

Laporan Kasus

Sebuah Laporan Kasus Penurunan Fungsi Sistolik Ventrikel Kiri pada Pasien Hamil dengan *Tetralogy of Fallot* yang Telah Dikoreksi : Kardiomiopati Peripartum atau yang Lainnya?

A Case Report of LV Systolic Dysfunction in Post Corrected TOF Pregnant Patient : Peripartum Cardiomyopathy or Something Else?

Yosafat Gultom¹, Heny Martini¹

¹ Departemen Jantung dan Pembuluh Darah, Fakultas Kedokteran, Universitas Brawijaya, RSUD Dr. Saiful Anwar, Malang, Jawa Timur, Indonesia

Diterima 23 Juli 2025; direvisi 10 September 2025; publikasi 31 Oktober 2025

INFORMASI ARTIKEL

Penulis Koresponding:

Yosafat Gultom, Program Studi Jantung dan Pembuluh Darah, Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya – RSUD Dr. Saiful Anwar Provinsi Jawa Timur, Indonesia

Email:

yuke_fawziah@student.ub.ac.id

ABSTRAK

Pendahuluan: Tetralogy of fallot (TOF) merupakan penyakit jantung bawaan (PJB) sianotik yang paling banyak ditemukan di seluruh dunia. Diperkirakan TOF menempati 5 sampai 8% dari total PJK dan dua kali lebih banyak dibandingkan cacat sederhana PJB lainnya. Sejauh ini, TOF hanya dapat ditangani dengan koreksi bedah. Dalam kebanyakan kasus, pasien TOF paska koreksi dapat mentoleransi kehamilan dengan baik. Mayoritas pasien TOF paska koreksi juga memiliki fungsi ventrikel kiri yang baik dan hanya sekitar 23% di antaranya yang mengalami disfungsi ventrikel kiri sedang. Sedangkan kardiomiopati peripartum merupakan salah satu penyebab disfungsi sistolik ventrikel kiri pada kehamilan.

Presentasi Kasus : Seorang wanita berusia 31 tahun dengan kehamilan 33 minggu dirujuk dengan keluhan utama sesak nafas sejak 1 bulan sebelumnya yang didahului dengan edema tungkai bilateral (NYHA kelas fungsional III). Pasien dengan riwayat TOF dan telah dikoreksi melalui pembedahan dengan sisa regurgitasi trikuspid. Pasien dengan fungsi sistolik ventrikel kiri (LV) normal berdasarkan ekokardiografi pada kehamilan semester kedua dan memburuk pada kehamilan semester ketiga. Karena penurunan fungsi sistolik ventrikel kiri yang cepat, kehamilan diputuskan untuk dihentikan melalui pembedahan. Pasien diobati dengan bisoprolol, bromocriptine, captopril dan warfarin. Selama dirawat di rumah sakit, pasien tidak mengalami aritmia atau masalah hemodinamik. Setelah penghentian, pasien mengalami perbaikan sesak napas (kelas fungsional NYHA II) dan peningkatan fungsi sistolik ventrikel kiri.

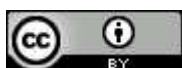
Kesimpulan : Seorang wanita hamil paska koreksi TOF dengan penurunan fungsi sistolik ventrikel kiri yang cepat dan manifestasi klinis gagal jantung menjalani terminasi kehamilan melalui pembedahan. Setelah penghentian, pasien masih mengalami sesak napas dan perbaikan fungsi sistolik ventrikel kiri.

Kata Kunci: *Tetralogy of fallot* paska koreksi, kehamilan, disfungsi ventrikel kiri

ABSTRACT

Background : *Tetralogy of fallot (TOF) is the most common cyanotic congenital heart disease (CHD) worldwide. It is estimated that TOF occupies 5 to 8% of total CHD and twice as many among other CHD simple defect. By far, TOF can only be managed by surgical correction. In most cases, post corrected TOF patients may tolerate pregnancy well. The majority of post corrected TOF patients also have good LV function and just about 23% of them have moderate LV dysfunction. Meanwhile, peripartum cardiomyopathy is one of the cause of LV systolic dysfunction in pregnancy.*

Case Presentation : *A 31-years-old 33 weeks pregnant woman was referred with chief complain of shortness of breath since 1 month before and preceded with*



bilateral leg edema (NYHA functional class III). Patient with history of TOF and was corrected surgically with residual tricuspid regurgitation. Patient with normal left ventricle (LV) systolic function by echocardiography at the second semester of pregnancy and deteriorated at the third semester of pregnancy. Due to the rapid deterioration of LV systolic function, the pregnancy was decided to be terminated by surgery. Patient was treated with bisoprolol, bromocriptine, captopril and warfarin. During the hospitalisation, patient didn't develop any of arrhythmia or hemodynamic issue. After the termination, patient was with improvement of shortness of breath (NYHA functional class II) and improvement of LV systolic function.

