

Tetralogi Fallot: Ulasan Singkat Pencitraan Radiologis Laurensius Amedeo Sitindaon¹, Sri Indah Aruminingsih²

¹Fakultas Kedokteran Universitas Lampung

²Bagian Radiologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Tetralogi fallot merupakan penyakit jantung bawaan sianosis paling umum. Tetralogi fallot memiliki empat kelainan anatomi jantung klasik berupa; defek septum ventrikel, stenosis pulmonal atau obstruksi saluran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan *overriding* aorta. Setiap komponen memiliki tingkat keparahan yang bervariasi serta berpengaruh terhadap keparahan manifestasi klinisnya. Selain empat kelainan anatomi klasik, tetralogi fallot juga dapat disertai dengan kelainan ekstrakardiak yang beberapa berhubungan dengan arteri koroner dan arteri pulmonalis. Kompleksitas kelainan anatomi penyakit ini meningkatkan kebutuhan akan pendekatan pencitraan yang terorganisir sehingga dapat mengoptimalkan diagnosis serta rencana tindak lanjut. Beberapa pencitraan radiologis dapat digunakan, baik sendiri atau kombinasi tergantung pada indikasi, usia pasien dan kondisi klinis, ketersediaan dan tenaga ahli, biaya operasional, serta kemungkinan kebutuhan intervensi. Rontgen toraks berperan sebagai modalitas awal dalam mengevaluasi kecurigaan dari penyakit jantung bawaan dengan meninjau besar jantung dan kelainan pembuluh darah besar. Ekokardiografi *transthoracic* menjadi modalitas diagnostik paling baik dalam mendiagnosis penyakit jantung bawaan termasuk tetralogi fallot dan kelainan intrakardiak tetapi dalam beberapa kasus tidak dapat mengevaluasi kelainan ekstrakardiak. *Computed tomography*, *magnetic resonance imaging*, dan angiografi menjadi pencitraan dalam evaluasi tambahan untuk menilai kelainan ekstrakardiak dan dapat menjadi tambahan dalam evaluasi sebelum dan sesudah operasi. Modalitas pencitraan radiologis tersebut memiliki keunggulan dan keterbatasannya masing-masing dalam mengevaluasi tetralogi fallot.

Kata Kunci: Pencitraan radiologis, penyakit jantung bawaan, tetralogi fallot

Tetralogy Of Fallot: Short-Review Of Imaging Modalities

Abstract

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease. Tetralogy of Fallot has four classic cardiac anatomical abnormalities in the form of ventricular septal defect, pulmonary stenosis or right ventricular outflow tract obstruction, right ventricular hypertrophy, and overriding aorta. Each component has a varying degree of severity and influences the severity of its clinical manifestations. In addition to the four classic anatomic abnormalities, tetralogy of Fallot can also be accompanied by extracardiac abnormalities, some of which are related to the coronary and pulmonary arteries. The complexity of the anatomic abnormalities of this disease increases the need for an organized and combined imaging approach so as to optimize the diagnosis and optimal follow-up plan. Several diagnostic tools may be used, either alone or in combination, depending on the indication, patient age and clinical condition, local availability and expertise, cost of each device, and possible need for intervention. Chest X-ray serves as the initial modality in evaluating suspected congenital heart disease by reviewing heart size and great vessel abnormalities. Transthoracic echocardiography is the best diagnostic modality in diagnosing congenital heart disease including tetralogy of Fallot and intracardiac abnormalities but in some cases cannot evaluate extracardiac abnormalities. Computed tomography, magnetic resonance imaging, and angiography are imaging adjuncts in the evaluation of extra-cardiac abnormalities and may be adjuncts in pre- and postoperative evaluations. Each of these radiological imaging modalities has its own advantages and limitations in evaluating tetralogy of Fallot.

