

Laporan Penelitian

Karakteristik Pasien Penyakit Jantung Bawaan Dewasa Pirau Kiri ke Kanan dan Hipertensi Paru di RSUD Saiful Anwar Malang

Left to Right Shunt Congenital Heart Disease with Pulmonary Hypertension Patients' Characteristics in RSUD Saiful Anwar Malang

Valerinna Yogibuana¹, Heny Martini¹, Novi Rahmawati¹, Yosafat Gultom¹, Nicodemus Triatmojo¹

¹Departemen Jantung dan Pembuluh Darah Universitas Brawijaya, RSUD Saiful Anwar, Malang, Jawa Timur

Diterima 18 Juni 2024; Direvisi 29 Juli 2024; Publikasi 25 Oktober 2024

INFORMASI ARTIKEL

Penulis Koresponding:

Valerinna Yogibuana, Departemen Jantung dan Pembuluh Darah, Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya - RSUD dr. Saiful Anwar Jawa Timur

Email: valputri@yahoo.com

ABSTRAK

Pendahuluan: Angka Kejadian Penyakit Jantung Bawaan (PJB) di seluruh dunia diperkirakan mencapai 1,2 juta kasus dari 135 juta kelahiran hidup setiap tahunnya. Hipertensi arteri paru (PAH) adalah komplikasi yang sering terjadi pada PJB, terutama pada pasien dengan pirau kiri ke kanan. Pasien PJB dewasa (PJBD) dan PJBD-PAH datang ke fasilitas kesehatan dalam kondisi fase lanjutan, karena gejalanya yang tidak terlalu khas pada fase awal, akibatnya penanganan menjadi lebih sulit dengan prognosis yang buruk. Sampai saat ini belum ada registri nasional mengenai PJBD dan PJBD-PAH di Indonesia.

Tujuan: Mendeskripsikan karakteristik demografi, presentasi klinis, temuan pemeriksaan penunjang, tatalaksana yang dapat diberikan, komplikasi, dan luaran populasi PJBD dan PJBD-PAH di daerah Malang dan sekitarnya

Metode: Left to Right Shunt and Pulmonary Hypertention Registry merupakan studi observasi pada pasien dewasa (berusia ≥ 18 tahun) yang terdiagnosis PJB pirau kiri ke kanan dan PJBD-PAH di RS Saiful Anwar Malang. Studi ini mengevaluasi pasien dari bulan November 2022 – Oktober 2023 secara konsekutif. Pasien menjalankan serangkaian pemeriksaan baik dari pemeriksaan klinis, EKG, X-ray toraks, SMWT, laboratorium, transtorakal ekokardiografi dan kateterisasi jantung kanan.

Hasil: Sampel dari penelitian ini sejumlah 124 sampel. Mayoritas dari sampel adalah wanita usia dewasa muda dengan kelainan PJBD terbanyak adalah ASD. Mayoritas dari sampel (83.9%) memiliki gejala ketika penelitian ini dilakukan dengan nilai median NT pro BNP dari sampel adalah 548.10 (152.1-2550.5). Mayoritas dari pasien datang dengan fungsional WHO kelas II.

Kesimpulan: LET-SHINE registry adalah registry PJBD dan PJBD-PAH single center pertama di Provinsi Jawa Timur yang menggambarkan demografik, presentasi klinis, gambaran hemodinamik pada pasien PJBD dan PJBD-PAH.

Kata Kunci: PJBD pirau kiri ke kanan, PAH

ABSTRACT

Background: The worldwide incidence of congenital heart disease (CHD) is estimated at 1.2 million cases out of 135 million live births each year. Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a frequent complication of congenital heart disease (CHD), especially in patients with left-to-right shunt. Adult CHD (ACHD) and ACHD-PAH patients present to health facilities in late-phase conditions, because the early-stage symptoms are very uncommon, as a result, the treatment becomes more difficult with a poor prognosis. Until now, there's no national registry of ACHD and ACHD-PAH in Indonesia.

Aim: Describe the demographic characteristics, clinical presentation, supporting



examination findings, management, complications, and outcomes of ACHD and ACHD-PAH populations in Malang.

