

Laporan Kasus *Transposition of Great Arteries (TGA): Diagnosis Prenatal*

Maisuri T. Chalid, Jeanette M. Choukrosimon

Departemen Obstetri dan Ginekologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Hasanuddin,
Makassar

Korespondensi: Maisuri T. Chalid, Email: maisurichalid@gmail.com

Abstrak

Pendahuluan: Transposisi arteri besar (TGA) adalah kelainan jantung bawaan pada anak yang terjadi akibat ketidaksesuaian pertukaran sistem arterioventrikular, yang menyebabkan sianosis pada bayi baru lahir. Tulisan ini melaporkan kasus TGA yang didiagnosis melalui ultrasonografi prenatal dan kemudian menjalani prosedur *balloon atrial septostomy (BAS)* setelah lahir.

Kasus: Seorang ibu berusia 33 tahun hamil dengan janin yang dicurigai TGA berdasarkan hasil ekokardiografi janin melalui visualisasi *outflow tract* paralel dan transposisi arteri pulmonalis di tengah antara aorta dan vena cava superior pada potongan RVOT, yang awalnya didiagnosis pada usia kehamilan 34 minggu. Perencanaan persalinan dan perawatan pascakelahiran dipersiapkan melalui kolaborasi multidisiplin antara divisi fetomaternal, perinatologi, kardiologi anak, dan ahli bedah kardiotoraks. Setelah bayi lahir, segera dilakukan ekokardiografi yang menunjukkan TGA dan defek septum atrium (ASD) kecil, selanjutnya bayi baru lahir segera menjalani prosedur BAS oleh kardiologi pediatrik.

Kesimpulan: Diagnosis prenatal ultrasonografi TGA memungkinkan perencanaan persalinan, perawatan perinatologi dan prosedur BAS sebelum tindakan bedah.

Kata kunci : TGA, ccTGA, ASD, Transposisi Arteri Besar.

A case report of Transposition of Great Arteries (TGA): Prenatal Diagnosis

Abstract

Introduction: *Transposition of the Great Arteries (TGA) is a pediatric congenital heart defect that occurs in incompatibility of the arterioventricular exchange system, which results in cyanosis in a newborn baby. We reported a case of TGA that was diagnosed by prenatal ultrasonography and then underwent a balloon atrial septostomy (BAS) procedure after birth.*

Case Report: *A 33-year-old mother pregnant with a fetus suspected of TGA based on the results of prenatal fetal echocardiography through visualization of a parallel outflow tract and transposition of the pulmonary artery in the middle between the aorta and superior vena cava at RVOT level, which initially diagnosed at 34 weeks of gestational age. Birth planning and perinatal care were prepared through multidisciplinary collaboration between the fetomaternal division, perinatology, pediatric cardiology, and cardiothoracic surgeon. After the baby was born, an echocardiography was immediately performed, showing TGA and small ASD, and then the newborn had BAS procedure by pediatric cardiology.*

Conclusion: *A prenatal diagnosis of TGA through ultrasonography provides a better outcome that allows for labor planning, perinatology care, and BAS procedures before surgery.*

Key word : TGA, ccTGA, ASD, Transposition of Great Arteries.

Pendahuluan

Kelainan jantung bawaan menjadi penyebab tingginya morbiditas dan kematian pada masa neonatal yaitu sekitar 4-10/1000 kelahiran hidup.¹ Salah satu kelainan jantung bawaan yang umum terjadi adalah *Transposition of the Great Arteries* (TGA). *Transposition of the Great Arteries* (TGA) merupakan salah satu kelainan jantung kongenital yang kompleks dan merupakan kelainan jantung bawaan sianotik yang paling umum terjadi (2-5). *Transposition of the Great Arteries* (TGA) menyumbang 5% hingga 7% penyakit jantung bawaan. Secara umum, TGA tidak bersifat genetik dan diduga tidak terdapat hubungan dengan sindrom atau kelainan pada kromosom. Kelainan ini didominasi oleh pasien laki-laki dengan prevalensi dua kali lebih banyak pada laki-laki dibandingkan pada perempuan.² Jika tidak terdapat lesi jantung tambahan yang signifikan disebut sebagai TGA dengan *Intact Ventricular Septum* (TGA IVS) atau disebut juga TGA sederhana. Lesi yang dikategorikan sebagai TGA kompleks, jika TGA disertai kelainan jantung termasuk VSD (yang terjadi pada 45% kasus), obstruksi LVOT (25%), dan koarktasio aorta (5%).⁴