Keywords: Congenital heart disease, imaging modalities, tetralogy of fallot

Korespondensi: Laurensius Amedeo Sitindaon, alamat Jl. Siworum No. 1, Kec. Rajabasa, Bandar Lampung, hp 082184608216, e-mail: laurensiusatindaon@gmail.com

Pendahuluan

Tetralogi Fallot (TF) merupakan bentuk paling umum dari penyakit jantung bawaan sianotik. Tetralogi fallot terjadi pada sekitar 4-5 dari 10.000 kelahiran dan menyumbang 7-10% dari semua kasus cacat jantung bawaan.¹ Kondisi terjadinya tetralogi Fallot bersifat multifaktorial yang dikaitkan dengan anomali

kromosom (trisomi 21, 18, 13), mikrodelsi kromosom 22q11.2, serta sindrom Alagille dengan mutasi JAG1/NOTCH2.^{1,2}

Tetralogi Fallot yang tidak diobati memiliki angka mortalitas yang tinggi. Pasien dengan TF tidak diobati memiliki 50% kelangsungan hidup 5-10 tahun dan hanya 24% yang dapat bertahan lebih dari 10 tahun.³

Strategi pengobatan yang saat ini digunakan dalam manajemen TF menghasilkan kelangsungan hidup jangka panjang yang sangat baik (kelangsungan hidup 30 tahun berkisar antara 68,5% hingga 90,5%).^{3,4}

Tetralogi fallot terdiri dari empat kelainan anatomi berupa; defek septum ventrikel, stenosis pulmonal atau obstruksi saluran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan *overriding* aorta.⁴ Tiap komponen mempunyai derajat keparahan yang bervariasi, dan mempengaruhi manifestasi klinis. Pada PJB sianotik terjadi sianosis sentral oleh karena aliran darah paru berkurang akibat obstruksi aliran keluar ventrikel kanan sehingga terjadi piraou kanan ke kiri. Selain empat malformasi utama, TF dapat juga disertai dengan kelainan anatomi vaskular ekstrakardiak lainnya, khususnya pada arteri koroner dan arteri pulmonalis. Kelainan tersebut dapat berpengaruh terhadap teknik dan pendekatan dalam manajemen TF.^{2,4}

Kompleksitas dari penyakit ini meningkatkan kebutuhan akan pendekatan pencitraan terorganisir, termasuk gabungan berbagai modalitas dalam mengoptimalkan diagnosis, rencana tindak lanjut, waktu operasi ulang. Secara umum, pendekatan penunjang diagnosis tetralogi fallot kombinasi dari riwayat penyakit dan manifestasi klinis pasien, auskultasi bunyi jantung, hasil elektrokardiogram, rontgen toraks, ekokardiografi, serta penunjang tambahan lainnya.^{3,5} Diharapkan dengan pendekatan pencitraan yang terorganisir dan kombinasi tercapai hasil pengobatan yang optimal. Beberapa alat diagnostik dapat digunakan, baik sendiri atau kombinasi, untuk tujuan pencitraan di TF, tergantung pada indikasi, usia pasien dan kondisi klinis, ketersediaan dan keahlian lokal, biaya setiap alat, serta kemungkinan kebutuhan intervensi. Artikel ini bertujuan untuk mengklarifikasi indikasi dan peran masing-masing modalitas pencitraan dalam pendekatan diagnostik dan terapeutik pada TF.⁵

Isi

Tetralogi fallot terdiri dari empat kelainan anatomi berupa; defek septum ventrikel, stenosis pulmonal atau obstruksi saluran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan

overriding aorta.^{1,6} Pulmonal stenosis terjadi karena penyempitan katup pembuluh darah yang keluar dari ventrikel kanan menuju paru, bagian otot dibawah katup juga menebal dan menimbulkan penyempitan. penyempitan pada arteri pulmonalis menyebabkan adanya obstruksi jalan keluar dari ventrikel kanan. Hipertropi ventrikel kanan terjadi akibat peningkatan tekanan di ventrikel kanan akibat dari stenosis pulmonal. keadaan hambatan aliran keluar ventrikel kanan ini mempengaruhi dari beratnya manifestasi klinis sianosis pada pasien.^{3,6}

Defek septum ventrikel terjadi karena adanya defek pada septum antara ventrikel kiri dan kanan. Defek ini terjadi karena gagal menyambungannya bagian musculus septum ventricular. Defek septum ventrikel pada kasus TF letaknya biasanya tepat dibawah aorta dan lebih anterior dibandingkan dengan VSD pada umumnya.^{2,6} Pada keadaan defek septal ventrikel, kedua tekanan sistolik ventrikel sama, sehingga ventrikel bertindak sebagai satu ruang fungsional. *Overriding aorta* yaitu aorta yang keluar dari ventrikel kiri mengangkat sekat ventrikel, sehingga seolah olah sebagian aorta keluar dari ventrikel kanan. Selain keempat malformasi utama TF, anomali anatomi vaskular ekstrakardiak terkadang juga menyertai TF. Kelainan tersebut beberapa berhubungan dengan arteri koroner dan arteri pulmonalis.^{6,7}