Methods: *Left to Right Shunt and Pulmonary Hypertension Registry is an observational study of adult patients (aged ≥ 18 years) diagnosed with left to right shunt CHD and PAH at Saiful Anwar Hospital Malang. This study evaluated patients from November 2022 to October 2023 consecutively. Patients underwent a series of examinations including clinical examination, ECG, thorax X-ray, SMWT, laboratory examination, transthoracic echocardiography, and right heart catheterization.*

Results: *The total sample of this registry is 124 samples. The majority of the sample is young adult women and ASD is the most common ACHD defect. The majority of the sample (83,0%) is with symptoms with NT pro-BNP median is 548 (152,1 – 2550,5). The majority of the sample was WHO functional class II*

Conclusion: *LET SHINE Registry is the first ACHD and ACHD-PAH in East Java Province that depicts the demographic, clinical presentation and hemodynamic presentation of ACHD and ACHD-PAH patients.*

Keywords: ACHD left to right shunt, PAH

PENDAHULUAN

Angka Kejadian Penyakit Jantung Bawaan (PJB) di seluruh dunia diperkirakan mencapai 1,2 juta kasus dari 135 juta kelahiran hidup setiap tahunnya. Dari jumlah tersebut, sekitar 300.000 kasus dikategorikan PJB berat yang membutuhkan operasi kompleks agar dapat bertahan hidup.¹ Di negara maju, bayi yang lahir dengan PJB sangat kompleks sekarang justru berkurang, karena adanya skrining janin dan terminasi kehamilan, tidak demikian halnya di negara berkembang. Insidensi PJB di Indonesia diperkirakan tidak kurang dari 40 ribu bayi lahir setiap tahun. Prevalensi Penyakit Jantung Bawaan Dewasa (PJBD) dikatakan mencapai 6/1000 penduduk, bertambah 5% pertahun, pertumbuhan pasien penyakit jantung yang paling cepat saat ini. Diperkirakan ada 50 juta pasien PJBD di seluruh dunia, dan mungkin sekitar 1,5 juta di antaranya hidup di Indonesia.²

Hipertensi paru (PH) adalah komplikasi yang sering terjadi pada penyakit jantung bawaan (PJB), terutama pada pasien dengan pirau kiri-ke-kanan (sistemik-ke-paru). Peningkatan tekanan pada vaskularisasi paru secara terus-menerus mengakibatkan remodeling dan disfungsi vaskular. Hal ini menyebabkan peningkatan resistensi pembuluh darah paru (PVR) dan, akhirnya, pembalikan shunt dan me-

nyebabkan sindrom Eisenmenger.³ Berdasarkan *the 6th World Symposia on Pulmonary Hypertension* klasifikasi klinis PH, PJB yang menyebabkan hipertensi arteri paru (PAH) masuk dalam PH grup 1. PAH atau PH grup 1 ditandai dengan tiga kriteria diagnosis pada pemeriksaan *right heart catheterization* (RHC), yaitu nilai *mean pulmonary artery pressure* (mPAP) > 20 mmHg, *pulmonary artery wedge pressure* (PAWP) ≤ 15 mmHg dan $PVR \geq 3$ Wood unit.⁴

Terdapat beberapa kendala dalam mengurangi beban kesehatan dari PJBD dan PJBD-PAH terutama di Indonesia. Pasien PJBD dan PJBD-PAH datang ke fasilitas kesehatan dalam kondisi fase lanjutan, karena gejalanya yang tidak terlalu khas pada fase awal, akibatnya penanganan menjadi lebih sulit dengan prognosis yang buruk. Kedua, ketersediaan sarana dan prasarana penunjang untuk mendiagnosis PJBD dan PJBD-PAH yang belum tersebar merata di seluruh Indonesia. Selain itu, penatalaksanaan dan obat-obatannya tergolong masih langka dan wajib dikonsumsi seumur hidup, hal ini juga menjadi satu masalah lain bagi bagi kesemua pihak, baik dari sisi kesehatan maupun dari sisi sosioekonomi. Indonesia merupakan negara berkembang, sampai saat ini belum ada registri nasional mengenai PJBD dan PJBD-PAH. Prevalensi dan insidensi kasus PJBD dan PJBD-PAH

masih belum diketahui pasti di Indonesia.

