

185 Kardiomiopati

Waktu

Pencapaian kompetensi:

Sesi di dalam kelas : 2 X 50 menit (*classroom session*)

Sesi dengan fasilitasi Pembimbing : 3 X 50 menit (*coaching session*)

Sesi praktik dan pencapaian kompetensi: 4 minggu (*facilitation and assessment*)

Tujuan umum

Setelah mengikuti modul ini peserta didik dipersiapkan untuk mempunyai ketrampilan dalam membuat diagnosis dan tatalaksana kardiomiopati melalui pembahasan pengalaman klinis dengan didahului serangkaian kegiatan berupa *pre-test*, diskusi, *role play*, dan berbagai penelusuran sumber pengetahuan.

Tujuan khusus

Setelah mengikuti modul ini peserta didik akan memiliki kemampuan untuk:

1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi dan patofisiologi kardiomiopati.
2. Menegakkan diagnosis kerja kardiomiopati melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Mampu melakukan tatalaksana medis kardiomiopati.
4. Mencegah, membuat diagnosis dan tata laksana komplikasi kardiomiopati.

Strategi pembelajaran

Tujuan 1. Memahami epidemiologi, etiologi, klasifikasi dan patofisiologi kardiomiopati.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Small group discussion.*
- *Peer assisted learning (PAL).*
- *Computer-assisted Learning.*

Must to know key points:

- Mengetahui Epidemiologi, etiologi kardiomiopati
- Klasifikasi kardiomiopati.
- Patofisiologi kardiomiopati

Tujuan 2. Menegakkan diagnosis kerja kardiomiopati melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points (sedapat mungkin pilih *specific features, signs & symptoms*):

- Anamnesis: gejala klinis yang relevan, silsilah keluarga, sindrom tertentu.
- Pemeriksaan fisis: gagal jantung
- Pemeriksaan penunjang (laboratorium, foto torak,EKG)

Tujuan 3. Mampu melakukan talaksana medis awal kardiomiopati

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- Praktek pada model dan Penuntun Belajar.
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.

Must to know key points:

- Tatalaksana umum suportif kardiomiopati .
- Mengetahui terapi definitif seperti myomectomi, transplantasi jantung.

Tujuan 4. Mencegah, membuat diagnosis dan tata laksana komplikasi kardiomiopati.

Untuk mencapai tujuan ini maka dipilih metode pembelajaran berikut ini:

- *Interactive lecture.*
- *Journal reading and review.*
- *Small group discussion.*
- *Bedside teaching.*
- *Studi Kasus dan Case Finding.*
- *Praktek mandiri dengan pasien rawat jalan dan rawat inap.*

Must to know key points:

- Mengetahui komplikasi kardiomiopati seperti gagal jantung, disritmia,
- Mampu membuat diagnosis komplikasi.
- Tatalaksana komplikasi kardiomiopati seperti gagal jantung, disritmia, dll

Persiapan Sesi

- Materi presentasi dalam program power point:
Kardiomiopati
Slide
1 : Pendahuluan
2 : Definisi
3 : Klasifikasi
4 : Patogenesis
5 : Manifestasi klinis
6 : Pemeriksaan penunjang
7 : Komplikasi dan pencegahan
8 : Tatalaksana
9 : Prognosis
10 : Kesimpulan
- Kasus : 1. Kardiomiopati dilatatif
 2. Kardiomiopati hipertrofi.
- Sarana dan Alat Bantu Latih :
 - Penuntun belajar (*learning guide*) terlampir
 - Tempat belajar (*training setting*): bangsal perawatan jantung..