Transposition of the Great Arteries (TGA) adalah kelainan jantung bawaan pada anak yang timbul akibat ketidaksesuaian embriologis antara aorta dan truncus pulmonalis. *Transposition of the Great Arteries* (TGA) terjadi ketidaksesuaian pertukaran sistem arterioventrikular dan konkordansi atrioventrikular. Pada kondisi normal, aorta keluar dari ventrikel kiri, pada kelainan ini aorta keluar dari ventrikel kanan (RV) kemudian berjalan di anterior arteri pulmonalis, sedangkan arteri pulmonalis keluar dari ventrikel kiri (LV) kemudian berjalan di posterior aorta. Kelainan ini menyebabkan perubahan dalam sirkulasi darah, yaitu darah yang teroksigenasi mengalir ke paru-paru dan darah yang

tidak teroksigenasi mengalir ke sirkulasi sistemik.^{2,6}

Etiologi pasti hingga saat ini masih belum diketahui, namun diduga multifaktorial. Terdapat dua teori utama mengenai mekanisme embriologi perkembangan TGA yaitu, pertama karena septum aortopulmoner gagal membentuk spiral setinggi infundibulum sehingga menyebabkan perkembangan septum dan TGA secara linier. Kedua, disebabkan oleh resorpsi abnormal atau keterbelakangan konus subpulmonal, dengan konus subaortik yang menetap.⁷

Diagnosis pada masa antenatal sulit untuk dideteksi. Pemeriksaan USG sering luput mendiagnosis TGA, namun bila diagnosis TGA ditegakkan sejak masa prenatal akan memperbaiki luaran bayi melalui persiapan kelahiran dan manajemen perinatal yang baik. Diagnosis Penyakit Jantung Bawaan (PJB) telah berkembang dengan mengevaluasi *outflow tract* dalam tampilan *4-chamber view* dengan menggunakan ultrasonografi fetal ekokardiografi. Namun, kasus TGA masih menjadi kelainan yang sulit terdiagnosis saat masih prenatal. Berbanding terbalik dengan diagnosis postnatal, diagnosis postnatal lebih mudah ditegakkan. Dimulai dari anamnesis kemudian ke pemeriksaan fisik, dapat menunjukkan tanda dan gejala kelainan ini biasanya muncul pada periodel neonatal (28 hari pascakelahiran).⁸

Jika TGA terdeteksi atau bahkan dicurigai dari hasil pemeriksaan anomali obstetrik, sebaiknya keluarga terutama orangtua harus dijelaskan secara holistik komprehensif terkait kelainan ini. Pemeriksaan USG fetomaternal bertujuan untuk penatalaksanaan prenatal dan persiapan perinatal lebih lanjut. Banyak bentuk penyakit jantung bawaan berhubungan dengan kelainan ekstrakardiak. Setelah diagnosis dan konseling awal, penilaian kardiologi janin lebih lanjut akan diperlukan pada akhir kehamilan dengan pertimbangan untuk mencari hal-hal yang berisiko tinggi di kemudian hari.⁴

Laporan kasus ini bertujuan memperoleh pemahaman tentang USG kelainan jantung janin dan berbagi pengalaman dalam persiapan prenatal dan perinatal kasus TGA. Pasien telah memberikan persetujuan tertulis untuk mendapatkan izin mempublikasikan kasus kelainan bayinya.