Berdasarkan latar belakang tersebut, sangat diperlukan suatu catatan lengkap/registri terkait pasien PJBD dengan pirau kiri ke kanan dan PJBD-PAH yang meliputi karakteristik demografi, presentasi klinis, temuan pemeriksaan penunjang, tatalaksana yang dapat diberikan, komplikasi dan luaran yang terjadi. *Left to Right Shunt and Pulmonary Hypertention Registry* pertama kali diinisiasi pada tahun 2022 untuk mendeskripsikan populasi PJBD dan PJBD-PAH di daerah Malang dan sekitarnya. Kedepannya, registri ini diharapkan mampu menjadi landasan bagi penelitian selanjutnya, menjadi pertimbangan dalam melakukan pengembangan fasilitas dan peningkatan pelayanan yang berujung pada peningkatan luaran untuk pasien PJBD dengan pirau kiri ke kanan dan PJBD-PAH di RSUD Dr. Saiful Anwar Malang.

METODE

Left to Right Shunt and Pulmonary Hypertention Registry adalah studi observasi menggunakan rekam medik yang datang di Perawatan Jalan (poliklinik) dan Perawatan Inap Jantung dan Pembuluh Darah Rumah Sakit Saiful Anwar Malang. Sampel penelitian adalah pasien dewasa (berusia ≥ 18 tahun) terdiagnosis PJB left to right shunt dan PJBD-PAH yang telah mengisi *informed consent*. Pasien dengan defek pirau kiri ke kanan (*Atrial Septal Defect (ASD)*, *Ventricular Septal Defect (VSD)*, *Atrioventricular Septal Defect (AVSD)*, dan *Patent Ductus Arteriosus (PDA)*) dimasukkan dalam studi ini. Pasien dengan probabilitas

tinggi PH dengan TTE tapi tidak terdiagnosis PJB, pasien memiliki penyakit kronis berat (hepatitis akut, gagal ginjal, thalassemia, penyakit paru obstruktif kronis (PPOK), asma, kelainan reumatologi, kelainan anafilaktik) dan pasien dalam kondisi: menunggu transplantasi, donor/ resipien transplantasi organ, memiliki keganasan, sedang mengalami infeksi sistemik/sepsis, sebagai subjek dalam suatu penelitian lain di eksklusikan pada studi ini. Metode sampling yang digunakan adalah consecutive sampling. Studi ini mengevaluasi pasien dari bulan November 2022 – Oktober 2023.

Pasien melakukan pemeriksaan seperti anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan elektrokardiografi (EKG), pemeriksaan *x-ray* toraks, dan pemeriksaan laboratorium. Pasien yang dicurigai PJB dilanjutkan pemeriksaan transthorakal ekokardiografi (TTE) untuk mengonfirmasi diagnosis PJB. Pemeriksaan TTE menggunakan Philips-EPIQ 5, pengambilan gambar, konfirmasi, dan validasi dilakukan oleh spesialis kardiologi konsultan pediatrik dan jantung bawaan. Selain itu, kami juga melakukan pemeriksaan *Six-Minute Walking Test (SMWT)* untuk menilai kemampuan kapasitas jantung-paru sebagai baseline. Pemeriksaan kateterisasi jantung kanan atau RHC dilakukan setelah pasien terkonfirmasi PJB left to right shunt menggunakan TTE. RHC dilakukan oleh spesialis kardiologi konsultan pediatrik dan jantung bawaan, menggunakan standard prosedur. Tujuan dari RHC adalah untuk menilai hemodinamik, mendiagnosis PAH dan memutuskan penatalaksanaan penutupan defek.

$$\text{Rumus Flow Rasio} = \frac{[\text{Saturasi Aorta} - \text{Saturasi Mixed Vein (MV)}]}{[\text{Saturasi Pulmonary Vein (PV)} - \text{Saturasi Pulmonary Artery (PA)}]}$$

$$\text{Rumus Saturasi MV} = \frac{[(3 \times \text{Saturasi Superior Vena Cava}) + \text{Saturasi Inferior Vena Cava}]}{4}$$

$$\text{Rumus pulmonary vascular resistance (PVR)} = \frac{[\text{mPAP} - \text{mean left atrial pressure (mLAP)}]}{Q_p}$$

$$\text{Rumus } Qp = \frac{\text{Konsumsi } O_2 \text{ (ml/min)}}{1.36 \times 10 \times \text{Level Hemoglobin} \times \left(\frac{\text{Saturasi PV} - \text{Saturasi PA}}{100} \right)}$$