Kepustakaan

1. Carvalho JS. Cardiomyopathies. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML etal eds. Paediatric Cardiology. 2nd ed. Toronto, Churchill Livingstone 2002, 1595-43.
2. Subiyanto Purwodibroto. Penyakit jantung didapat non-Rematik. In: Sastroasmoro S, Madiyono B. Eds. Buku ajar kardiologi anak. Jakarta. Ikatan dokter Anak indonesia 1994; 356-65
3. Venugopalan P. Cardiomyopathy, dilated, from emedicine. Available from:URL: <http://www.emedicine.com/ped/TOPIC2502.HTM>
4. Berul C. Cardiomyopathy, hypertrophic, from emedicine. Available from:URL: <http://www.emedicine.com/ped/TOPIC1102.HTM>
5. Shaddy RE. Cardiomyopathy, hypertrophic, from emedicine. Available from:URL: <http://www.emedicine.com/ped/TOPIC2503.HTM>
6. Park M, Troxier RG. Pediatric Cardiology for Praktitioners. 4eds, St Louis Missouri. Mosby 2002, 267-291
7. Nelson LE, Chrisant MRK. Cardiomyopathy. In: Vetter VL, Bell LM eds. Pediatric Cardiology. The requisites in pediatric. Mosby. 2006. 97-110
8. Colan SD, Spevak PJ, Parness IA Nadas AS. Cardiomyopathy. In: Fyler DC. Nadas' Pediatric Cardiology .Philadelphia, Hanley and Belfus 1992. Terjemahan : Samik Wahab A, Gajah mada university press. Yogyakarta. November 1996; 379-417
9. Baker E. Non rheumatic inflammatory heart disease. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML etal eds. Paediatric Cardiology. 2nd ed. Toronto, Churchill Livingstone 2002, 1699-11
10. Victoria BE. Cardiomyopathy. In; Gessner IH, Victoria BE eds. Pediatric Cardiology, a Problem oriented approach. Tokyo, WB Saunder 1993, 183-90.

11. Rodrigues E, Ross RD. Myocarditis. E medicine Journal, Nov 8,2001, vol 2. no 11

Kompetensi

Memahami diagnosis, komplikasi dan melakukan tata laksana awal kardiomiopati.

Gambaran umum

Kardiomiopati merupakan penyakit miokardium yang berhubungan dengan disfungsi ventrikel. Secara umum penyebab kardiomiopati dibagi menjadi primer atau idiopati dan sekunder. Berdasar etiologi dan patogenesis kardiomiopati dibagi menjadi 4 tipe yaitu; dilatatif, hipertrofi, restriktif dan *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*. Organisasi Kesehatan dunia (WHO) membagi menjadi 3 kelompok yaitu; dilatatif, hipertrofi dan restriktif. Pembagian tersebut berdasar atas kelainan anatomi dan gambaran fungsi ventrikel yang ditemukan. Pada kardiomiopati dilatasi (DCM) ditandai adanya penurunan fungsi kontraksi ventrikel akibat dilatasi ruang jantung, pada kardiomiopati hipertrofik didapatkan adanya hipertrofik masif ventrikel dan gangguan relaksasi ventrikel sehingga ruang jantung mengecil, kontraktilitas miokard meningkat namun pengisian ventrikel sedikit. Sedang pada kardiomiopati restriktif tidak dijumpai kelainan kontraksi ventrikel (normal) namun pengisian diastolik yang terganggu. Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisis, elektrokardiogram, ronsen foto torak, ekokardiografi dan pemeriksaan histologis. Kardiomiopati merupakan kelainan yang jarang anak, namun tidak kadang penderita datang dalam keadaan berat. Belum ada data yang pasti berapa prevalensi kardiomiopati namun jenis yang sering ditemukan adalah kardiomiopati dilatasi. Dua studi epidemiology di Amerika serikat memperkirakan insiden kardiomiopati sebesar 1,1 – 1,2 kasus per 100 000.

Kardiomiopati Dilatatif

Kelainan ini ditandai adanya dilatasi ruang jantung dan dapat juga hipertrofi tetapi lebih banyak ditemukan dilatasi ventrikel terutama ventrikel kiri. Katup jantung normal namun bila terjadi dilatasi anulus katup mitral dan katup trikuspid maka akan terjadi regurgitasi mitral atau trikuspid akibat katup tersebut tidak menutup sempurna. Adanya dilatasi ruang jantung menyebabkan gangguan fungsi ventrikel yang dapat berakibat gagal jantung kongestif. Khas pada DCM adalah kardiomegali hebat dan gagal jantung. Formasi trombus dapat ditemukan pada kelainan ini yang disebabkan cardiac out put rendah dan trombus tersebut terlihat pada daerah apek. Kardiomiopati dilatatif ini mencakup kurang lebih 90% dari semua kardiomiopati. Penyebab kardiomiopati dilatatif al: idiopati (> 60%), familial, infeksi virus atau autoimun, keracunan alkohol kronik, kehamilan, diabetes melitus, defisiensi tiamin, bahan kimia, obat untuk keganasan seperti doksorubisin. Dosis kumulatif doksorubisin yang dapat menyebabkan DCM adalah lebih 450 mg/m².

