

---

# Transposisi Arteri Besar: Anatomi, Klinik, Kelainan Penyerta, dan Tipe

*Sri Endah Rahayuningsih*

Departemen Ilmu Kesehatan Anak RS Dr. Hasan Sadikin Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran, Bandung

**Latar belakang.** Transposisi arteri besar (TAB) merupakan salah satu penyakit jantung bawaan (PJB) tipe sianotik yang bermanifestasi pada periode bayi baru lahir. Kelainan penyerta yang sering ditemukan adalah defek septum ventrikel (DSV), defek septum atrium (DSA), paten duktus arteriosus (DAP), dan *left ventricular outflow tract obstruction*.

**Tujuan.** Mengetahui hubungan tipe transposisi dengan kelainan penyerta pada transposisi arteri besar.

**Metode.** Penelitian merupakan penelitian deskriptif analitik. Populasi penelitian semua pasien yang datang ke Instalasi Pelayanan Jantung RS Dr. Hasan Sadikin, Bandung untuk dilakukan ekokardiografi mulai Januari 2006 sampai Januari 2011. Subjek penelitian semua pasien TAB yang memenuhi kriteria inklusi. Diagnosis TAB ditegakkan berdasarkan ekokardiografi, dibagi 2 kelompok berdasarkan tipe transposisi, yaitu transposisi komplet dan parsial. Kelainan penyerta TAB dibagi 2 kelompok, yaitu kelompok kelainan penyerta kompleks dan tidak kompleks.

**Hasil.** Selama periode penelitian didapatkan 3910 anak yang dilakukan ekokardiografi. Ditemukan 54 anak TAB yang memenuhi kriteria inklusi. Usia termuda saat dilakukan ekokardiografi 4 hari, sedangkan tertua 13 tahun. Ditemukan 47 TAB disertai dengan DSV, tersering tipe perimembran sedangkan tipe *doubly committed* paling jarang ditemukan. Ditemukan 16 anak dengan stenosis pulmonal dan tipe stenosis yang terbanyak tipe infundibular. Transposisi arteri besar dengan kelainan penyerta kompleks ditemukan bersama-sama dengan kelainan lain, yaitu AVSD komplet, atresia mitral, atresia trikuspid, *single ventricle*, dan dekstrokardia situs inversus. Terdapat hubungan bermakna tipe transposisi dengan kelainan penyerta ( $p=0,01$ ).

**Kesimpulan.** Transposisi arteri besar dengan tipe transposisi komplet lebih sering disertai dengan kelainan penyerta kompleks. *Sari Pediatri* 2013;14(6):357-62.

**Kata kunci:** transposisi arteri besar, transposisi komplet, transposisi parsial

---

## Alamat korespondensi:

DR. dr. Sri Endah Rahayuningsih Sp.A(K), Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran RS Dr. Hasan Sadikin Bandung, Jl. Pasteur 38 Bandung 40161 Telp./Fax. (022) 2034426. E-mail: [endah.perkani@gmail.com](mailto:endah.perkani@gmail.com)

**T**ransposisi arteri besar (TAB) merupakan salah satu penyakit jantung bawaan (PJB) tipe sianotik yang bermanifestasi pada periode bayi baru lahir.<sup>1,2</sup> Kelainan ini

ditemukan  $\pm$  5–7% dari seluruh penyakit jantung bawaan, dan terutama pada laki-laki.<sup>1,3</sup> Insiden TAB diperkirakan 1:3.500–5.000 kelahiran hidup. Etiologi TAB berhubungan dengan terjadinya gangguan embriologi pada saat pembentukan trunkus arterial. Faktor genetik diduga berperan pada terjadinya TAB. Tanpa terapi koreksi bedah, 30% akan meninggal pada minggu pertama kehidupan dan 90% pada usia satu tahun. *Survival rate* 5 tahun pascakoreksi bedah lebih dari 80%.

