

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

A. Bayi Berat Lahir Rendah

Bayi baru lahir adalah bayi yang baru lahir selama satu jam pertama kelahiran (Saifuddin, 2002). Berat badan bayi lahir, secara umum dapat memiliki berat badan normal atau bahkan dibawah standar yang biasa disebut dengan berat badan rendah. Secara umum, Dep. Kes. RI (2005) mendefinisikan bayi baru lahir normal adalah bayi yang lahir dengan umur kehamilan 37 minggu sampai 42 minggu dan berat badan lahir 2500 gram sampai 4000 gram. Maka dari itu, bayi baru lahir yang berat badannya saat lahir kurang dari 2500 gram dikategorikan sebagai bayi dengan berat badan rendah (WHO, 1961).

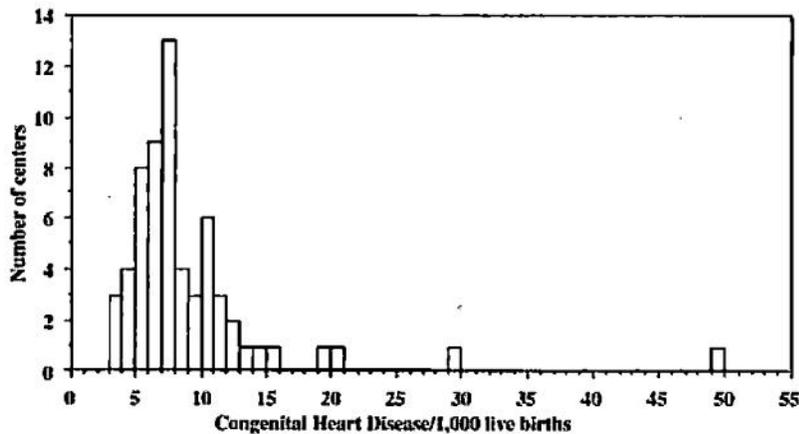
Berat badan merupakan ukuran antropometri yang terpenting dan paling sering digunakan pada bayi baru lahir (neonatus). Berat badan digunakan untuk mendiagnosis bayi normal atau BBLR. Berat badan juga dapat dipergunakan untuk melihat laju pertumbuhan fisik dan dasar perhitungan dosis obat dan makanan. Penentuan berat badan dilakukan dengan cara menimbang (Supriasa, 2002).

B. Penyakit Jantung Bawaan (PJB)

1. Definisi dan Epidemiologi

Menurut Maryono (2008), penyakit jantung bawaan adalah penyakit jantung yang diderita janin sejak usia 3 bulan di dalam kandungan. Gangguan pertumbuhan jantung ini terjadi sebelum memasuki usia empat bulan, karena pada saat janin berusia empat bulan, jantung sudah terbentuk sempurna (Dhania, 2009). Di sini terjadi abnormalitas pertumbuhan jantung akibat suatu faktor tertentu. Abnormalitas yang dimaksud dapat pula berupa penyakit yang dibawa oleh anak sejak ia dilahirkan akibat proses pembentukan jantung yang kurang sempurna (Harimurti, 1996). Sebelum anomali menampilkan gambaran yang khas, mungkin diperlukan waktu beberapa minggu, beberapa bulan, atau bahkan beberapa tahun (Wahab, 2009). Selama kehidupan janin, beberapa kondisi memungkinkan terjadinya anomali congenital atau bawaan pada jantung atau/dan pembuluh darah. Terdapat tiga jenis kelainan utama anomali bawaan jantung dan pembuluh-pembuluh di sekitar jantung : (1) stenosis saluran darah di beberapa tempat di jantung atau di pembuluh darahnya, (2) pintasan kiri ke kanan yang menyebabkan darah mengalir kembali dari jantung kiri atau aorta ke jantung kanan, tidak melalui sirkulasi sistemik, (3) pintasan kanan ke kiri, anomali pengaliran darah langsung dari jantung kanan ke jantung kiri, sehingga tidak melalui paru-paru (Guyton & Hall, 2006).