Patofisiologi. Apapun penyebab kardiomiopati dilatatif yang pasti akan menyebabkan gangguan fungsi kontraksi sel miokard. Ventrikel kiri mengalami dilatasi dan terjadi peningkatan volume akhir sistolik dan diastolik. Untuk mempertahankan cardiac out put jantung akan menambah volume darah dengan cara dilatasi sehingga stroke volume meningkat.(mekanisme Frank-Starling), akibatnya terjadi peningkatan *wall tension* dan peningkatan konsumsi oksigen. Bila mekanisme kompensasi ini gagal mempertahankan cardiac output maka akan terjadi gagal jantung kongestif. Mekanisme kompensasi yang lain melalui sistem simpatis, renin-angiotensin-

aldosteron sistem, pengeluaran atrial natriuretic peptid, tumor necrosis factor (TNF)- α , peningkatan hormon anti diuretik. *Over-streching* ventrikel akan menyebabkan dinding ventrikel tipis, dilatasi ruang jantung, regurgitasi katup dan perfusi miokard yang buruk. Miokard mengalami remodeling, dimana sel miosit yang rusak diganti oleh jaringan fibrous. Remodeling ini akan menambah buruk gagal jantung.

Manifestasi klinik biasanya dimulai dengan anoreksia, capai dan tanda gagal jantung kiri dan bila berat ditemukan tanda – tanda syok. Terdapat hepatomegali dan kardiomegali. Dapat terdengar irama derap dan bising pansistolik akibat inkompetensi mitral dan trikuspid. Pemeriksaan EKG menunjukkan sinus takikardi, LVH dan perubahan gel ST-T, dapat ditemukan LAH atau RAH, walau sangat jarang dapat ditemukan gambaran infark anterior. Disamping itu dapat terjadi aritmia dan gangguan konduksi. Foto torak menunjukkan kardiomegali yang nyata, dilatasi vena pulmonalis dengan atau tanpa edem paru. Ekokardiografi menunjukkan dilatasi semua ruang jantung terutama ventrikel dan atrium kiri, kontraksi ventrikel lemah, septum dan dinding posterior ventrikel kiri yang tipis dan sangat hipokinetik. Dapat ditemukan trombus pada daerah apendik atrium dan apeks

Diagnosis banding yang penting terutama pada bayi adalah anomali a coronaria kiri yang bermuara pada a.pulmonalis (ALCAPA) dan yang kedua adalah miokarditis akut.

Prognosis. Perjalanan penyakit biasanya progresif memburuk dengan mortalitas 5 tahun mencapai 80% pada anak, meskipun pada penderita dapat stabil selama bertahun-tahun. Perbaikan spontan dapat terjadi pada anak yang lebih kecil akan tetapi pada anak yang lebih besa dan orang dewasa perburukan lebih sering terjadi. Perburukan berhubungan dengan beratnya gagal jantung pada saat diagnosis pertama kali dan selama follow up. Bayi dengan endocardial fibroelastosis dan penderita remaja laki-laki yang tidak mengalami perbaikan fungsi ventrikel mempunyai prognosis buruk. Penanganan gagal jantung yang tepat menyebabkan remisi sementara akan tetapi sering terjadi relaps dan selanjutnya cenderung menjadi resisten terhadap terapi.

Pengobatan meliputi tirah baring, diet, mengatasi gagal jantung dengan obat inotropik, diuretik dengan atau tanpa vasodilator. Pada kasus yang berat perlu dirawat di ICU dan mungkin memerlukan ventilator mekanik. Pasien dengan aritmia dapat diberikan amiodaron atau antiaritmia lain. Bilamana dengan terapi medikamentosa tidak menunjukkan hasil yang memuaskan perlu dipertimbangkan transplantasi jantung.

Kardiomiopati hipertrofi

Kardiomiopati hipertrofi (HCM) juga sering disebut asymmetrical septal hypertrophy, idiopathic hypertrophic subaortic stenosis dan hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Kardiomiopati hipertrofi merupakan kelainan dimana ventrikel mengalami hipertrofi tanpa adanya dilatasi. Kardiomiopati hipertrofi ditandai adanya hipertrofi ventrikel kiri dan ventrikel kanan yang biasanya asimetris dan melibatkan septum interventrikel. Septum interventrikel biasanya lebih tebal dari dinding ventrikel kiri sehingga mengganggu alur keluar ventrikel kiri (obstruksi). Akibat efek venturi aliran darah akan menyebabkan gerakan ke anterior dari katup anterior mitral saat sistole. Etiologi pasti tidak diketahui, namun ditemukan secara familial pada sekitar 60 % kasus dan diturunkan secara autosomal dominan. Kelainan pada beberapa gen yang mengkode protein sarkomer (myosin *heavy chain*, actin, β myosin, titin) sebagai penyebab kardiomiopati ini. Mutasi gen *heavy chain* β miosin pada kromosom 14 terjadi pada 30-40% kasus.