Kelainan penyerta tersering ditemukan defek septum ventrikel (DSV), defek setum atrium (DSA), paten duktus artiosus (DAP), dan *left ventricular outflow tract obstruction*.<sup>3</sup>

Pada TAB terjadi perubahan tempat keluarnya arteri besar, yakni aorta keluar dari ventrikel kanan dan terletak di sebelah anterior arteri pulmonalis, sedangkan arteri pulmonalis keluar dari ventrikel kiri, terletak posterior terhadap aorta. Akibatnya, aorta menerima darah vena sistemik dari vena kava, atrium kanan, ventrikel kanan, dan darah diteruskan ke sirkulasi sistemik serta darah dari vena pulmonalis dialirkan ke atrium kiri, ventrikel kiri, dan diteruskan ke arteri pulmonalis dan paru. Dengan demikian, maka kedua sirkulasi sistemik serta paru tersebut terpisah dan kehidupan hanya dapat berlangsung apabila ada komunikasi antara 2 sirkulasi ini.<sup>1,2</sup>

Sampai saat ini, terdapat bermacam-macam klasifikasi transposisi arteri besar.<sup>4</sup> Jagers dkk.<sup>5</sup> menyatakan transposisi komplet aorta akan keluar dari ventrikel kanan dan arteri pulmonal keluar dari ventrikel kiri, seakan-akan aorta dan arteri pulmonalis berpindah melewati septum ventrikel. Transposisi parsial, apabila hanya satu saja arteri besar yang berpindah melewati septum, sedangkan arteri besar yang lain tetap berada di tempat semula, dengan demikian kedua arteri besar akan keluar dari ventrikel kanan (*double outlet right ventricle*), atau dari ventrikel kiri (*double outlet left ventricle*).

Transposisi komplet dan transposisi parsial sering disertai kelainan penyerta lain yang akan berperan pada saat pengambilan keputusan tentang jenis operasi yang akan dipilih untuk koreksi TAB.<sup>5,6</sup>

Tujuan penelitian ini untuk mengetahui karakteristik anatomi klinis, kelainan penyerta, tipe transposisi, dan hubungan tipe transposisi dengan kelainan penyerta pada TAB.

## Metode

Penelitian deskriptif analitik. Populasi penelitian semua pasien yang datang ke Instalasi Pelayanan Jantung RS Dr. Hasan Sadikin, Bandung untuk dilakukan ekokardiografi mulai Januari 2006 sampai Januari 2011. Subjek penelitian adalah pasien TAB yang memenuhi kriteria inklusi. Diagnosis TAB ditegakkan berdasarkan ekokardiografi. Kriteria inklusi adalah pasien TAB yang belum dilakukan operasi, mempunyai data yang lengkap, dan *file* digital ekokardiogram pada CD yang disimpan di Instalasi Pelayanan Jantung RS Dr. Hasan Sadikin. Data yang lengkap meliputi nama, jenis kelamin, tanggal lahir, berat badan, tinggi badan, tanggal dilakukan ekokardiografi, dan hasil interpretasi ekokardiografi. *File* digital ekokardiogram lengkap sesuai dengan pendekatan analisis segmental, meliputi 1) situs viseralis, 2) hubungan atrioventrikular, 3) katup atrioventrikular, 4) morfologi ventrikel, 5) hubungan ventrikulo-arterial, 6) letak arteri besar dan 7) infundibulum, serta 8) kelainan lain yang menyertai.<sup>2,7</sup>

Pemeriksaan ekokardiografi dan Doppler dilakukan oleh seorang konsultan kardiologi anak. Ekokardiografi dilakukan pada anak dalam keadaan tenang atau tidur mempergunakan alat ekokardiografi *General Electric Type Logic 700* dan *General Electric Type Vivid 3*. Dilakukan pemeriksaan dua dimensi, M-mode, dan M-mode dengan Doppler. Hasil pemeriksaan ekokardiografi disimpan dalam bentuk *file* digital pada CD.