$$\text{Rumus } PARI = \frac{PVR}{\text{Body Surface Area}}$$

Diagnosis PAH adalah mPAP > 20 mmHg, PAWP atau mLAP ≤ 15 mmHg dan PVR ≥ 3 Wood unit. Pemeriksaan vasoreaktif dilakukan pada beberapa pasien (diputuskan oleh spesialis kardiologi konsultan). Respon akut positif ditandai dengan adanya penurunan mPAP >10 mmHg dan dengan nilai akhir dari mPAP <40 mmHg dengan *Cardiac Output* yang menurun atau tetap. Pasien yang dapat dikoreksi pirau adalah yang sesuai dengan anatomi defek (pembedahan dan atau alat (device)), FR > 2 dan PARI < 6 WU.m2.

Kami melakukan analisis deskriptif terhadap data. Data kontinu disajikan dalam bentuk rata-rata dan standar deviasi (SD) atau median dan rentang interkuartil (IQR) tergantung pada distribusi data normalitas setelah diuji dengan uji Shapiro Wilk atau Kolmogorov Smirnov. Data kategorikal disajikan dalam persentase.

HASIL

Dari November 2022 hingga Oktober 2023, kami telah mengumpulkan data dari 124 pasien yang memiliki Penyakit Jantung Kongenital dengan pirau kiri ke. Karakteristik klinis pasien ditunjukkan pada Tabel 1. Usia rata-rata pasien saat pertama kali didiagnosis adalah 33,01 tahun. Mayoritas pasien adalah perempuan, yang menyumbang 74,2% dari semua pasien (seperti yang ditunjukkan pada Gambar 2). Rata-rata saturasi oksigen perifer adalah 94,30%. Rata-rata jarak tempuh dalam SMWT adalah 253,1m dengan kapasitas fungsional 4,14 METs dan VO2Max 14,03ml/kg/menit.

Gejala utama yang dikeluhkan oleh pasien saat pengambilan data adalah

dispnoe on effort (DOE), disusul dengan mudah lelah. Sekitar 16,1% pasien tidak mengeluhkan gejala saat pengambilan data dilakukan.

Hasil laboratorium menunjukkan kadar hemoglobin rata-rata 13,9 g/dL hematokrit 42,76% dan median tingkat NTproBNP 548,1 pg / mL. Mayoritas jenis PJK adalah ASD sekundum (57,3%). Jenis PJK lainnya adalah PDA (21,0%), VSD perimembran (8,1%), VSD *subarterial doubly committed* (SADC) (2,4%), VSD inlet (1,6%), subaorta (1,6%), ASD primum (0,8%), dan VSD muskular (0,8%). Pasien dengan lesi PJK multipel mencapai 6,5% dari semua pasien. Rata-rata diameter RA 42,85 mm dan diameter RV 44,70 mm dengan TAPSE 22,81mm, TVRG 55,12mmHg, dan *left ventricular ejection fraction* (LVEF) 67,28%.

Rerata mPAP pasien saat pertama kali didiagnosis/didaftarkan adalah 44,5 mmHg. Rerata mRAP pasien adalah 9,4 mmHg. Rerata PVRi pasien registri ini adalah 6,6. Hasil pengukuran PCWP pada registri juga menunjukkan nilai rerata 12,8 mmHg. Rerata saturasi O2 baik itu di aorta atau di RA adalah 92,2% dan 75,7%. Angka rerata FR pada pasien registri ada 1,9. Dan pasien yang dilakukan tes vasoreaktif pada penelitian ini adalah 65 orang (52%). Pasien dengan tes vasoreaktif positif adalah 48 pasien (36,4%) dan 17 pasien (12,9 %) adalah non reaktif. Manajemen pasien PJBD yang telah menjalani prosedur penutupan defek secara transkutan sebesar 39%, penutupan defek dengan operasi 2%, dan pasien yang masih menjalankan terapi konservatif sebanyak 59%.