Angka kejadian HCM rendah, diperkirakan sebanyak 0,05-0,2% populasi, tidak ada ras tertentu

yang lebih dominan, laki-laki sedikit lebih banyak dibandingkan wanita. Semua golongan umur dapat menderita HCM, penyakit ini berjalan progresif dan dapat memburuk bila obstruksi alur keluar LV tidak diterapi. Angka kematian penderita HCM adalah 2-4% pertahun dimana pasien anak lebih tinggi dari dewasa. Angka kematian mendadak (*sudden death*) pada anak cukup tinggi berkisar 4-6% pertahun. Kematian pada HCM tsb berhubungan dengan kelainan genetik yang berat dan juga disebabkan oleh aritmia ventrikular.

Patofisiologi. Aspek yang penting pada HCM adalah adanya obstruksi alur ke luar ventrikel kiri akibat hipertrofi septum ventrikel yang asimetris dan adanya *systolic anterior motion* katup mitral, sehingga terjadi perbedaan tekanan. Disamping itu terdapat gangguan fungsi diastolik. Disfungsi diastolik akan menyebabkan gangguan pengisian ventrikel dan peningkatan tekanan pengisian ventrikel. Kontraktilitas miokard yang meningkat dan gangguan pengisian saat diastol akan menyebabkan dilatasi atrium kiri dan bendungan vena pulmonalis. Penderita dengan HCM mengalami *calcium kinetik* abnormal dan iskemi subendokardial oleh karena bertambah beratnya hipertrofi dan proses miopati. Sebagian besar curah jantung (80%) diejeksikan selama fase awal sistolik ketika hanya terdapat sedikit atau tidak terdapat obstruksi keadaan ini menimbulkan pulsasi nadi meningkat secara tajam, obstruksi yang terjadi pada akhir sistolik menyebabkan bising sistolik akhir.

Manifestasi klinis. Pada awalnya seringkali tidak menunjukkan gejala, manifestasi klinis bervariasi seperti badan lemah, cepat capai, palpitasi, angina pektoris, pusing, pingsan dan dapat mati mendadak. Penemuan pada pemeriksaan fisik tergantung pada status hemodinamik. Dijumpai nadi yang keras, kadang dengan dua puncak nadi, apeks kuat angkat, bising ejeksi sistolik karena obstruksi alur keluar ventrikel kiri, bunyi jantung II dapat terdengar tunggal atau split paradoks. Pada keadaan tanpa obstruksi jantung menunjukkan fase sistolik yang dinamis dan kemampuan ventrikel kiri yang kurang. Denyut apek menonjol tidak terdapat bising sistolik yang bermakna. Pada keadaan dengan obstruksi terdengar bising ejeksi sistolik yang intensitasnya sesuai dengan beratnya obstruksi.

Elektrografi menunjukkan LVH dan perubahan gel ST-T, kadang dijumpai gel Q abnormal. Ronsor toraks menunjukkan kardiomegali, LVH.

Foto torak. Bervariasi dari normal sampai kardiomegali. Dapat dijumpai LA dilatasi bila terdapat mitral regurgitasi.

Pada pemeriksaan ekokardiografi 2 D dan M mode dijumpai disfungsi diastolik dengan LV *compliance* rendah, E/A ratio < 1.0, hipertrofi septum ventrikel yang asimetris, dinding posterior ventrikel kiri serta bagian lain, gerakan daun anterior katup mitral ke arah anterior pada saat sistole, ruang ventrikel kecil, dilatasi LA dan regurgitasi mitral. Pada DCM berat bila *flow velocity* lebih dari 4.0m/s dan *pressure gradien* lebih 50 mmHG.

Pemeriksaan lain : kateterisasi jantung dan radionuclide imaging dengan thalium atau technetium.