Di Amerika Serikat, insidensi berbagai Penyakit Jantung Bawaan adalah sebesar 0,8% dari populasi (Wahab, 2009). Namun pada studi yang dilakukan oleh Israel, menunjukkan insidensi 11.5 per 1000 kelahiran hidup pada tahun 2000 (Godfrey *et al.*, 2010). Insiden lebih tinggi pada lahir mati (2%), abortus (10-25%), dan bayi premature (2%) (Tank, 2000). Insidensi penyakit ini, tidak termasuk gangguan katup kongenital seperti prolaps mitral atau katup aorta bikuspid (Aaronson *et.al.*, 2007).



Gambar 1. Insidensi Penyakit Jantung Bawaan per 1,000 kelahiran hidup (Hoffman & Kaplan, 2002).

2. Etiologi PJB

Informasi tentang etiologi banyak diperoleh dari petunjuk adanya kecenderungan familial, sebagai contoh, jika salah satu anak menderita PJB, maka resiko untuk mendapatkan anak dengan PJB kelak menjadi bertambah apabila dibandingkan dengan resiko pada populasi umum

(Sastroasmoro, 1994). Kemungkinan terdapatnya kelainan genetik juga patut mendapat perhatian, mengingat beberapa diantaranya sering menyertai kelainan jantung bawaan.

Genetika sebagai salah satu faktor memainkan peran signifikan karena bertanggungjawab atas malformasi jantung dan pembuluh darah (Marian *et al.*, 2011). Pada sudut pandang genetika secara umum, *nucleotide sequence* dari DNA bertahan stabil selama transmisi, namun karena berbagai hal tertentu, maka *base sequence* dapat berubah, yang dinamakan dengan mutasi. Beberapa faktor mutagenik, seperti agen lingkungan, radiasi, bahan kimia, dan kesalahan sintesis DNA serta *editing enzymes*, dapat mendorong terjadinya mutasi gen. (Marian *et al.*, 2011).

Tabel 1. Daftar Beberapa Abnormalitas Kromosom Diasosiasikan dengan Penyakit Jantung Bawaan (Sastroasmoro, 1994)

Penyakit	Cara Penurunan	Kelainan Jantung yang Sering Menyertai
Sindrom Ehlers-Danlos	DA	Aneurisme aorta dan karotis
Sindrom Ellis-van Creveld	RA	Atrium tunggal
Penyakit timbunan glikogen tipe 2 (Pompe)	RA	Kardiomiopati
Sindrom Holt-Oram	DA	Defek septum atrium sekundum
Sindrom Kartagener	RA	Dekstrokardia
Sindrom Leopard	DA	Stenosis pulmonal, kardiomiopati
Sindrom Marfan	DA	Aneurisme/ Insufisiensi aorta
Sindrom Noonan	DA	Displasia katup pulmonal
Krdiomiopati obstruktif	DA	Stenosis subaorta
Skeloris tuberosa	DA	Rabdiomioma
Sindrom Williams	DA	Stenosis aorta supraavalvular dan Stenosis pulmonal perifer

3. Klasifikasi PJB

Penyakit Jantung Bawaan dapat diklasifikasikan menjadi 2 kelompok umum, yakni PJB Non-Sianotik dan PJB Sianotik, dimana PJB yang non-sianotik memiliki prevalensi lebih tinggi sekitar 3-4 kali dari PJB sianotik (Sastroasmoro, 1994).

3.1. PJB non-sianotik

PJB non-sianotik menempati urutan terbesar dari seluruh Penyakit Jantung Bawaan, dengan definisi sesuai namanya adalah penyakit jantung bawaan yang tidak memiliki gejala atau tanda sianosis (Soeroso, 1994). Sianosis yang dimaksud pada penyakit ini dikarenakan pasien atau bayi menjadi membiru, termasuk bibir dan jarinya (Maryono, 2008). Pada subklasifikasi lebih lanjut, kelainan ini dibagi lagi menjadi ASD (*Atrial Septal Defect*), VSD (*Ventricular Septal Defect*), PDA (*Patent Ductus Arteriosus*), dan Stenosis Pulmonal. Secara sederhana, Perloff (1987) mengemukakan PJB non-sianotik dibagi berdasar ada atau tidak ada *shunt*, lalu dilihat kelainan sesuai anatominya, yaitu: (1) malformasi berasal pada jantung kiri, (2) malformasi berasal pada jantung kanan, (3) dari kiri ke kanan (Wahab, 2009).

