainan penyerta, muara vena pulmonalis yang multipel dan lokasi obstruksi vena.¹

Terapi

Terapi medikamentosa diberikan pada kasus dengan presentasi gagal jantung sebagai akibat peningkatan aliran darah pulmonal. Terapi definitif adalah pembedahan. Koreksi pembedahan dilakukan dengan

mengembalikan muara vena pulmonalis ke atrium kiri (LA). Pada TAPVD tipe suprakardial dan infrakardial dilakukan dengan menganastomosiskan vena pulmonalis konfluens ke LA, sedangkan pada TAPVD tipe intrakardial dilakukan dengan mengarahkan aliran vena pulmonalis ke LA menggunakan patch. Pada kasus yang non-obstruktif, pembedahan sebaiknya dilakukan secara elektif pada 6 bulan pertama kehidupan sebelum terjadi remodeling arteri pulmonalis yang ireversibel. Kelainan penyerta, misalnya PFO atau ASD ditutup. Sedangkan yang obstruktif perlu pembedahan segera pada usia lebih dini. Tingkat mortalitas pasca bedah pada kasus dengan obstruksi lebih tinggi dibandingkan pada kasus tanpa obstruksi.¹²

Prognosis

Tingkat morbiditas dan mortalitas pasca bedah menurun secara nyata dalam dua dekade terakhir ini, terutama karena dimungkinkannya diagnosis awal dengan ekokardiografi Doppler dan kemajuan tatalaksana klinis, terutama manajemen hipertensi pulmonal. Pada awal tahun 1970-an, tingkat mortalitas pasca koreksi TAPVD pada bayi <1 tahun masih sekitar 50%, akhir tahun 1970-an sekitar 30%, dan antara 1981-1991 sekitar 13%.¹³ Laporan pada tahun 1996 di Jerman menunjukkan bahwa tidak ada mortalitas pada 38 kasus yang dikoreksi pasca 6 bulan *follow-up*.¹⁴

References

1. Clarke DR, Stark J, De Leval M, Pincott JR, and Taylor JFN. Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *British Heart Journal* 1977;39:436-444.
2. Cheng KS and Chen MR. Complex supracardiac total anomalous pulmonary venous connection – A case report. *Acta Cardiol Sin* 2005;21:169-172.
3. Gathman GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. *Circulation* 1970;42:143-154.
4. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants*, 5th Edition.
5. Noonan JA, Srivastava TN, Trinkle JK, Castellos JM. Total anomalous pulmonary venous return with associated patent ductus arteriosus. *Chest* 1976;70:683-685.
6. Semizel E, Bostan OM, Cil E. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection of the infracardiac type. *Anadolu Kardiyol Derg* 2007;7:82-84.
7. Saraclar M, Cil E, Ozkutlu S. Echocardiography for the diagnosis of congenital cardiac anomalies with multiple lesions. *Pediatr Cardiol* 1996;17:308-313.
8. Silva CMC, Oporto VM, Silveira P, Junior AB, Kapins CEB, Carvalho ACC. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage: A diagnostic challenge. *Arq Bras Cardiol* 2007;88:e79-e80.
9. Goswami KC, Shrivastava S, Saxena A, Dev V. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J* 1993;126:433-440.
10. Choe YH, Lee HJ, Kim HS. MRI of total anomalous pulmonary venous connections. *J Comput Assist Tomogr* 1994;181:645-649.
11. Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, dan Lee YT. Helical CT Angiography and Three Dimensional Reconstruction of TAPVC in Neonates and Infants. *American Journal of Radiology* 2000;175:1381-1386.
12. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterson DJ, Bonham-Carter RE. Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Infants: I. Clinical and Hemodynamic Findings, Methods, and Results of Operation in 37 Cases. *Circulation* 1972;42:347-356.
13. Vicente WVA, Dias-da-Silva PS, Vicente LM, Bassetto S et al. Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in an Adult. *Arq Bras Cardiol* 2006; 87:e172-e175.
14. Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:433-438.