TAB dibagi menjadi 2 kelompok berdasarkan tipe transposisi, yaitu transposisi komplet dan parsial. Transposisi komplet aorta keluar dari ventrikel kanan dan arteri pulmonal keluar dari ventrikel kiri. Transposisi parsial apabila hanya satu saja arteri besar yang berpindah melewati septum, sedangkan arteri besar yang lain tetap berada di tempat semula, sehingga kedua arteri besar akan keluar dari ventrikel kanan (*double outlet right ventricle*), atau dari ventrikel kiri (*double outlet left ventricle*).<sup>5</sup> Kelainan penyerta pada TAB dibagi 2 kelompok, yaitu kelompok kelainan penyerta kompleks (selain DAP, DSV, DSA, dan stenosis pulmonal) dan tidak kompleks (DAP, DSV, DSA, dan stenosis pulmonal). Transposisi arteri besar simpel apabila hanya ditemukan PDA sebagai kelainan penyerta. Anatomi klinik melihat tempatnya komunikasi antara sirkulasi sistemik dan sirkulasi pulmonal, yaitu DSV, DSA, dan DAP.

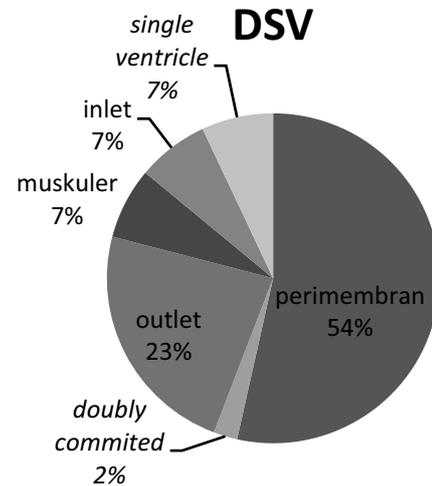
## Hasil

Selama kurun penelitian di Instalasi Pelayanan Jantung Rumah Sakit Dr. Hasan Sadikin, Bandung didapatkan 3910 anak yang dilakukan ekokardiografi. Ditemukan 59 anak TAB yang memenuhi kriteria inklusi, lima di antaranya telah mengalami operasi, sehingga dikeluarkan dari penelitian.

Sebagian besar kasus TAB disertai dengan DSV, beberapa kasus TAB dengan DSV juga disertai kelainan penyerta lain, yaitu DAP, DSA, dan/atau stenosis pulmonal. Hanya tiga kasus TAB simpel, yaitu TAB yang tidak disertai DSV maupun DSA hanya disertai DAP. Ditemukan beberapa kasus TAB kompleks yang jarang ditemukan, yaitu satu kasus TAB dengan ektopik kordis, dua kasus TAB dengan dekstrokardia situs inversus, dan tiga kasus TAB dengan *total anomaly pulmonary vein drainage*. (Tabel 2)

Ditemukan satu kasus berusia 13 tahun dengan transposisi parsial, yaitu terdapat TAB, *double outlet right ventricle* disertai DSV dan stenosis pulmonal.

Dari 54 kasus TAB ditemukan 47 kasus disertai dengan DSV. Tipe DSV tersering ditemukan yaitu tipe perimembran, sedangkan tipe *doubly committed* yang paling jarang ditemukan. (Gambar 1)



Gambar 1. Tipe DSV pada TAB

Tabel 1. Karakteristik data berdasarkan tipe transposisi

Karakteristik	Transposisi komplet	Transposisi parsial
Usia pada saat diagnosis	4 hari–72 bulan	7 hari–156 bulan
Jenis kelamin		
Laki-laki	11	21
Wanita	12	10

Usia termuda pada saat dilakukan ekokardiografi 4 hari, sedangkan usia tertua 13 tahun