Rontgen toraks biasanya merupakan salah pemeriksaan penunjang radiologis pertama yang dilakukan, terutama pada kasus-kasus yang dicurigai dengan penyakit jantung bawaan termasuk tetralogi fallot. Rontgen toraks dapat memberikan informasi diagnostik yang berguna tentang ukuran dan bentuk jantung serta aorta, pembuluh darah paru, dan paru-paru. Selanjutnya, rasio kardiotoraks berhubungan dengan kelas fungsional dan dapat membantu memprediksi prognosis kelangsungan hidup pada penyakit jantung bawaan. Keuntungan lainnya dalam penggunaan rontgen thorak adalah mudah diakses, biaya relatif murah, dan rontgen toraks memiliki dosis radiasi yang kecil (dosis dibatasi hingga 0,1 mSv).⁸

Pemeriksaan foto rontgen thoraks dapat menemukan gambaran jantung berbentuk sepatu (*boot-shaped heart/ couer-*

en-sabot) dan penurunan vaskularisasi paru karena berkurangnya aliran darah yang menuju ke paru akibat penyempitan katup pulmonal paru (stenosis pulmonal). Tetapi jelas, radiografi thoraks saja tidak cukup sebagai alat diagnostik dan harus digunakan bersamaan dengan modalitas lain. Hal ini dikarenakan, sensitivitas dan spesifisitas dari rontgen toraks dalam mendiagnosis bagian jantung spesifik yang mengalami pembesaran termasuk rendah sehingga perlu penunjang yang lain yaitu ekokardiografi sehingga data menjadi lebih akurat.⁹

Ekokardiografi atau USG jantung adalah suatu teknik pemeriksaan jantung dan pembuluh darah besar dengan menggunakan gelombang suara. Ekokardiografi transtorakal (TTE) adalah opsi lini pertama untuk pencitraan penyakit jantung bawaan. Ekokardiografi transtorakal adalah teknik pencitraan awal dan utama dalam TF, baik sebelum dan sesudah dilakukannya operasi perbaikan. Dikombinasikan dengan pencitraan aliran Doppler, TTE lebih disukai dalam diagnosis anomali intrakardiak.¹⁰

TTE merupakan modalitas lini pertama dan evaluasi sepanjang hidup pasien; dari diagnosis janin hingga evaluasi komplikasi akhir pada orang dewasa yang lebih tua. TTE memiliki keuntungan karena tidak mahal, tersedia secara universal, dan tanpa efek samping biologis. Tujuan utama dari studi pencitraan awal adalah untuk menguraikan kelainan anatomi secara rinci, menentukan cacat terkait, dan melakukan penilaian hemodinamik yang komprehensif untuk menentukan konsekuensi dan tingkat keparahan patologi. Jarang, penyelidikan lebih lanjut diperlukan pada pasien dengan anatomi klasik. Faktanya, sebagian besar menjalani prosedur pembedahan atau dalam beberapa kasus, intervensi berbasis kateter, semata-mata berdasarkan informasi yang diperoleh dari TTE.¹¹ Pada pasien dengan varian tetralogi, studi diagnostik pra operasi tambahan dapat diindikasikan. Biasanya, dalam kasus ini, anatomi intrakardiak telah cukup ditandai dengan ekokardiografi, dan modalitas pencitraan lainnya dilakukan untuk menilai anatomi vaskular ekstrakardiak atau patologi terkait pada struktur toraks yang berdekatan.¹²

Walaupun TTE menjadi pemeriksaan utama dalam mendiagnosis dari penyakit jantung bawaan, modalitas ini memiliki beberapa keterbatasan. Keterbatasan jendela akustik menjadi salah satu keterbatasan dalam modalitas ini terutama pada kasus pasien lansia dan berat badan berlebih.^{5,11} Pada kasus TF yang disertai dengan kelainan ekstrakardiak, jendela akustiknya yang kecil, resolusi spasial yang rendah, dan sifat/hasilnya yang bergantung pada operator merupakan keterbatasan yang mempengaruhi kinerja diagnostik TTE dalam mengidentifikasi anomali vaskular ekstrakardiak. Bidang pandang kecil selama pemeriksaan dari arah suprasternal bisa menjadi alasan utama mengapa pembuluh darah besar tidak dapat diidentifikasi secara akurat menggunakan TTE. Pemeriksaan pada neonatus dimana anatomi leher yang masih pendek, *overlying bone*, dapat mempengaruhi hasil pemeriksaan.^{7,12}