Tabel 1. Demografi Pasien LET-SHINE Registry

Temuan Ekokardiografik	Total
Umur	33,01 ± 11,67
Tekanan Darah Sistolik	114,50 ± 14,29
Tekanan Darah Diastolik	72,18 ± 11,39
Denyut Nadi	81,06 ± 11,71
Saturasi Oksigen	94,30 ± 7,37
Perifer Jarak SMWT	253,10 ± 78,45
Emphasis	10,46 ± 9,34
METs	4,14 ± 1,29
VO2	14,03 ± 2,81
Max WHO Class	
I	23(18,50)
II	93(75,00)
III	4(3,20)
IV	4(3,20)
Hemoglobin	13,95 ± 2,34
Hematokrit	42,76 ± 7,33
NTProBNP [Median(IQR)]	548,10 (152,10-2550,50)

Keterangan: SMWT: Six Minute Walking Test; METs: Metabolic Equivalents; VO2: Oxygen Consumption; WHO: World Health Organization; NTProBNP: N-Terminal-Pro-B-type Natriuretic Peptide; IQR: Interquartile Range

Tabel 2. Karakteristik Ekokardiografik Pasien LET-SHINE Registry

Temuan Ekokardiografik	Total (n=124), n(%)
PDA	26 (21,00)
ASD Primum	1 (0,80)
ASD Sekundum	71 (57,30)
SADC	3 (2,40)
Perimembran	10 (8,10)
Inlet	2 (1,60)
Muscular	1 (0,80)
Subaortic	2 (1,60)
Multiple	8 (6,50)
RA Diameter(mm)(mean±SD)	42,85(11,53)
RV Diameter (mm)(mean±SD)	44,70 (11,45)
LVEF (%)(mean±SD)	67,28(9,02)
TAPSE (mean±SD)	22,81(4,47)
TVRG (mmHg)(mean±SD)	55,12(24,07)*
	*(n=103)

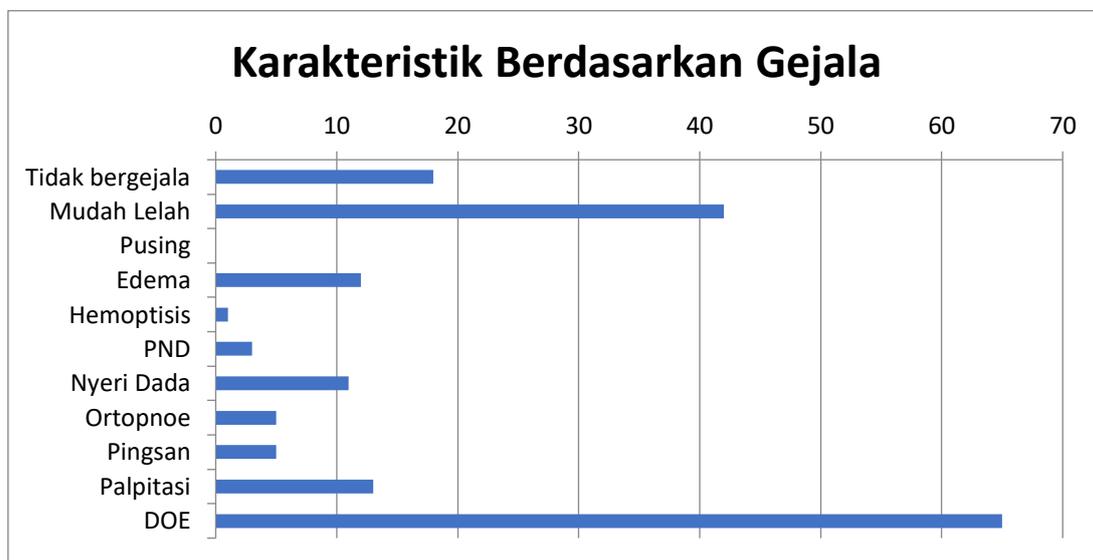
Keterangan: PDA: Persistent Ductus arteriosus; ASD: Atrial Septal Defect; SADC: Subarterial Doubly Committed; RA: Right Atrium; RV: Right Ventricle; LVEF: Left Ventricular Ejection Fraction; TAPSE: Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion; TVRG: Tricuspid Valvular Regurgitation Gradient.