Prognosis penderita HCM kurang baik, 50% bayi dan anak meninggal mendadak atau memperlihatkan perburukan klinis yang nyata. Riwayat keluarga meninggal mendadak menunjukkan suatu prognosis yang buruk.

Tatalaksana. Pengobatan HCM ditujukan untuk mengurangi gejala dan mencegah mati mendadak. β adrenergic blocker seperti propranolol, atenolol atau metoprolol dapat diberikan pada dengan kasus obstruksi, obat tersebut akan mengurangi obstruksi, mengurangi sakit angina dan mempunyai efek antiaritmia, juga dapat menghambat hipertrofi. Obat lain adalah antagonis kalsium seperti verapamil dimana akan menurunkan hiperkontraktilitas sistolik dan meningkatkan

pengisian saat diastole. Bilamana terjadi ventrikel aritmia dapat diberikan propranolol, atau amiodaron atau obat antiaritmia standar dengan monitoring EKG. Digitalis adalah kontra indikasi. Tatalaksana bedah adalah myomectomi ventrikel kiri bagi penderita DCM berat yang gagal dengan pengobatan dan pressure gradient lebih dari 50 mmHg. Tatalaksana lain dengan implantasi pacu jantung, ablasi septum (*catheter septal ablation*), *implantable cardioverter defibrillator* (digunakan untuk mencegah mati mendadak)

Kardiomiopati restriktif.

Kardiomiopati restriktif jarang pada anak ,terdapat \pm 5% kasus kardiomiopati. Kardiomiopati restriktif idiopati dapat mengenai anak dari segala usia, dan wanita lebih banyak dari laki-laki. Penyebabnya belum diketahui dengan jelas, mungkin berhubungan dengan penyakit sistemik seperti skleroderma, amiloidosis, sarkoidosis gangguan metabolisme dan akibat radiasi atau keganasan. Karakteristik kelainan ini adalah gangguan pengisian ventrikel saat diastole namun fungsi kontraksi ventrikel dan volume/dimensi ventrikel normal atau menurun, disamping itu didapatkan atrium yang dilatasi. Fungsi ejeksi sistolik pada kardiomiopati restriktif normal. Kardiomiopati restriktif dibagi 3 sub tipe yaitu: 1) restriktif murni, 2) restriktif-hipertrofi, 3) restriktif dilatatif ringan. Secara patologi pada yang restriktif murni didapatkan miosit yang hipertrofi, miofibril yang rusak, peningkatan jaringan interstisiil. Endomiokardial biasanya normal. Perjalanan alamiah sangat bervariasi tergantung etiologi yang mendasari, disamping itu pada awal penyakit biasanya subklinis dan baru diketahui setelah gejala menjadi jelas. Dan bila gejala menjadi nyata angka kesakitan dan kematian tinggi.

Manifestasi klinisnya adalah cepat capai saat aktifitas, lemah, sesak, nyeri dada, sinkope, edema, asites. Pada pemeriksaan fisik ditemukan distensi vena jugularis, irama gallop, bising sistolik akibat regurgitasi katup AV. Ronsen torak terdapat kardiomegali, kongesti paru dan mungkin didapatkan pleural efusi. Gambaran EKG dapat ditemukan pembesaran atrium dan perubahan gel ST-T, atrial fibrilasi atau supraventrikular takikardi. Pada pemeriksaan ekokardiografi ditemukan dilatasi kedua atrium dengan dimensi kedua ventrikel yang normal, fungsi LV normal atau menurun pada tahap lanjut, dapat ditemulan ventrikel hipertrofi dan disfungsi katup AV. Pemeriksaan lain adalah kateterisasi jantung dan biopsi endomiokardium. Diagnosis banding kelainan ini adalah perikarditis konstrikatif.

Tatalaksana. Pengobatan Kardiomiopati restriktif adalah suportif, prognosis kelainan ini buruk. Dapat diberikan diuretik secara hati-hati pada penderita dengan kongesti vena sitemik ok setelah pemberian dapat menjadi lebih jelek, hal ini disebabkan oleh karena beberapa pasien membutuhkan tekanan pengisian ventrikel yang tinggi untuk mempertahankan cardiac output, digoksin tidak diberikan oleh karena tidak ada kelainan ventrikel. Untuk meningkatkan *diastolic compliance* diberikan calsium channel blocker. Oleh karena sering terjadi trombus maka diberikan antikoagulan. Kortikosteroid dan obat immunosupresif dapat dipertimbangkan pemberiannya. Bila dengan upaya medikamentosa gagal pertimbangkan untuk transplantasi jantung.