Ekokardiografi adalah alat diagnostik utama (lini pertama) dalam mendiagnosis dan mengevaluasi penyakit jantung bawaan, terutama dalam kasus pediatrik di mana jendela akustiknya bagus. Namun, perannya ekokardiografi terbatas dalam menilai kelainan pembuluh darah ekstrakardiak. sehingga, pencitraan pelengkap diperlukan pada pasien yang beberapa temuan klinis yang belum lengkap dan tidak dapat dievaluasi dengan ekokardiografi. Evaluasi tersebut berkaitan dalam perencanaan dalam pengambilan keputusan pengobatan.¹³

Modalitas MRI dapat menjadi alat untuk memenuhi peran ini. MRI dengan keuntungan tanpa adanya radiasi menyediakan informasi anatomis dan fungsional. walaupun memiliki keuntungan, MRI memiliki keterbatasan dimana gambar yang tersedia tidak memiliki resolusi spasial yang diperlukan untuk menilai struktur anatomi kecil pada jantung dan kelainan ekstrakardiak. Bagian trakeobronkial juga dinilai lebih baik dengan menggunakan CT daripada MRI. Selain itu, karena waktu pemeriksaan lebih lama daripada CT kardio-toraks, hal ini dapat menjadi faktor pembatas pada pasien yang hemodinamiknya tidak stabil dimana diperlukan pengawasan terhadap hemodinamik pasien.^{11,13}

Computed tomography jantung (CT) semakin banyak digunakan bahkan pada anak kecil dengan penyakit jantung bawaan (PJK) karena ketersediaannya yang luas, waktu pemindaian yang singkat, dan kualitas gambar yang sangat baik. Sebaliknya, MRI jantung pada anak kecil terutama dibatasi oleh waktu pemeriksaan yang lama yang membutuhkan sedasi sadar atau anestesi umum dan resolusi spasial yang relatif rendah, yang sebagian dapat menjelaskan data MRI jantung yang jarang pada anak kecil dengan TF dalam literatur.¹⁴

Tetapi CT jantung bukan tanpa kekurangan. Risiko paparan radiasi tetap menjadi perhatian utama populasi anak dengan penyakit jantung bawaan yang menjalani CT, terutama pada masa bayi. Risiko ini tidak bisa diabaikan mengingat peningkatan tingkat mutasi DNA dan risiko seumur hidup yang lebih tinggi untuk kanker fatal dan nonfatal pada pasien anak ini. Dengan protokol CT yang dioptimalkan dosis radiasi CT jantung dapat dikurangi, misalnya dosis efektif kumulatif rata-rata 5 tahun sebesar 1,0 mSv, dan kekhawatiran tentang risiko radiasi juga dapat dikurangi. Prinsipnya adalah ALARA (*as low as reasonably achievable*).^{7,14}

Di era modern ini, pencitraan non-invasif seperti CT atau MRI untuk diagnosis TF lebih populer. kateterisasi jantung (CCA) telah berfungsi sebagai standar emas untuk pencitraan jantung dengan evaluasi hemodinamik. Kateterisasi jantung diindikasikan hanya untuk pasien dengan anomali arteri koroner dan atresia arteri pulmonari. Diagnostik angiografi pada pasien TF diindikasikan untuk memvisualisasikan anatomi koroner yang abnormal dan tekanan ruang jantung.¹⁵ Kateterisasi dilakukan untuk penilaian TF sebelum operasi, terutama untuk mendokumentasikan anatomi paru, anatomi koroner, dan adanya VSD lainnya.^{10,15} Angiografi dilakukan, jika perlu, dengan menyuntikkan media kontras ke dalam ventrikel kanan, arteri pulmonal, ventrikel kiri, dan aorta. Dosis radiasi yang tinggi dan komplikasi yang berhubungan dengan kateter dari sifat invasifnya, memicu *hipersianotik spell* adalah halangan utama penggunaan alat ini.^{7,16}