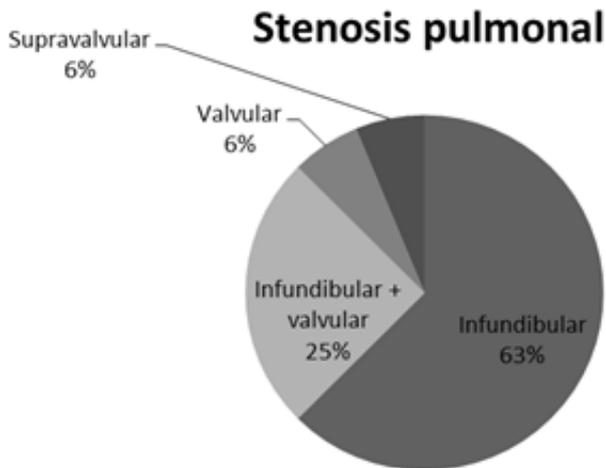
Tabel 2. Kelainan penyerta pada TAB, anatomi klinik, dan stenosis pulmonal

Kelainan penyerta	n	Anatomi klinik				Stenosis pulmonal
		DAP	DSA	DSV	PFO	
Tidak kompleks	38					
Simpel	3	3	-	-	-	-
DSA	12	3	12	10	-	2
DSV	21	5	10	21	4	7
Kompleks	16					
Mitral atresia	2	1	1	2	-	2
<i>Single ventricle</i>	3	1	1	3	-	1
Trikuspid atresia	1	1	2	3	-	1
<i>Complete AVSD</i>	4	1	4	4	-	2
Ektopik kordis	1	1	-	1	1	-
<i>Total anomaly pulmonary vein drainage</i>	3	1	3	1	-	-
Dekstrokardia situs inversus	2	1	1	2	-	1

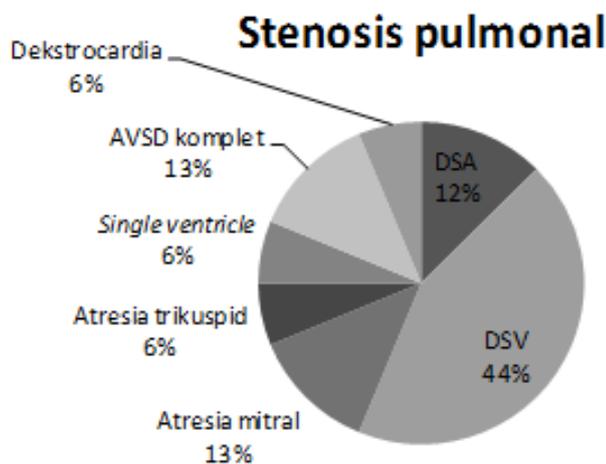
Keterangan: DAP= duktus arteriosus persisten; DSA= defek septum atrium; DSV= defek septum ventrikel; PFO= *persistent foramen ovale*

Dari 54 kasus TAB ditemukan 16 anak dengan stenosis pulmonal, tipe stenosis terbanyak adalah tipe infundibular. (Gambar 2)

Stenosis pulmonal paling sering menyertai DSV pada kasus TAB dan dapat ditemukan bersama-sama



Gambar 2. Tipe stenosis pulmonal pada TAB



Gambar 3. Stenosis pulmonal yang disertai dengan kelainan penyerta lain pada TAB

dengan kelainan penyerta TAB lain, seperti AVSD komplet, atresia mitral, atresia trikuspid, *single ventricle*, dan dekstrocardia situs inversus. (Gambar 3)

Terdapat hubungan yang bermakna tipe transposisi dengan defek penyerta. Transposisi komplet atau TAB lebih sering disertai dengan kelainan penyerta kompleks, sedangkan transposisi parsial lebih sering disertai kelainan penyerta yang tidak kompleks (Tabel 3).