Conclusion : *A pregnant, post corrected TOF, woman with rapid deterioration LV systolic function and clinical manifestation of heart failure underwent pregnancy termination by surgery. After the termination, patient still with shortness of breath and improvement of LV systolic function.*

Keywords: *post corrected tetralogy of fallot, pregnancy, left ventricle dysfunction*

PENDAHULUAN

Tetralogy of fallot (TOF) adalah *congenital heart disease* (CHD) dengan karakteristik VSD non restriktif, *overriding aorta*, *right ventricular outflow track obstruction* (RVOTO) yang dapat berupa infundibular, valvular, supravallular dan/atau stenosis arteri pulmonal (PA) atau cabangnya yang akhirnya akan menyebabkan hipertrofi ventrikel kanan (RVH).¹ Kehamilan pada pasien dengan TOF sendiri berhubungan dengan kematian maternal baik karena masalah jantung, obstetrik dan bayi.² Berdasarkan klasifikasi *modified World Health Organization* (mWHO) tentang risiko kardiovaskular maternal, pasien dengan *repaired* TOF diklasifikasikan dalam mWHO II di mana risiko mortalitas maternal rendah dan risiko morbiditas maternal sedang hingga berat.³ Kebanyakan pasien *repair TOF* memiliki status fungsional yang baik (*NYHA functional class I/II*).⁴ Berikut akan kami laporkan sebuah kasus seorang wanita post repair TOF yang mengalami perburukan fungsi sistolik LV saat hamil.

ILUSTRASI KASUS

Seorang wanita, 30 tahun, G1P0Ab0 dengan kehamilan 32-34 minggu datang ke RSUD dr. Saiful Anwar, Malang dengan keluhan sesak nafas yang memberat sejak 1 bulan sebelumnya (*NYHA functional class III*) yang didahului dengan kaki bengkak 2 minggu sebelum keluhan sesak nafas muncul. Pasien dengan riwayat TOF yang

terdiagnosis sekitar tahun 1998 dan sudah dilakukan operasi koreksi TOF pada tahun 1999 dan *ventricular septal defect (VSD) residual closure* dan *repair tricuspid valve (TV)* pada tahun 2000. Pasien sebelumnya dengan keluhan biru pada ujung-ujung jari tangan dan kaki dan mudah lelah saat awal terdiagnosis TOF. Setelah pasien operasi koreksi TOF keluhan biru dan mudah lelah perlahan menghilang dan sejak tahun 2000 pasien sama sekali tidak mengeluhkan biru atau mudah lelah. Pasien kembali mengeluhkan mudah lelah dan cepat lelah pada tahun 2016 dan dengan penurunan ejeksi fraksi (EF) LV 27% dengan penurunan fungsi jantung kanan TAPSE 1.5 cm dengan TR moderate dan MR ringan. Pasien kemudian diterapi dengan terapi gagal jantung dengan bisoprolol, candesartan dan dengan warfarin. Pasien dengan perbaikan klinis dan perbaikan fungsi sistolik LV (EF 47%-50%) dengan TR ringan-sedang, MR ringan. Evaluasi ekokardiografi pada November 2023 dengan perbaikan fungsi ventrikel kiri dengan LV EF 55% dengan residual TR ringan (gambar 1a). Terapi gagal jantung selama kehamilan dihentikan.