3.1.1. *Atrial Septal Defect*

Kelainan jantung bawaan ini terfokus pada defek di sekat yang memisahkan atrium kiri dan atrium kanan jantung, sehingga setiap lubang yang ada menyebabkan hubungan antara atrium kanan dan kiri (Wahab, 2009). Secara anatomis defek ini dibagi kembali menjadi defek septum primum, defek septum sekundum, tipe sinus venosus, tipe koronarius. Kelainan ini ditemukan pada kurang lebih 10% pada seluruh PJB, dengan 80% merupakan defek septum atrium sekundum. Pada defek septum atrium sekundum, terdapat lubang patologis di tempat fosa ovalis dengan

ukuran defek yang bervariasi dari kecil hingga sangat besar, sehingga mengakibatkan pirau dari atrium kiri ke atrium kanan, dengan beban volume di atrium dan ventrikel kanan (Soeroso & Sastrosuebrot, 1994).

3.1.2. *Ventricular Septal Defect*

Menurut Wahab (2009), defek septum ventrikel adalah kelainan jantung bawaan berupa tidak terbentuknya septum antara ventrikel jantung kiri dan kanan sehingga antara keduanya terdapat lubang (tunggal atau multipel). Defek septum ventrikel ini paling sering ditemukan dengan presentase sekitar 30% dari semua jenis PJB. Insidensi paling sering ditemukan dengan frekuensi pada wanita 56%, sedangkan laki-laki 44%, dan sering dijumpai pada sindrom Down (Wahab, 2009). Sebagian besar kasus, diagnosis kelainan ini ditegakkan setelah melewati masa neonatus, karena bising yang bermakna pada masa minggu pertama belum terdengar. Secara garis besar, defek septum ventrikel dibagi berdasarkan letaknya, yaitu defek septum ventrikel perimembran (defek perimembran *outlet*, defek perimembran *inlet*, defek perimembran konfluen, defek trabekular), defek septum ventrikel muskular (defek muskular *inlet*, defek muskular trabekular, defek muskular *outlet*), dan defek subarterial (*doubly committed subarterial defect*). Kelainan penyakit jenis ini biasanya bersifat tunggal, namun dapat berupa defek multipel, khususnya defek pada pars muskularis septum. Pirau pada defek septum ventrikel pada umumnya terjadi dengan arah dari ventrikel kiri ke kanan (Soeroso, 1994). Maturasi paru pada bayi baru lahir belum sempurna, sehingga tahanan vaskuler umumnya masih

tinggi, mengakibatkan pirau dari kiri ke kanan terhambat, namun seiring bertambah umur, terutama proses maturasi paru terjadi, maka penurunan tahanan vaskuler berkurang dan dengan cepat aliran pirau dari kiri ke kanan bertambah yang menimbulkan beban volume langsung ventrikel kiri yang mengarah pada gagal jantung (Roebiono, 2003).

3.1.3. *Patent Ductus Arteriosus*

Duktus arteriosus persisten adalah duktus arteriosus yang tetap terbuka setelah bayi lahir. Penutupan duktus sesudah umur 1 tahun sangat jarang terjadi, dan angka rata-rata penutupan duktus adalah 0,6% pada dekade I-IV (Soeroso, 1994). Penutupan duktus pada bayi yang lahir prematur dapat terjadi setelah enam minggu kelahiran, dan biasanya memiliki susunan anatomi yang normal dan keterbukaan merupakan akibat dari hipoksia dan imaturitas (Wahab, 2009). Secara klinis, penyakit ini umumnya asimtomatik dan tidak mengalami kardiomegali. Pada pemeriksaan insidental, tanda dan gejala dapat terlihat karena tahanan pada vaskuler menurun, seperti; teraba keras dan jelas pada nadi penderita, terdapat *machinery murmur* pada area pulmonal saat pemeriksaan dengan stetoskop, serta bunyi jantung dua komponen pulmonal akan mengeras dan bising terdengar hanya fase sistolik tidak kontinyu (tekanan diastolik aorta dan arteri pulmonalis sama tinggi) jika sudah mengalami hipertensi pulmonal (Roebiono, 2003). PDA pada umumnya dibagi menjadi duktus kecil, sedang, besar. Persentase kelainan jantung bawaan ini adalah 7% dari seluruh PJB (Soeroso, 1994).