Tabel 3. Distribusi Usia Pasien Pasien LET-SHINE Registry

Rentang Usia (tahun)	Total (n=124), n(%)
10-20	17 (13,70)
21-30	37 (29,80)
31-40	38 (30,60)
41-50	21 (16,90)
51-60	9 (7,30)
61-70	2 (1,60)



Gambar 1. Distribusi Jenis Kelamin Pasien LET-SHINE registry



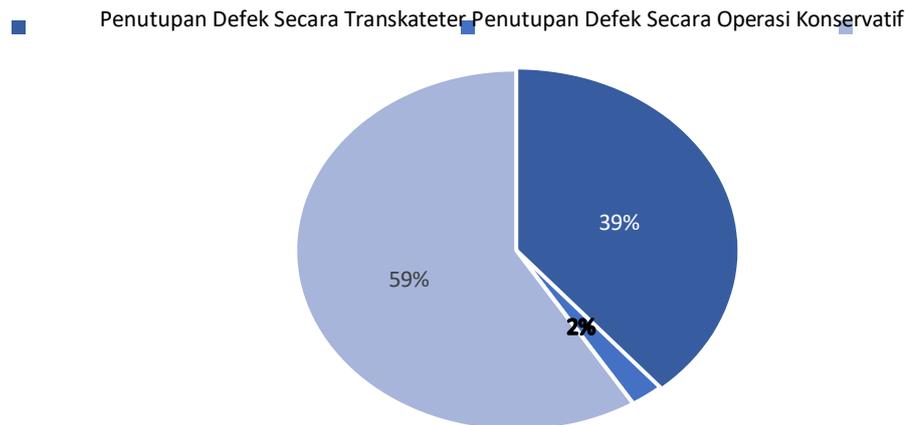
Gambar 2. Karakteristik Pasien LET-SHINE Berdasarkan Gejala.

Keterangan: PND, Paroxysmal Nocturnal Dyspnea; DOE, Dyspnea on Effort.

Tabel 4. Karakteristik Hemodinamik Pasien LET-SHINE Registry Berdasarkan Kateterisasi Jantung Kanan

Temuan Kateterisasi Jantung Kanan	Total (n=124)
mPAP (mmHg)(mean ± SD)	44,58 (23,00)
mRAP (mmHg)(mean ± SD)	9,40 (4,67)
PVRi	6,64 (6,98)
PCWP (mmHg)(mean ± SD)	12,88 (4,22)
Saturasi O2 Aorta (%)	92,23 (5,48)
Saturasi O2 RA (%)	75,70 (9,95)
FR	1,95 (1,12)
Tes vasoreaktif [n (%)]	
Tidak Dilakukan	59 (44,70)
Reaktif	48 (36,40)
Tidak reaktif	17 (12,90)

Keterangan: mPAP: Mean Pulmonary Arterial Pressure; mRAP: Mean Right Atrial Pressure; PVRi: Pulmonary Vascular Resistance Index; PCWP: Pulmonary Capillary Wedge Pressure; O2: Oxygen; RA: Right Atrium; FR: Flow Ratio



Gambar 3. Distribusi Manajemen Pasien PJB D Pirau Kiri ke Kanan

PEMBAHASAN

LET-SHINE registry adalah penelitian *single-center* pertama yang dilakukan di Provinsi Jawa Timur dan dilakukan di RSUD Dr. Saiful Anwar Provinsi Jawa Timur, Malang yang merupakan salah satu pusat rujukan untuk penyakit jantung dan kardiovaskular di Provinsi Jawa Timur. *LET-SHINE registry* dimulai pada November 2022 dan masih berjalan hingga hari ini. Selama periode 1 tahun sejak berdirinya registri *LET-SHINE* (November 2022 s/d Oktober 2023), pasien yang memenuhi kriteria dan dimasukkan ke dalam registri ini berjumlah 124 pasien jantung bawaan dengan defek pirau kiri ke kanan yang sudah dewasa.

Pada registri ini ditunjukkan bahwa sampel registri didominasi oleh wanita dengan usia dewasa muda. Temuan ini sesuai dengan beberapa penelitian yang telah dilakukan sebelumnya.⁵ Rerata usia pasien saat pengambilan data ini adalah 33,01 tahun. Pada registri ini juga didapati, mayoritas dari sampel registri adalah pasien dengan ASD (57,3%). Hal ini sesuai dengan beberapa penelitian sebelumnya yang menyatakan bahwa ASD merupakan prevalensi terbanyak pada pasien PJB.⁵

Pada registri ini, kebanyakan pasien datang dengan keluhan ketika pengambilan sampel dilakukan. Hanya sekitar 16,1% pasien yang sama sekali tidak mengeluhkan gejala saat pengambilan sampel dilakukan.