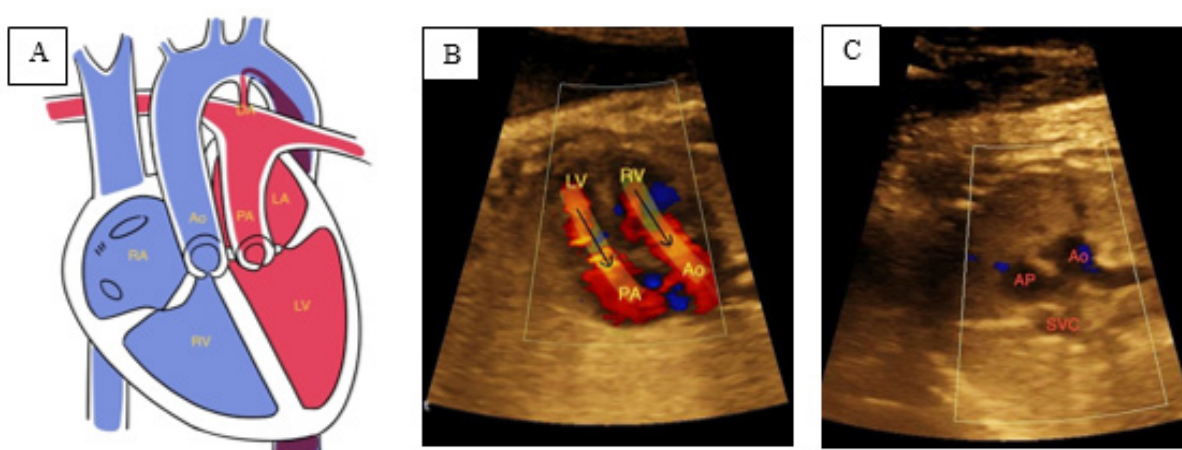
Laporan Kasus

Perempuan berusia 33 tahun sedang hamil anak kelima dengan riwayat pemeriksaan kehamilan rutin dan tidak pernah memakai kontrasepsi, riwayat penyakit dahulu disangkal. Persalinan anak sebelumnya selalu lahir secara spontan pervaginam dengan berat bayi lahir normal.

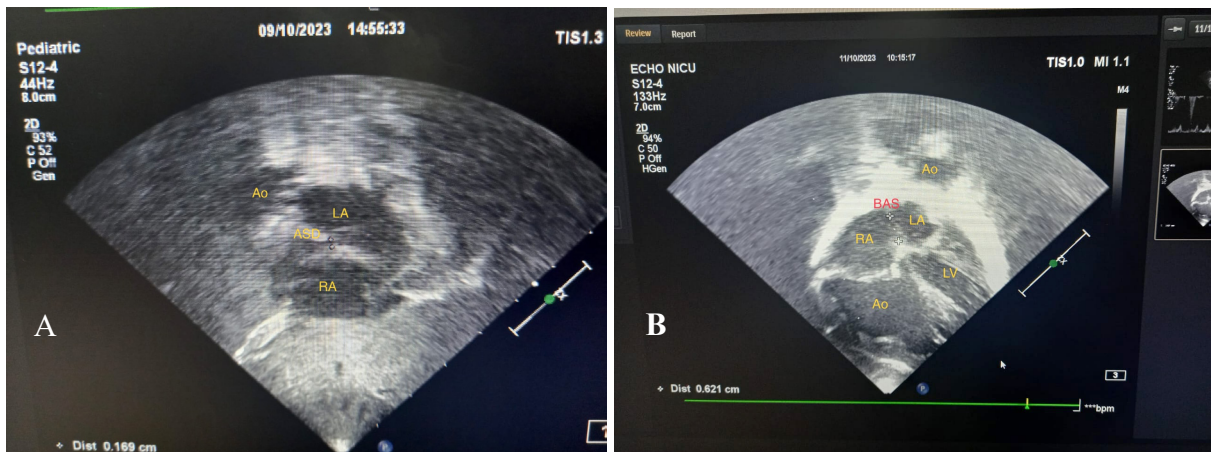
Hasil pemeriksaan fisik pasien secara umum keadaan baik, tanda vital normal. Hasil Ultrasonografi didapatkan gravid tunggal hidup intrauterin sesuai umur kehamilan 34 minggu 2 hari, dengan presentasi kepala punggung kiri. Plasenta letak fundus, maturasi *grade* 2. Perkiraan berat bayi sebesar 2440 gram, *amniotic fluid index* sebesar 11,1 cm. Pada pemeriksaan fetal ekokardiografi, didapatkan kelainan pada *outflow tract* ventrikel dengan gambaran *parallel outflow*