3.1.4. Stenosis pulmonal

Istilah Stenosis pulmonal sering digunakan untuk merujuk adanya obstruksi pada jalan keluar ventrikel kanan atau a. pulmonalis beserta cabang-cabangnya, menyebabkan terjadinya perbedaan tekanan antara ventrikel kanan dan kiri (Wahab, 2009). Lokasi penyempitan dapat terjadi di bawah katup, yakni di infundibulum (stenosis subvalvular atau infundibular), pada katupnya sendiri (valvular), atau di atas katup (supravalvular). Penyakit ini dapat merupakan penyakit yang berdiri sendiri atau merupakan bagian kelainan dari penyakit lain, seperti *Tetralogi Fallot*, transposisi arteri besar, ventrikel kanan dengan jalan stenosis valvular, dll. Stenosis pulmonal memiliki angka sekitar 10% dari semua Penyakit Jantung Bawaan dengan sebagian besar stenosis pulmonal murni berupa stenosis valvular (Soeroso, 1994).

3.2. PJB Sianosis

Penyakit ini memiliki manifestasi klinis yang bervariasi, namun berdasarkan namanya, yang dimaksud dengan PJB sianosis itu sendiri adalah kelainan jantung bawaan yang memiliki manifestasi klinis berupa sianosis (kebiruan) pada mukosa, disebabkan terdapatnya > 5 g/dl hemoglobin tereduksi dalam sirkulasi. PJB sianotik dapat diklasifikasikan hasil berdasarkan foto rontgen dada dan pemeriksaan elektrokardiografi (EKG). Kelainan ini lebih mudah jika terdapat gejala yang jelas seperti

adanya jari tabuh, namun akan sangat sukar dibedakan dalam penegakkan diagnosis pasti PJB sianosis jika terdapat kondisi seperti ;

- a. Penyakit paru primer.
- b. Bayi dengan PJB non-sianosik mengarah pada gagal jantung.
- c. Polisitemia
- d. Sianosis Perifer pada bayi yang kedinginan
- e. Depresi susunan saraf pusat yang menekan pusat pernapasan.
- f. Anak dengan anemia.

(Prasodo, 1994)

3.2.1 *Tetralogy of Fallot*

Jenis kelainan ini paling banyak ditemukan pada klasifikasi PJB Sianotik, lebih kurang 10% dari seluruh penyakit jantung bawaan. *Tetralogy of Fallot* (TOF) ini merupakan kombinasi 4 komponen, yaitu defek septum ventrikel, over-riding aorta, stenosis pulmonal, serta hipertrofi ventrikel kanan (Prasodo, 1994). PJB jenis ini jarang muncul sesaat setelah lahir, tetapi dengan peningkatan hipertrofi dari infundibulum ventrikel kanan dan pertumbuhan pasien, sianosis dapat timbul pada tahun pertama kehidupan. TOF ini sendiri memiliki defek primer berupa deviasi anterior septum infundibular. (Bernstein, 2007). Kelainan bentuk jantung ini mengakibatkan darah yang dipompakan ke seluruh tubuh melalui

pembuluh darah aorta tercampur antara darah kotor dan bersih, sehingga menyebabkan penderita mudah membiru karena kekurangan suplai darah bersih (Maryono, 2008).