### Pembahasan

Manifestasi klinis pasien transposisi arteri besar bergantung pencampuran yang adekuat antara sirkulasi sistemik dan paru. Terdapatnya foramen ovale, duktus arteriosus persisten, stenosis pulmonalis, dan kelainan anatomi lain yang menyertai TAB, akan menyebabkan manifestasi klinis TAB yang berbeda-beda. Sianosis dan gagal jantung kongestif merupakan manifestasi klinis yang terpenting. Sianosis tampak sangat jelas apabila komunikasi antara sirkulasi paru dan sistemik tidak adekuat, dan akan berkurang kalau pencampurannya baik.<sup>1-3</sup> Karena TAB simpel tidak terdapat DSV maupun DSA, maka tidak terdapat pencampuran darah antara sirkulasi paru dan sistemik; sirkulasi darah akan berlangsung paralel yang akan menyebabkan bayi akan mengalami hipoksia hebat. Jika bayi tidak ditangani dengan cara mempertahankan patensi duktus arteriosus, maka bayi akan meninggal. Hal tersebut terlihat pada penelitian kami, hanya ditemukan 3 kasus TAB simpel. Kemungkinan besar bayi TAB simpel meninggal sebelum dibawa ke RS.

Penanganan TAB dengan melakukan koreksi bedah kelainan anatomi dan terdapat beberapa jenis yang bergantung pada kelainan anatomi yang menyertai TAB. Penelitian sebelumnya menunjukkan bahwa DSV merupakan kelainan penyerta tersering yang ditemukan pada TAB, yaitu 30% kasus, pulmonal stenosis 5% kasus, serta kombinasi DSV dan stenosis pulmonal 10% kasus.<sup>8</sup>

Tabel 3. Hubungan tipe transposisi dengan kelainan penyerta

Tipe transposisi	Kelainan penyerta		Total	p
	Kompleks n=16	Tidak kompleks n=38		
Transposisi parsial	5	26	31	0,01
Transposisi komplet	11	12	23	

\* Hubungan bermakna jika  $p < 0,05$

Hal tersebut sesuai dengan yang ditemukan pada penelitian kami ditunjukkan DSV tipe perimembran sebagai kelainan penyerta tersering. Penelitian lain juga membuktikan bahwa dari 105 kasus TAB yang dilakukan operasi *atrial switch operation* (ASO), 67 di antaranya mempunyai tipe perimembran dan disertai *malalignment* DSV. Tipe DSV berperan pada prognosis pascabedah karena tipe perimembran mempunyai prognosis yang lebih buruk dibandingkan dengan tipe DSV lain.<sup>9</sup>

Penelitian kami menunjukkan 16 (29%) kasus stenosis pulmonalis, dan 7 (12%) kasus kombinasi kasus stenosis pulmonal dengan DSV. Tipe infun dibular merupakan tipe stenosis pulmonal tersering, sesuai dengan tipe obstruksi tersering yang ditemukan pada penelitian sebelumnya. Penelitian lain menyatakan selain infundibular, juga dapat ditemukan stenosis yang merupakan *cone-like obstruction*, tipe valvular, stenosis pulmonalis yang disebabkan oleh hipertrofi septum ventrikel.<sup>10</sup> Stenosis pulmonalis pada TAB terjadi karena hipertrofi septum dan dinding ventrikel, fibrous diafragma, atau aneurisma jaringan fibrous yang berasal dari septum membranous.<sup>2,8</sup>

*Total anomalous pulmonary venous drainage* (TAPVD) merupakan kelainan yang menyebabkan vena pulmonalis tidak bermuara di atrium kiri, tetapi bermuara di vena sistemik atau atrium kanan.<sup>3</sup> Pada penelitian kami, ditemukan dua kasus TAB disertai TAPVD. Kombinasi kelainan anatomi TAB dan TAPVD merupakan kelainan yang jarang ditemui. Laporan sebelumnya menyatakan terdapat dua kasus TAB dengan TAPVD tipe infradiafragma dan satu kasus TAB dengan *partial anomalous pulmonary venous drainage* dari lobus superior paru menuju ke vena vertikal, kemudian ke vena inominata, dan selanjutnya ke vena kava superior.<sup>11</sup>