tract aorta dan arteri pulmonal. Aorta tampak keluar dari ventrikel kanan, dan arteri pulmonal dari ventrikel kiri. Pada potongan RVOT didapatkan posisi arteri pulmonal yang berada di tengah di antara aorta dan superior vena cava. Kesan suatu TGA.

Kemudian pasien menjalani persalinan secara seksio saesarea dengan tubektomi bilateral pada umur kehamilan 39 minggu dengan luaran bayi laki-laki berat bayi lahir 3395 gram dan panjang badan 48 cm, APGAR *score* saat lahir 7/9, agak sianotik. Keadaan umum bayi kesan aktif, detak jantung 145 kali/menit, Pernapasan 44 kali/menit, suhu 37,2 C, skala nyeri 0 NIPS. Skrining saturasi oksigen arteri preduktal sebesar 58% dan postduktal sebesar 56%. Pemeriksaan paru didapatkan bunyi napas bronkovesikuler, ronkhi dan *wheezing* tidak ada. Pemeriksaan jantung didapatkan bunyi jantung I/II normal reguler, bisping jantung ejeksi sistolik. Perawatan perinatologi dengan maintenans saturasi oksigen 60%. Kemudian bayi dilakukan ekokardiografi oleh kardiologi anak didapatkan hasil atrial situs solitus, *AV-VA concordance*, *dilated RA-RV*, *not IAS intact*, *IAS bulging to LA*, *small ASD 1,6 mm*, *IVS Intact*, *no VSD's seen*,



Gambar 1 A. Gambar Skematis TGA B. Pemeriksaan Fetal Ekokardiografi Tampak Aliran Paralel dari Kedua Ventrikel (LV dan RV), Tanpa Gambaran Crisscross. C. Potongan RVOT, tampak Arteri Pulmonalis (AP) Berada di Tengah di antara Aorta (Ao) dan Superior Vena Cava (SVC).



Gambar 2 A. Gambaran Ekokardiografi sebelum Pemasangan BAS. B. Gambaran Ekokardiografi setelah Pemasangan BAS.

PFO 1,9 mm, no PDA seen, no Pericardial effusion. Kesimpulan dari ekokardiografi tersebut ialah tampak *Transposition of Great Arteries* (TGA) dan defek septum atrial kecil. Selanjutnya bayi dikonsulkan oleh spesialis neonatologi ke divisi kardiologi anak dan bedah thoraks dan kardiovaskuler untuk rencana pemasangan *Balloon Atrial Septostomy* dan penanganan selanjutnya.

Diskusi

Kasus ini menunjukkan penggunaan ekokardiografi ultrasonografi janin untuk mendiagnosis Transposisi Arteri Besar (TGA) selama perawatan prenatal. Menurut *International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* dan *American Institute of Ultrasound in Medicine* (ISUOG), pemeriksaan USG jantung janin secara signifikan dapat meningkatkan akurasi deteksi PJB, dari sensitivitas 30 % hingga kisaran 69% - 83%.⁽⁷⁾ Pada TGA, gambaran USG jantung janin masa prenatal ditandai dengan ketidaksesuaian ventrikuloarterial (VA), kesesuaian atrioventrikular (AV), dan hubungan paralel TGA. Diagnosis TGA pada janin didasarkan pada identifikasi percabangan pembuluh darah besar (arteri pulmonalis), yang muncul dari ventrikel kiri (LV), dan dibantu oleh perjalanan TGA yang

paralel. Namun, cabang arteri pulmonalis pada gambaran saluran keluar LV sulit untuk divisualisasikan.⁹