2. Miokarditis.

Miokarditis merupakan suatu penyakit inflamasi yang mengenai miokardium dengan penyebab dan patogenesis yang bervariasi. Manifestasi klinis tergantung dari luasnya kerusakan miokardium, berupa gangguan pompa dengan irama/konduksi jantung.

Miokarditis dapat disebabkan oleh infeksi (virus, bakteri, parasit), toksin (difteri), efek samping obat (lithium, doxorubicin, klorokuin), *immune-mediated disease* (demam rematik, penyakit

Kawasaki), penyakit kolagen.

Manifestasi klinik tergantung umur dan penyebabnya, secara umum seperti anoraksia, muntah, lethargi, tanda-tanda syok. Pada pemeriksaan fisik didapat bunyi jantung melemah, takikardi, gallop, takipne, sianosis, tanda gagal jantung dan aritmia, Gambaran EKG dapat berupa voltase QRS rendah, perubahan gel ST-T, interval QT memanjang, prematur kontraksi. Pada foto toraks mungkin didapatkan kardiomegali.

Pada pemeriksaan ekokardiografi dapat dijumpai dilatasi ruang jantung, LV fungsi yang menurun, dinding ventrikel yang menebal, hipokinetik pada dinding posterior LV, dan dapat dijumpai trombus. Pemeriksaan laboratorium yang penting adalah troponin I dan T, CK

Contoh kasus

STUDI KASUS: KARDIOMIOPATI

Arahan.

Baca dan lakukan analisa terhadap studi kasus secara perorangan. Bila yang lain dalam kelompok sudah selesai membaca, jawab pertanyaan dari studi kasus. Gunakan langkah dalam pengambilan keputusan klinik pada saat memberikan jawaban. Kelompok yang lain dalam ruangan bekerja dengan kasus yang sama dan serupa. Setelah semua kelompok selesai, dilakukan diskusi tentang studi kasus dan jawaban yang dikerjakan oleh masing-masing kelompok.

Studi kasus 1 (Kardiomiopati dilatatif)

Seorang anak laki-laki umur 6 tahun datang di poliklinik jantung dengan keluhan sesak napas, pucat, dada berdebar-debar, makan dan minum kurang, kaki sedikit edema.

Penilaian.

1. Apakah yang harus segera anda lakukan untuk menilai anak tersebut dan mengapa.?

Diagnosis (identifikasi masalah/kebutuhan).

- Identifikasi masalah (dengan anamnesis berdasar keluhan)
- Menilai klinis anak dan melakukan pemeriksaan fisik
- Membuat diagnosis banding
- Merencanakan pemeriksaan penunjang.

Hasil penilaian yang ditemukan pada anak tsb.

Anak sadar, kurang aktif, sesak, suhu 37⁰C T 100/60, nadi 160 x/mn isi dan tegangan cukup, teratur. JVP meningkat. Dada simetris, aktivitas prekordium meningkat, bunyi jantung I dan II normal, gallop, ditemukan bising sistolik gr 2/6 di apeks. Edema kaki (+). Hasil foto torak ditemukan kardiomegali dengan corakan bronkho vaskular meningkat. EKG gambaran LVH dan LAH.

2. Berdasarkan pada temuan yang ada apakah diagnosis yang paling mungkin?

Jawaban : diagnosa anatomi: mitral regurgitasi

diagnosa etiologi : penyakit jantung didapat dd : - demam reumatik
- pericard effusi
- kardiomiopati dilatatif

diagnosis fungsional: gagal jantung kongestif

Pelayanan (perencanaan dan intervensi)

3. Berdasar diagnosis apakah tindakan selanjutnya.

Jawaban : dianjurkan merujuk untuk pemeriksaan ekhokardiografi

Alasan :

1. menegakkan diagnosis pasti untuk tatalaksana yang tepat
2. penderita gagal jantung dg kardiomegali tanpa bising/bising derajat rendah masih mungkin suatu kardiomiopati
3. mencari penyebab lain

Hasil pemeriksaan ekhokardiografi : kardiomiopati dilatatif

4. Bagaimana tatalaksana penderita tersebut ?

Jawaban :

Prinsip tatalaksana sesuai gagal jantung kongestif

Aspek perawatan :

1. tidur posisi setengah duduk
2. memberikan oksigen
3. memberikan infus cairan sesuai protokol gagal jantung
4. memberikan rasa nyaman dan tenang
5. memberikan pengertian kepada penderita dan orang tua.