Tatalaksana TAB tanpa DSV berupa pembedahan yang dilakukan pada usia 2–4 minggu, sedangkan TAB dengan DSV tanpa stenosis pulmonal dilakukan pada usia 3 bulan. Pada penelitian kami, ditemukan kasus TAB dengan tipe transposisi parsial, yaitu *double outlet right ventricle* disertai DSV, dan stenosis pulmonal yang telah berusia 13 tahun. Pasien ini direncanakan akan dilakukan koreksi karena laporan kasus sebelumnya menunjukkan kasus TAB dengan DSV dan stenosis pulmonalis memberikan luaran yang baik.

Sampai saat ini, klasifikasi TAB masih menjadi perdebatan. Salah satu klasifikasi berdasarkan tipe transposisi, yaitu transposisi parsial dan komplet.

Transposisi parsial lebih dikenal sebagai *double outlet right ventricle* disertai dengan TAB. Selain ini, terdapat pula klasifikasi TAB berdasarkan kelainan penyerta yang dibagi menjadi TAB kompleks dan TAB tidak kompleks. Tipe transposisi dan kelainan penyerta akan berperan terhadap jenis tindakan bedah yang akan dilakukan pada koreksi TAB. Kelainan penyerta juga berperan terhadap prognosis pascabedah. Semakin kompleks kelainan penyerta, maka semakin buruk prognosis pascabedah. Pada penelitian kami didapatkan hubungan antara tipe transposisi dan kelainan penyerta. Tipe transposisi kompleks, atau TAB lebih sering disertai dengan kelainan penyerta kompleks, sedangkan tipe transposisi parsial atau *double outlet right ventricle* dengan TAB lebih sering disertai dengan kelainan penyerta tidak kompleks.

## Daftar Pustaka

1. Derrick G, Cullen S. Transposition of the great arteries. *Curr Treat Opt Cardiovasc Med* 2000;2:499-506.
2. Salih C, Brizard C, Penny DJ, Anderson RH. Transposition. Dalam: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, penyunting. *Paediatric cardiology*. Edisi ke-3. Philadelphia: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. h. 795-817.
3. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008.
4. Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, Chai PJ, Tchervenkov CI, Francois G, dkk. Transposition of the great arteries: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery database of the Society of Thoracic Surgeons. *World J Pediatr Congenital Heart Surg* 2011;2:19.
5. Jagers JJ, Cameron DE, Herlong JR, Ungerleider RM. Congenital heart surgery nomenclature and database project: transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2000;69 (Suppl 4): S205–35.
6. Hazekamp M, Portela F, Bartelings M. The optimal procedure for the great arteries and left ventricular outflow tract obstruction: an anatomical study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31:879-87.
7. Anderson RH, Shirali G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr Cardiol* 2009;2:24-35.
8. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol Young* 2005;15(Suppl 1):76-87.
9. Wetter J, Belli E, Sinzobahamvya N, Blaschzok HC,

- Breche AMr, Urban AE. Transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect: surgical results and long-term outcome. *Eur J Cardio-thoracic Surg* 2001;20:816–23.
10. Vázquez-Antona CA, Muñoz-Castellanos L, Kuri-Nivón M, Vargas-Barrón J. Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries. correlation between anatomic and echocardiographic findings. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:695-702.
  11. Lopes LM, Penha Tavares GM, Mailho FL, Cavalcante de Almeida VP, Mangione JA. Echocardiographic diagnosis of transposition of the great arteries associated with anomalous pulmonary venous connection. *Arq Bras Cardiol* 2001;77:63-8.
  12. Mahima J, Shivanna DN, Subramanian A. d-Transposition of the great arteries in a 12-year-old child: is arterial switch still an option? *Cardiol Young* 2011;21:1-3.