Kebanyakan dari pasien datang dengan keluhan DOE dan perasaan mudah lelah. Hal ini sesuai dengan penelitian-penelitian sebelumnya di mana mayoritas pasien PH datang dengan keluhan. Selain itu hal ini juga menggambarkan bahwa banyak dari pasien PH yang terlambat untuk dideteksi.^{5,6}

Mayoritas dari pasien pada *LET-SHINE registry* adalah ASD yang pada presentasi klinisnya didapati hipersirkulasi paru dan overload dari jantung kanan. Hal ini akan menginduksi terjadinya PAH dalam periode waktu yang lama. Hal ini yang menyebabkan pasien dalam registri kami kebanyakan terdeteksi sewaktu dewasa muda dan cenderung tidak ada keluhan saat usia lebih muda. Hal ini akan berbeda dengan perjalanan penyakit PJB lain seperti PDA dan VSD yang biasanya akan bergejala pada usia lebih muda.^{7,8}

Dari hasil *echocardiography* didapatkan bahwa rata-rata pasien *Registry LET-SHINE* memiliki gambaran dilatasi RA dan RV, dimana hal tersebut disebabkan oleh volume overload yang terjadi akibat pirau dari kiri ke kanan dalam waktu yang lama.⁹ Peningkatan diameter RA, bersama dengan peningkatan penanda NtProBNP juga disebutkan dapat dijadikan prediktor kejadian Hipertensi Pulmonal.¹⁰ Dari hasil rerata Gradient Regurgitasi Katup Trikuspid didapatkan peningkatan dibanding nilai normal, dimana peningkatan TVRG > 31mmHg memiliki sensitivitas yang serupa

dengan mPAP > 25 dalam memprediksi Hipertensi Pulmonal.¹¹

Pasien dengan gejala dan dicurigai dengan CHD dan telah dilakukan ekokardiografi kemudian menjalani RHC. Dari hasil RHC yang telah peneliti lakukan, peneliti mendapatkan nilai rerata mPAP pasien LET-SHINE registry adalah 44.5 mmHg. Nilai ini lebih tinggi jika dibandingkan dengan registry COngenital HeARt Disease in adult and Pulmonary Hypertension (COHARD) yang dilakukan di Yogyakarta yaitu 34 mmHg.⁵ Namun nilai ini masih lebih rendah dibandingkan salah satu studi registri PH.¹²

Tindakan diagnostik dan closure PJB yang dilakukan di Rumah Sakit Saiful Anwar selama periode penelitian ini adalah sekitar 222 tindakan dengan proporsi sekitar 9.6 % dari seluruh tindakan di cath lab di Rumah Sakit Saiful Anwar.

Melalui LET-SHINE registry peneliti juga dapat menilai stratifikasi risiko berdasarkan simplified four-strata risk assessment tool. Registri ini menunjukkan bahwa mayoritas pasien PJB dengan pirau kiri ke kanan yang sudah terdiagnosis PH memiliki risiko tinggi (high risk).¹³ Hal ini sesuai dengan beberapa penelitian yang sebelumnya yang menunjukkan bahwa kebanyakan pasien PH yang datang dengan gejala yang sudah lanjut dan dengan risiko yang lebih tinggi.

Kekurangan dari penelitian ini adalah penelitian ini masih berjalan selama satu tahun dengan jumlah sampel yang masih terbatas dan masih terlalu dini untuk menyimpulkan kualitas pelayanan. Banyaknya parameter yang tidak terdata juga menjadi salah satu kekurangan dari penelitian ini.

KESIMPULAN

LET-SHINE registry adalah registry single center PJBD dan PAH pertama yang dilakukan di Provinsi Jawa Timur, di RSUD dr. Saiful Anwar, Kota Malang. Data demografik, presentasi klinis, ekokardiografi dan hemodinamik dari registri ini menggam-

barkan permasalahan PJB dengan pirau kiri ke kanan dengan PH yang terjadi di daerah lain di Indonesia. Penelitian ini juga menggambarkan bahwa mayoritas pasien PJB dengan PH yang datang sudah memiliki gejala dan dengan stratifikasi risiko tinggi. Hal ini dapat menggambarkan bahwa adanya keterlambatan akan pengenalan penyakit PJB dan PH. Tindakan RHC yang merupakan standar baku untuk penegakan PH jika digabungkan dengan tindakan closure defek pada PJB di RSUD dr. Saiful Anwar Kota Malang menempati sekitar 9,6% dari seluruh tindakan di cath lab yang menunjukkan bahwa masih diperlukannya penambahan jumlah tindakan untuk meningkatkan pelayanan dan percepatan penanganan PJB dan PH.

UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih kepada jajaran direksi RSUD dr. Saiful Anwar Malang untuk dapat melakukan penelitian ini.

KONFLIK INTEREST

Tidak ada konflik interest pada penelitian ini

DAFTAR PUSTAKA

1. American Heart Association. Common Types of Heart Defects.
2. Mulyadi M, Djer BM. Tatalaksana Penyakit Jantung Bawaan. Sari Pediatri. Desember 2000;2(3):155-62.
3. Connolly MJ, Kovacs G. Pulmonary hypertension: a guide for GPs. The British Journal of General Practice [Internet]. November 2012[dikutip 17 Desember 2023];62(604):e795. Tersedia pada: /pmc/articles/PMC3481521/
4. Dinarti LK, Hartopo AB. PEDOMAN DIAGNOSIS DAN TATALAKSANA HIPERTENSI PULMONAL. 1 ed. Hary Sakti Muliawan, editor. Vol. 1. Jakarta: PERKI; 2021.
5. Dinarti LK, Hartopo AB, Kusuma AD, Satwiko MG, Hadwiono MR, Pradana AD, dkk. The COngenital HeARt Disease in adult and Pulmonary Hypertension (COHARD-PH) registry: a descriptive study from single-center hospital registry of adult congenital heart disease and pulmonary

- hypertension in Indonesia. *BMC Cardiovasc Disord* [Internet]. 7 April 2020 [dikutip 17 Desember 2023];20(1). Tersedia pada: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32264836/>
6. Swinnen K, Quarck R, Godinas L, Belge C, Delcroix M. Learning from registries in pulmonary arterial hypertension: pitfalls and recommendations. *European Respiratory Review* [Internet]. 31 Desember 2019 [dikutip 17 Desember 2023];28(154). Tersedia pada: <https://err.ersjournals.com/content/28/154/190050>
 7. Ismail MT, Hidayati F, Krisdinarti L, Noormanto N, Nugroho S, Wahab AS. Epidemiological Profile of Congenital Heart Disease in a National Referral Hospital. *ACI (Acta Cardiologia Indonesiana)* [Internet]. 9 Januari 2017 [dikutip 17 Desember 2023];1(2). Tersedia pada: <https://jurnal.ugm.ac.id/jaci/article/view/17811>
 8. Vijarnsorn C, Durongpisitkul K, Chungsomprasong P, Bositthipichet D, Ketsara S, Titaram Y, dkk. Contemporary survival of patients with pulmonary arterial hypertension and congenital systemic to pulmonary shunts. *PLoS One* [Internet]. 1 April 2018 [dikutip 17 Desember 2023];13(4). Tersedia pada: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29664959/>
 9. Nakayama R, Takaya Y, Akagi T, Nakagawa K, Watanabe N, Nobusada S, dkk. Impact of Right Ventricular Dilatation in Patients with Atrial Septal Defect. *J Interv Cardiol*. 2020;2020.
 10. Usefulness of Combining NT-proBNP Level and Right Atrial Diameter for Simple and Early Non-invasive Detection of Pulmonary Hypertension Among Adult Patients with Atrial Septal Defect - PubMed [Internet]. [dikutip 17 Desember 2023]. Tersedia pada: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36624713/>
 11. Gall H, Yogeswaran A, Fuge J, Sommer N, Grimminger F, Seeger W, dkk. Validity of echocardiographic tricuspid regurgitation gradient to screen for new definition of pulmonary hypertension. *EclinicalMedicine*. 1 April 2021;34:100822.
 12. Soliman Y, Elkorashy R, Kamal E, Ismail M, El-Hinnawy Y, Yamamah H, dkk. Pulmonary Hypertension Registry: a single-center experience in Egypt. *Egypt J Chest Dis Tuberc* [Internet]. 2020 [dikutip 17 Desember 2023];69(3):596. Tersedia pada: https://journals.lww.com/ecdt/fulltext/2020/69030/pulmonary_hypertension_registry_a_single_center.24.aspx
 13. European Society of Cardiology. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of Pulmonary hypertension. Humbert M, dkk. Tersedia pada <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/38/3618/6673929> [dikutip 06 September 2023]