Aspek medikamentosa:

- Mengatasi gagal jantung kongestif (sesuai modul gagal jantung)
- Mengatasi gangguan elektrolit (sesuai hasil pemeriksaan lab)
- Mengatasi hipoglikemia
- Mengatasi penyulit yang mungkin ada: panas, infeksi dll

Aspek dietetik :

- prinsip terpenuhi kebutuhan cairan, kalori, protein sesuai kondisi dan umur pasien.

5. Apa yang perlu dilakukan/ dipantau

Jawaban :

Prinsip tatalaksana sesuai gagal jantung kongestif.

1. keadaan umum, tanda-tanda vital
2. keberhasilan terapi / perbaikan klinis gagal jantung
3. komplikasi pengobatan; tanda-2 intoksikasi digitalis
4. perburukan pasien oleh karena disritmia, edema paru dll.

6. Penjelasan apa yang perlu diberikan kepada orang tua / nasehat bila pasien pulang.

Jawaban :

1. menjelaskan penyakit anaknya, perjalanan alamiah, prognosis.
2. menjelaskan manfaat pemberian obat.
3. menjelaskan efek samping obat.

Studi Kasus 2 (Kardiomiopati Hipertrofi)

Seorang anak wanita usia 4 tahun dibawa orang tuanya ke UGD dengan keluhan dada sakit dan berdebar-debar. Dari alloanamnesis didapatkan nyeri dada sudah satu minggu dan dibawa ke dokter umum diberi obat tidak sembuh, 3 hari ini debaran jantung bertambah cepat, mual dan

pernah muntah, berjalan pernah jatuh, napas sesak dan semakin bertambah. Pernah batuk dan pilek. Saudara dari ayahnya ada yang meninggal dengan riwayat sakit jantung namun tidak jelas diagnosanya. Pada pemeriksaan fisik; wanita 4 th, berat badan 12 kg, RR 44x/mn, T 100/70 mmHg, nadi 150 x/mn, ireguler, isi dan tegangan cukup. JVP tidak meningkat, bunyi jantung I normal dan bunyi II normal, terdengar bisings ejeksi sistolik apeks. Di UGD diberikan oksigen, dipasang infus dan dilakukan pemeriksaan elektrokardiografi, foto torak, lab darah rutin, elektrolit, AGD

1. Apa yang diharapkan dari pemeriksaan tersebut di atas?
Dan bagaimana diagnosis dan tatalaksananya ?

Jawaban :

- Foto torak menunjukkan kardiomegali, LAH dan LVH.
- EKG gambaran sinus, LV hipertrofi dengan perub ST-T, gel Q dalam di prekordial dan LAH
- darah rutin mencari tanda infeksi, kadar hemoglobin.
- pemeriksaan elektrolit jika memungkinkan.

Diagnosis :

- Diagnosis pasti belum bisa ditegakkan, diperlukan pemeriksaan ekhokardiografi
- Diagnosis banding: aorta stenosis, kardiomiopati hipertrofi, kardiomiopati restriktif, mitral regurgitasi.

Tatalaksana:

- berikan oksigen
- pasang infus dengan jumlah cairan sesuai kebutuhan
- bila anak gelisah diberikan sedatif
- untuk terapi difinitif penderita dirujuk.

Tujuan pembelajaran

Proses, materi dan metoda pembelajaran yang telah disiapkan bertujuan untuk alih pengetahuan, keterampilan, dan perilaku yang terkait dengan pencapaian kompetensi dan keterampilan yang diperlukan dalam mengenali dan menatalaksana kardiomiopati seperti yang telah disebutkan di atas yaitu :

1. Memahami epidemiologi, etiologi dan patofisiologi kardiomiopati.
2. Menegakkan diagnosis melalui anamnesis dan pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang
3. Menatalaksana medis
4. Mencegah, mendiagnosis, dan tata laksana komplikasi.

Evaluasi

- Pada awal pertemuan dilaksanakan penilaian awal kompetensi kognitif dengan kuesioner 2 pilihan yang bertujuan untuk menilai sejauh mana peserta didik telah mengenali materi atau topik yang akan diajarkan.