Simpulan

Tetralogi Fallot dapat disertai dengan anomali ekstrakardiak, selain empat anomali anatomi klasik. Beberapa alat diagnostik dapat digunakan baik sendiri atau kombinasi terutama berdasarkan indikasi dan kondisi klinis, dan potensi kebutuhan untuk intervensi. Ekokardiografi merupakan modalitas utama dalam diagnosis penyakit jantung bawaan, termasuk tetralogi Fallot. Tetapi ekokardiografi bukan tanpa kekurangan, sehingga beberapa pencitraan lain dapat dikombinasikan untuk memenuhi kebutuhan dalam evaluasi terutama berkaitan dengan rencana manajemen dari TF, seperti dalam menilai kelainan ekstrakardiak. *Computed tomography*, *magnetic resonance imaging*, dan angiografi adalah alat pencitraan dalam evaluasi anomali ekstrakardiak dan dapat digunakan dalam evaluasi pra operasi dan pasca operasi. Masing-masing modalitas pencitraan radiologis ini memiliki kelebihan dan kekurangan saat mengevaluasi tetralogi Fallot.

Daftar Pustaka

1. Josue Diaz-Frias; Melissa Guillaume. Tetralogy of Fallot [Internet]. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513288/>
2. Wise-Faberowski L, Asija R, McElhinney DB. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask. *Paediatr Anaesth*. 2019;29(5):475–82.
3. Hayes-Lattin M, Salmi D. Educational Case: Tetralogy of Fallot and a Review of the Most Common Forms of Congenital Heart Disease. *Acad Pathol*. 2020;7.
4. Van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. Current outcomes and treatment of tetralogy of fallot. *F1000Research*. 2019;8:1–15.
5. Apostolopoulou SC, Manginas A, Kelekis NL, Noutsias M. Cardiovascular imaging approach in pre and postoperative tetralogy of Fallot. *BMC Cardiovasc Disord*. 2019;19(1):1–12.
6. Laksono G, Tahalele P. Cyanotic Heart Disease: An Overview Of Tetralogy Of Fallot. *Journal of Widya Medika Junior*. 4. 2022;87-98.

7. Hu B yue, Shi K, Deng YP, Diao KY, Xu HY, Li R, et al. Assessment of tetralogy of Fallot-associated congenital extracardiac vascular anomalies in pediatric patients using low-dose dual-source computed tomography. *BMC Cardiovasc Disord*. 2017;17(1):1–8.
8. Salah El-Din A. Ahmad, et al . Value of the Chest X-Rays in Diagnosis of Children with Heart Disease in the Age Group 1-4 Years. *Med J Cairo Univ*. 2019;87(March):1227–32.
9. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Bendayan I, Liodakis E, Petraco R, Diller GP, et al. Cardiothoracic ratio from postero-anterior chest radiographs: A simple, reproducible and independent marker of disease severity and outcome in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* [Internet]. 2013;166(2):453–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2011.10.125>
10. Di Salvo G, Miller O, Babu Narayan S, Li W, Budts W, Valsangiacomo Buechel ER, et al. Imaging the adult with congenital heart disease: A multimodality imaging approach - Position paper from the EACVI. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2018;19(10):1077–98.
11. Sánchez Ramírez CJ, Pérez de Isla L. Tetralogy of Fallot: cardiac imaging evaluation. *Ann Transl Med*. 2020;8(15):966–966.
12. Mcleod G, Shum K, Gupta T, Chakravorty S, Kachur S, Bienvenu L, et al. Echocardiography in Congenital Heart Disease. *Prog Cardiovasc Dis* [Internet]. 2018;61(5–6):468–75. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2018.11.004>
13. Lapierre C, Dubois J, Rypens F, Raboisson MJ, Déry J. Tetralogy of Fallot: Preoperative assessment with MR and CT imaging. *Diagn Interv Imaging* [Internet]. 2016;97(5):531–41. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2016.01.009>
14. Goo HW. Changes in right ventricular volume, volume load, and function measured with cardiac computed tomography over the entire time course of tetralogy of fallot. *Korean J Radiol*. 2019;20(6):956–66.
15. Valente AM, Geva T. How to image repaired tetralogy of fallot. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017;10(5):1–11.
16. Prakoso R, Prahasti DS. Diagnostik Angiografi dan Intervensi Non-Invasif pada Tetralogy of Fallot (Tof). *Indones J Cardiol*. 2015;34(4):207–9.