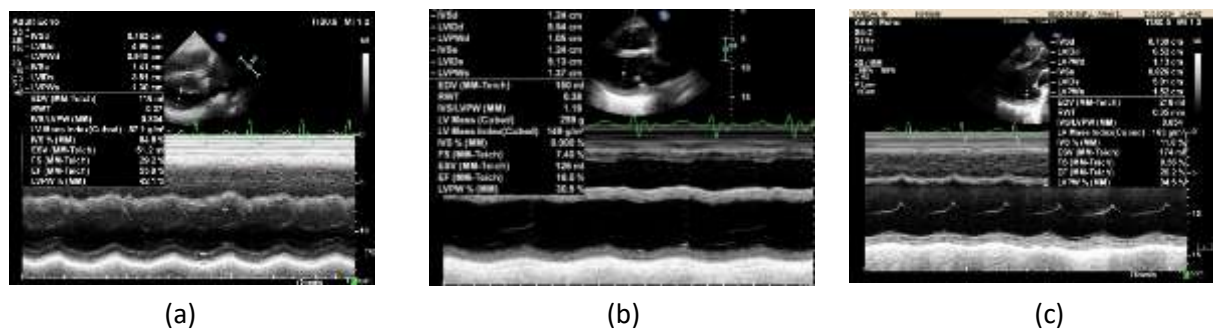
Pada pemeriksaan fisik, tanda-tanda vital didapatkan dalam batas normal. Pada pemeriksaan saluran nafas dan paru didapatkan dalam batas normal. Pada pemeriksaan kardiovaskular apeks jantung didapatkan bergeser 2 cm lateral linea mid-klavikularis sinistra dan edema pretibial pada kedua ekstremitas pasien. Suara

jantung didapatkan dalam batas normal. Pada pemeriksaan obstetri didapatkan pasien dengan tinggi fundus uteri 28 cm, dengan letak bagian kepala di bawah, dengan *estimated fetal weight* 2325 gram, denyut janutng janin (DJJ) 150 x/i.

Pada rontgen toraks yang dilakukan tanggal 18 Januari 2024 didapatkan dengan gambaran kardiomegali dan kongestif paru disertai dengan gambaran pneumonia (gambar 2). Pada gambaran EKG 12 *lead* didapatkan dengan gambaran sinus ritme dengan *heart rate* 130 kali per menit dengan gambaran deviasi aksis ke kiri dengan *counter-clockwise rotation* pada aksis horizontal. PR

interval 140 milidetik dengan durasi QRS 160 milidetik dengan gambaran blok pada cabang berkas kanan. (gambar 3).

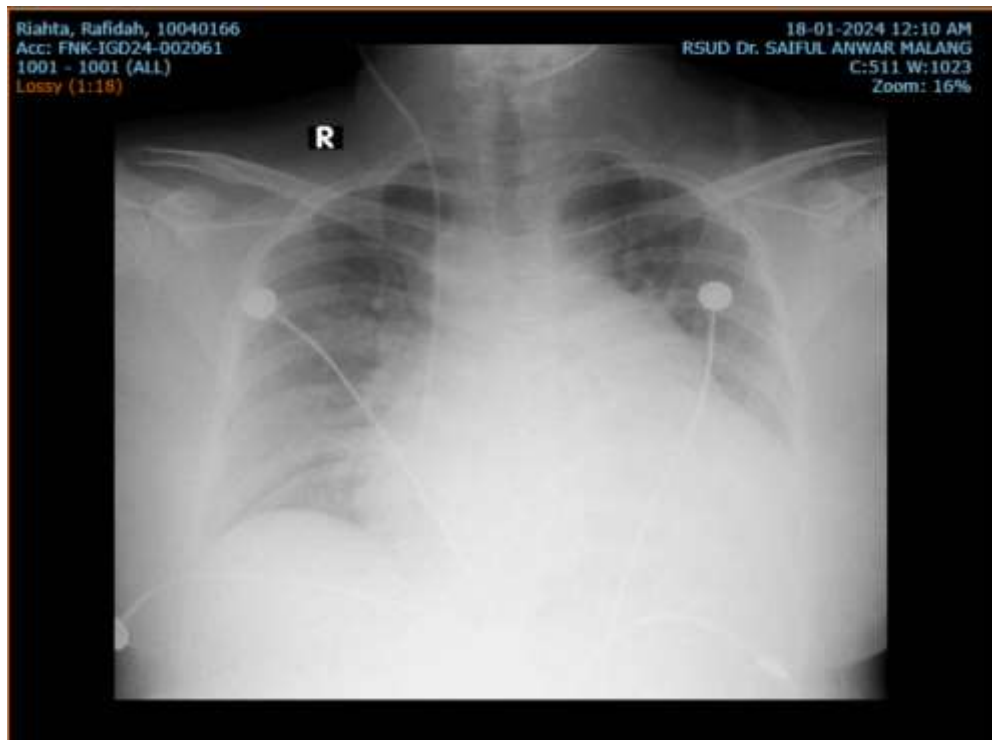
Pasien kemudian dilakukan pemeriksaan trans-torakal ekokardiografi (TTE) pada tanggal 17 Januari 2024. Dari pemeriksaan TTE didapatkan penurunan fungsi LV dengan fraksi ejeksi (EF) 16 %, dilatasi keempat ruang jantung, dengan katup trikuspid (TV) *post repair* dengan residual regurgitasi TV (TR) (gambar 1b). Pasien kemudian diputuskan untuk dilakukan terminasi kehamilan karena perburukan fungsi sistolik LV.