3.2.2. *Pulmonary Atresia With Septum Ventricular Defect*

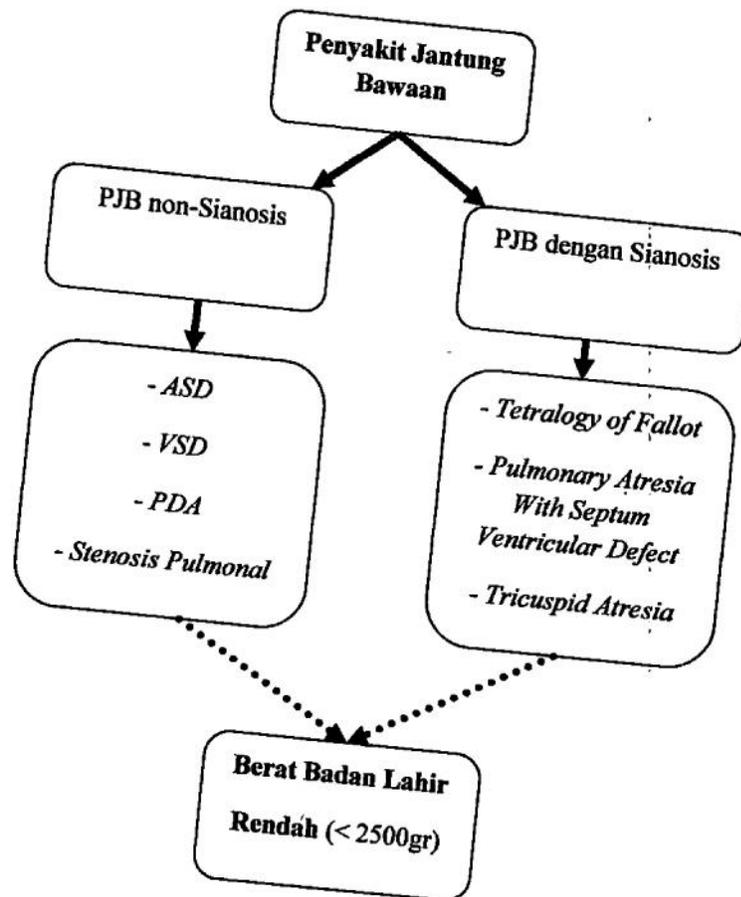
Kelainan ini merupakan 20% dari pasien dengan gejala menyerupai TOF, dan merupakan penyebab penting sianosis pada neonatus. Secara patologis, darah dari ventrikel tidak dapat menuju ke a. pulmonalis dan semua darah dari ventrikel kanan akan masuk ke aorta. Atresia dapat mengenai katup pulmonal, a. pulmonalis, atau infundibulum. Pada umumnya vaskularisasi paru berkurang, kecuali bila terdapat duktus arteriosus atau kolateral yang cukup besar (Prasodo, 1994).

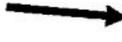
3.2.3. *Tricuspid Atresia*

Atresia trikuspid merupakan jenis penyakit jantung bawaan sianotik yang jarang ditemukan, dengan perkiraan 2% dari semua pasien penyakit jantung bawaan, dan setelah *tetralogy of fallot*, ia merupakan kelainan sianotik yang sering ditenukan setelah umur 1 tahun. Karena tidak terdapat katup trikuspid, maka tidak ada komunikasi antara atrium kanan dan ventrikel kanan. Dengan demikian maka kelangsungan hidup pasien bergantung pada adanya defek septum atrium atau foramen ovale, yang juga merupakan jalan darah dari atrium kanan ke jantung kiri. Bila tidak terdapat defek septum ventrikel, maka aliran darah ke paru didapatkan dari duktus arteriosus persisten atau arteri bronkial. 50% pasien dengan

kelainan ini menunjukkan gejala sianosis atau dengan bising segera setelah kelahiran (Prasodo, 1994).

C. Kerangka Konsep



Keterangan :  Pembagian / sub-klasifikasi

 Mengakibatkan

D. Hipotesis

Terdapat korelasi antara penyakit jantung bawaan dengan bayi berat lahir rendah di PKU Muhammadiyah Yogyakarta.