Adapun ciri-ciri morfologi utama TGA:

1. Atrium terhubung ke tiap-tiap ventrikel (kesesuaian AV) dengan ketidaksesuaian arteri dalam hubungannya dengan ventrikel (ketidaksesuaian VA).
2. Septum interventrikular tidak menunjukkan kelengkungan normal.
3. TGA berada dalam susunan paralel, dan katup aorta terletak di anterior dan di sebelah kanan katup pulmonal (dextro-TGA).^{10,11}

Jenis TGA terdapat 4 macam yaitu:

- D-TGA, yaitu katup aorta terletak di depan dan di sebelah kanan katup pulmonal
- Levo-TGA, yaitu katup aorta terletak di sebelah kiri katup pulmonal
- TGA sederhana, yaitu tidak ada kelainan jantung lain
- TGA kompleks, dimana arteri yang mengalami transposisi, berdampingan dengan kelainan jantung lainnya.⁸

TGA sederhana lebih sering terjadi dibandingkan TGA kompleks.⁸ Anomali jantung terkait yang lebih sering terjadi adalah defek septum ventrikel, defek septum

atrium dan obstruksi *outflow* LV atau RV. Jika septum menyimpang ke posterior dan ke kiri, dicurigai adanya stenosis subpulmonal. Sebaliknya, ketika saluran keluar septum menyilang ke anterior dan ke kanan, stenosis sub aorta dapat terjadi dengan kontinuitas fibrosa antara katup pulmonal dan mitral. Obstruksi *outflow* LV (LVOT) lebih sering terjadi pada pasien TGA dengan defek septum ventrikel (VSD).^{2,3,8}

Pada kasus ini, saat USG prenatal dicurigai TGA sederhana, namun dikonfirmasi dengan diagnosis pasca kelahiran oleh spesialis jantung anak, dengan hasil TGA dan defek septum atrial kecil.

Kelainan jantung TGA merupakan salah satu penyakit jantung bawaan yang sering kurang terdiagnosis saat masih dalam kandungan. Kemampuan deteksi rata-rata dilaporkan kurang dari 50%.⁴ Adanya murmur pada kasus ini menjadi landasan diagnosis TGA bersama ASD selain hasil dari ekokardiografi. *Atrial Septal Defect* (ASD) yang terdiagnosis sangat kecil sehingga tidak terdiagnosis saat fetal ekokardiografi.

Hasil pemeriksaan saturasi oksigen yang rendah dan keadaan sianotik terjadi karena terjadi sirkulasi paralel, yaitu aliran paralel besar dari vena cava- atrium kanan- ventrikel kanan-aorta ke seluruh tubuh- kembali ke vena cava. Aliran ini membawa darah yang minim oksigen ke seluruh tubuh. Sementara aliran paralel kecil: dari atrium kiri- ventrikel kiri- arteri pulmonalis – paru-paru – kembali ke atrium kiri.² Aliran ini membawa darah yang kaya oksigen, yang berakibat sebagian besar tubuh bayi akan mendapat aliran oksigen yang minim.

Dengan demikian, kedua sirkulasi sistemik serta paru tersebut terpisah dan kehidupan hanya dapat berlangsung apabila ada “komunikasi” antara 2 sirkulasi ini.^{3,4,12} Prosedur BSA dilakukan untuk menghubungkan kedua sirkulasi ini. Untuk tujuan yang sama, perinatologi mempertahankan saturasi oksigen 60% agar

duktus arteriosus tidak tertutup.