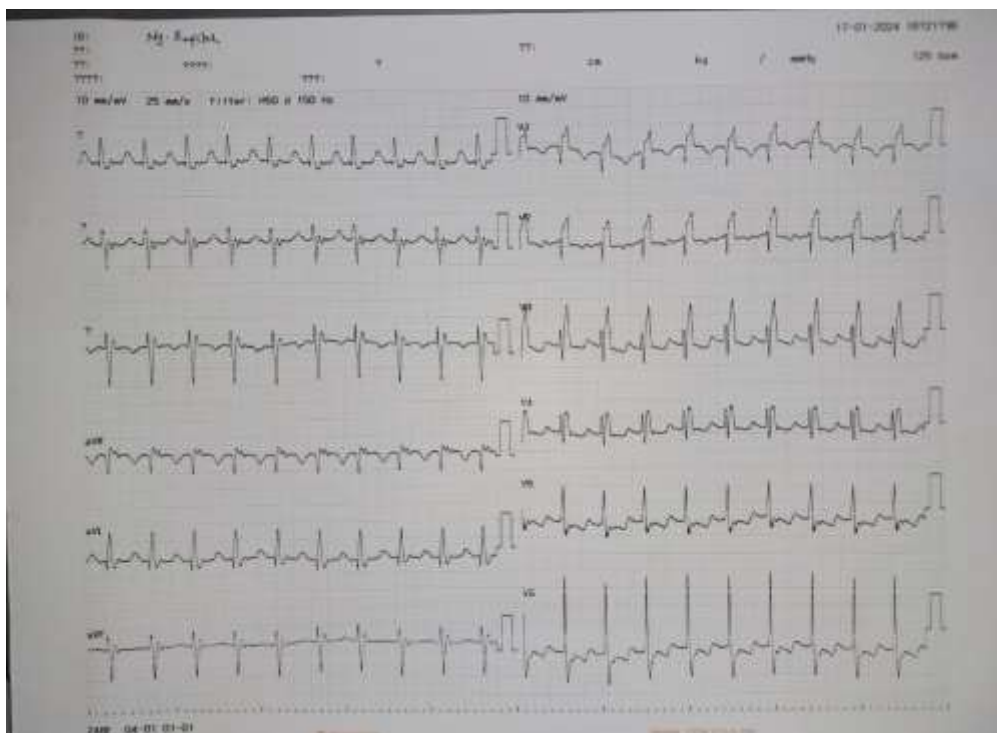
Gambar 1. (a) M-Mode LV study pasien saat kehamilan pada November 2023 dengan fungsi LV yang normal (EF 55%); (b) M-Mode LV study pasien sebelum melahirkan pada 17 Januari 2024 with penurunan fungsi LV (EF 16%); (c) M-Mode LV study pasien setelah melahirkan pada 21 Januari 2024 dengan fungsi LV (EF 20.2%)

Pasien dikonsultasikan ke bagian obstetri dan ginekologi dan direncanakan untuk terminasi kehamilan dengan pilihan *sectio caesarea trans abdominal* (SCTP) dengan teknik anaestesi umum dengan selang endotrakeal. Pasien diberikan kaptopril, bisoprolol, spironolakton, bromokriptin, furosemide dan furosemide selama perawatan. Durante operasi pasien tidak didapatkan penyulit dan dengan hemodinamik stabil. Pasien melahirkan seorang bayi perempuan dengan berat badan 1970 gram dengan skor Apgar 5-7. Pasien kemudian dipindahkan ke ruang rawat intensif. Setelah operasi pasien, tanda-tanda vital didapatkan dalam batas normal.

Pasien tidak mengeluhkan sesak nafas namun pada pemeriksaan fisik masih didapatkan edema pretibial di kedua ekstremitas. Pada pemeriksaan obstetri dan ginekologi didapatkan dalam batas normal. Evaluasi ekokardiografi post terminasi kehamilan masih didapatkan dengan penurunan fungsi sistolik LV dengan EF 30% (gambar 1c). Pasien kemudian dipulangkan setelah perawatan hari ke delapan dengan perbaikan klinis dan mendapat terapi bisoprolol 5mg satu kali per hari, spironolakton 25 mg satu kali per hari, captopril 25 mg tiga kali per hari, warfarin 2 mg satu kali per hari dan bromokriptin 2.5 mg satu kali per hari.



Gambar 2. Pemeriksaan *rontgen* toraks 18 Januari 2024



Gambar 3. Pemeriksaan EKG tanggal 17 Januari 2024

PEMBAHASAN

TOF adalah kelainan kongenital yang ditandai dengan obstruksi RVOT, *overriding aorta*, VSD non restriktif dan merupakan kelainan kongenital sianotik yang paling sering terjadi⁵. Kehamilan dengan penyakit jantung bawaan kebanyakan dapat ditoleransi dengan baik oleh pasien dan risiko kehamilan sangat bergantung dengan defek jantung yang mendasari dan faktor-faktor tambahan lainnya seperti fungsi ventrikel dan apakah ada sianosis atau tidak.³ Laporan kasus ini mengilustrasikan sebuah kasus pasien repair TOF dengan residual regurgitasi TV yang mengalami perburukan fungsi sistolik LV yang sebelumnya dengan fungsi LV yang normal.

Pasien post corrected TOF sendiri memiliki angka *survival* yang baik. Kebanyakan pasien post corrected TOF dengan *functional class NYHA* yang baik yaitu kelas I atau II⁴ dan mayoritas dari pasien mereka memiliki fungsi sistolik LV yang normal atau gangguan fungsi sistolik ringan (LV EF 45% - 55%) dan hanya 23% yang memiliki gangguan fungsi sistolik LV sedang (LVEF 35%-45%). Bahkan dalam sebuah laporan tidak ditemukan adanya gangguan fungsi sistolik LV yang berat pada pasien post corrected TOF⁶

Pada pasien post corrected TOF, meskipun pada kebanyakan kasus dengan fungsi sistolik LV yang baik atau dengan gangguan fungsi sistolik LV yang ringan serta hanya menyisahkan masalah pada jantung kanan, ada bukti yang berkembang yang menyatakan bahwa LV terlibat dalam patofisiologi post operatif TOF^{6,7}. Hal ini diduga karena LV dan RV memiliki bagian yang sama yaitu septum interventrikel dan perikardium yang menyebabkan hubungan antar ventrikel yang sering disebut dengan *ventricular-ventricular interaction*. Selain itu, perubahan RV, bentuk dan atau ukuran, akan mengganggu bentuk dan ukuran LV. Selain itu, faktor anatomi dan peri-operatif juga dapat mempengaruhi miokard LV. Misalnya,

kondisi anatomi koroner, adanya *hypercyanotic spells*, dan *overload volume LV* dapat menyebabkan hipoksia dan iskemia LV.⁷

Penurunan fungsi sistolik LV pada wanita hamil dapat terjadi pada kondisi peripartum cardiomyopathy (PPCM). PPCM sendiri adalah diagnosis eksklusif pada wanita hamil dengan gangguan sistolik LV ketika tidak ditemukan adanya penyebab lainnya.⁸ PPCM biasanya terjadi bulan-bulan awal setelah melahirkan atau pada akhir masa kehamilan.⁸ PPCM memiliki beberapa faktor risiko, yaitu wanita Afrika-Amerika, pasien dengan riwayat hipertensi sebelumnya atau pasien dengan pre-ekalamsia, multiparitas, usia kehamilan tua (> 30 tahun), dan genetik.⁸ PPCM sendiri diduga terjadi karena adanya defisiensi nutrisi, miokarditis atau proses autoimun. Selain itu, peran dari prolaktin diduga dapat menyebabkan PPCM melalui proses vasculotoksik dan efek pro-apoptosis yang menyebabkan disfungsi miokard dan vaskular. Pemberian bromokriptin, supresor prolaktin, dapat memperbaiki kondisi kardiomiopati.⁸

Wanita hamil dengan gagal jantung diterapi dengan *guideline directed medical treatment* (GDMT) dengan mempertimbangkan keuntungan maternal dan risiko fetal. Terapi gagal jantung seperti penghambat penyekat reseptor beta (BB), *loop diuretic*, digoksin dan hidralasin dapat diberikan ada pasien hamil. Golongan *angiotension receptor blocker (ARB)*, *angiotensinogen converting enzyme inhibitor (ACEi)*, *aldosterone receptor antagonist*, dan sacubitril valsartan tidak boleh diberikan dan menjadi kontraindikasi selama kehamilan.^{8,9} Sedangkan pada gangguan fungsi sistolik LV pada pasien PPCM terapi GDMT ditambahkan dengan pemberian bromokriptin serta antikoagulan. Pada kasus yang lebih berat dengan kondisi dekompensasi gagal jantung dapat diberikan vasodilator⁸.