Bayi dengan TGA memerlukan perawatan setelah lahir, umumnya direkomendasikan agar persalinan dilakukan pada/dekat pusat kardiologi pediatrik dan bedah jantung anak tersier. Mayoritas ibu hamil dengan kasus ini dapat melahirkan secara normal.⁴ Pada kasus ini bayi dilahirkan secara sesar. Persalinan sesar terencana dapat diindikasikan jika didapatkan ciri-ciri ibu atau janin yang berisiko tinggi teridentifikasi.^{8,10} Penelitian Stoll et al, mengatakan jika kehamilan dengan TGA dapat ditoleransi dengan baik, persalinan sesar hanya merupakan persalinan pilihan, sesuai kehendak pasien untuk mencegah terjadinya hal-hal yang tidak diinginkan.¹²

Simpulan, diagnosis prenatal ultrasonografi TGA memungkinkan perencanaan persalinan, perawatan perinatologi, dan prosedur BSA sebelum tindakan bedah.

Daftar Pustaka

1. Anna Turon-Vin~as, Ana Riverola-de Veciana, Julio Moreno-Hernando, Joaquim Bartrons-Casas, Fredy H. Prada-Martínez, Javier Mayol-Go´mez, and Jose´ M. Caffarena-Calvar. Characteristics and Outcomes of Transposition of Great Arteries in the Neonatal Period. Elsevier: Rev Esp Cardiol. 67(2). 2014. pp. 114–119. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rec.2013.06.017>.
2. Pribadi, A., Transposisi Arteri Besar, dalam : Prinsip Pemeriksaan Ultrasonografi Jantung Janin. Sagung Seto. 2012. p:161–8
3. Drose, J. A. (2010). Fetal echocardiography. Elsevier Health Sciences. p : 234–42.
4. George E. Sarris, et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Athens, Greece : European Journal of Cardio-

- Thoracic Surgery and Cardiology in the Young Vol. 51. 2017. e1-e32. doi:10.1093/ejts/ezw360.
5. Kesumarini, Dian. Perioperatif Transposition of the Great Arteries. No 3 Vol.13., Jakarta : Jurnal Anestesiologi Indonesia, 2021
 6. Heroe Soebroto, Farhan Danisa, and Arief Rakhman Hakim. Successful total correction of Transposition of Great Artery in Surabaya's rural area experience: serial cases. Surabaya : Bali Medical Journal (Bali MedJ) Vol. 10 No. 1: 4-7. 2021. P-ISSN.2089-1180, E-ISSN: 2302-2914. DOI: 10.15562/bmj.v10i1.2005.
 7. Michael W Szymanski, Sheila M. Moore, Stacy M. Kritzmire, Amandeep Goyal. Transposition of the Great Arteries. StatPearls [Internet]. [Online] Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, January 2023. [Cited: October 9, 2023.] <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434/>.
 8. Bravo-Valenzuela NJ, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal Diagnosis of Transposition of The Great Arteries: An Updated Review. Rio De Jenairo, Brazil : Ultrasonography, Vol. 39 No. 4. 2020 . PMID: 32660209; PMCID: PMC7515665. doi: 10.14366/usg.20055..
 9. International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. SUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. Ultrasound Obstet Gynecol, Vol. 41. s.l. :, 2013.
 10. R, Van Praagh. What Determines Whether the Great Arteries Are Normally or Abnormally Related?. Am J Cardiol 9, s.l. Vol. 118. 2016,. PMID: 27638097. doi: 10.1016/j.amjcard.2016.07.050.
 11. Escobar-Diaz MC, Freud LR, Bueno A, Brown DW, Friedman KG. Prenatal Diagnosis of Transposition of the Great Arteries Over A 20-Year Period: Improved But Imperfect. Ultrasound Obstet Gynecol , 2015.
 12. Stoll VM, Drury NE, Thorne S, et al. Pregnancy Outcomes in Women With Transposition of the Great Arteries After an Arterial Switch Operation. American : JAMA Cardiology Vol. 3 No. 11. 2018. doi:10.1001/jamacardio.2018.2747.