Waktu yang tepat untuk terminasi kehamilan harus didiskusikan bersama

dengan tim obstetri, anesthesiologi, jantung, farmasi dan keperawatan.⁸ Pada kondisi hemodinamik yang tidak stabil meskipun dengan obat-obatan, terminasi kehamilan segera menjadi pilihan. Pada pasien dengan hemodinamik yang stabil, melahirkan pervaginam dapat dilakukan kecuali didapati adanya masalah obstetri.⁸

Pada kasus ini, kami melaporkan seorang wanita, 30 tahun, G1P0Ab0 dengan kehamilan 32-34 minggu, dengan TOF, yang telah dilakukan repair TOF pada tahun 1999 dengan perburukan fungsi sistolik LV. Pasien datang dengan perburukan *functional class* (NYHA III) dengan fungsi sistolik yang baik sebelum kehamilan (LVEF 53% pada tahun 2023) dan mengalami penurunan fungsi sistolik (LVEF 23%, Januari 2024, trimester akhir kehamilan). Pasien mendapatkan bisoprolol, spironolakton, bromokriptin, dan warfarin selama perawatan dan kemudian diputuskan untuk dilakukan terminasi kehamilan per abdominal karena kondisi penurunan fungsi sistolik LV dan penurunan kondisi klinis. Selama perawatan pasien dilakukan pemantaua ketat setelah tindakan. Kami tidak menemukan adanya aritmia ataupun gangguan hemodinamik post partum.

Setelah melahirkan, terapi gagal jantung pasien dengan bisoprolol, kaptopril, spironolakton dan warfarin. Pada evaluasi klinis, pasien masih dengan perbaikan *functional class* (NYHA *functional class II*) dengan perbaikan fungsi LV (LVEF 30%).

SIMPULAN

Tulisan ini melaporkan sebuah kasus wanita hamil dengan *baseline post corrected TOF* dengan residual TR yang datang dengan perburukan fungsi sistolik LV. Pasien diberikan terapi medikamentosa untuk kondisi gagal jantung yang dialami dan diputuskan untuk dilakukan terminasi kehamilan karena perburukan kondisi klinis dan perburukan fungsi sistolik LV.

DAFTAR PUSTAKA

1. Baumgartner H, de Backer J, Babu-Narayan S V., et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021;42(6):563-645. doi:10.1093/eurheartj/ehaa554
2. Balci A, Drenthen W, Mulder BJM, et al. Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: Occurrence and predictors of adverse events. Am Heart J. 2011;161(2):307-313. doi:10.1016/j.ahj.2010.10.027
3. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC Guidelines for the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy. Vol 39.; 2018. doi:10.1093/eurheartj/ehy340
4. Lee MGY, Yao J V., Binny S, et al. Long-term outcome of adult survivors of tetralogy of Fallot. Int J Cardiol Congenit Hear Dis. 2021;4(April):100147. doi:10.1016/j.ijcchd.2021.100147
5. Bauersachs J, König T, van der Meer P, et al. Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. Eur J Heart Fail. 2019;21(7):827-843. doi:10.1002/ehf.1493
6. Andrade AC, Jerosch-Herold M, Wegner P, et al. Determinants of left ventricular dysfunction and remodeling in patients with corrected tetralogy of fallot. J Am Heart Assoc. 2019;8(17):1-13. doi:10.1161/JAHA.118.009618
7. S. Lucy Roche ; Rachel M. Wald ; Andrew Redington. With, Tetralogy of Fallot Stenosis, Pulmonary Pulmonary Atresia, And Valve, Absent Pulmonary. In: Shaddy RE, ed. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 10th ed. Wolters Kluwer; 2022:3267.
8. Review JS of the art. Peripartum Cardiomyopathy. 2020;75(2). doi:10.1016/j.jacc.2019.11.014
9. Afari H, Sheehan M, Reza N. Contemporary Management of Cardiomyopathy and Heart Failure in Pregnancy. Cardiol Ther. 2024;13(1):17-37. doi:10.1007/s40119-024-00351-y