- Materi esensial diberikan melalui kuliah interaktif dan *small group discussion* dimana pengajar akan melakukan evaluasi kognitif dari setiap peserta selama proses pembelajaran berlangsung.
- Membahas instrumen pembelajaran keterampilan (kompetensi psikomotor) dan mengenalkan penuntun belajar. Dilakukan demonstrasi tentang berbagai prosedur dan perasat untuk menatalaksana kardiomiopati. Peserta akan mempelajari prosedur klinik bersama kelompoknya (*Peer-assisted Learning*) sekaligus saling menilai tahapan akuisisi dan kompetensi prosedur tersebut pada model anatomi.
- Peserta didik belajar mandiri, bersama kelompok dan bimbingan pengajar/instruktur, baik dalam aspek kognitif, psikomotor maupun afektif. Setelah tahap akuisisi keterampilan maka peserta didik diwajibkan untuk mengaplikasikan langkah-langkah yang tertera dalam penuntun belajar dalam bentuk “*role play*” diikuti dengan penilaian mandiri atau oleh sesama peserta didik (menggunakan penuntun belajar)
- Setelah mencapai tingkatan kompeten pada model maka peserta didik akan diminta untuk melaksanakan penatalaksanaan melalui 3 tahapan:
 1. Observasi prosedur yang dilakukan oleh instruktur
 2. Menjadi asisten instruktur
 3. Melaksanakan mandiri di bawah pengawasan langsung dari instruktur
 Peserta didik dinyatakan kompeten untuk melaksanakan prosedur tatalaksana apabila instruktur telah melakukan penilaian kinerja dengan menggunakan Daftar Tilik Penilaian Kinerja dan dinilai memuaskan
- Penilaian kompetensi pada akhir proses pembelajaran :
 - Ujian OSCE (K,P,A) dilakukan pada tahapan akhir pembelajaran oleh kolegium
 - Ujian akhir stase, setiap divisi/ unit kerja di sentra pendidikan

Instrumen penilaian

- **Kuesioner awal**

Instruksi: Pilih B bila pernyataan Benar dan S bila pernyataan Salah

1. Kardiomiopati dilatasi bisa disebabkan miokarditis virus. B/S. Jawaban B. Tujuan 1
2. Kardiomegali dengan gagal jantung tanpa ditemukan bising merupakan salah satu gejala kardiomiopati dilatasi . B/S. Jawaban B. Tujuan 2
3. Gagal jantung kongestif merupakan komplikasi kardiomiopati hipertrofi. B/S. Jawaban S Tujuan 3

- **Kuesioner tengah**

MCQ:

1. Gagal jantung kongestif sering terjadi pada kelainan di bawah ini:
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati hipertrofi
 - c. kardiomiopati dilatasi
 - d. *arrhitmogenic right ventricular cardiomyopathy*
 - e. benar semua.

2. Kardiomiopati di bawah ini terjadi oleh karena pemberian sitostatika.
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati dilatatif
 - c. kardiomiopati hipertrofi
 - d. *arrhitmogenic right ventricular cardiomyopathy*
 - e. bukan salah satu diatas

3. Formasi thrombus dapat terjadi pada:
 - a. kardiomiopati restriktif
 - b. kardiomiopati dilatatif
 - c. kardiomiopati hipertrofi
 - d. a + b
 - e. b + c

4. Penyebab *sudden death* pada kardiomiopati hipertrofi adalah:
 - a. gagal jantung kongestif
 - b. beratnya obstruksi pada jalan keluar ventrikel kiri
 - c. fibrilasi ventrikel.
 - d. edema paru
 - e. benar semua.

Jawaban :

1. C
2. B
3. C
4. C

PENUNTUN BELAJAR (*Learning guide*)

Lakukan penilaian kinerja pada setiap langkah / tugas dengan menggunakan skala penilaian di bawah ini:

1 Perlu perbaikan	Langkah atau tugas tidak dikerjakan secara benar, atau dalam urutan yang salah (bila diperlukan) atau diabaikan
2 Cukup	Langkah atau tugas dikerjakan secara benar, dalam urutan yang benar (bila diperlukan), tetapi belum dikerjakan secara lancar
3 Baik	Langkah atau tugas dikerjakan secara efisien dan dikerjakan dalam urutan yang benar (bila diperlukan)

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

PENUNTUN BELAJAR KARDIOMIOPATI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
I. ANAMNESIS						
1.	Sapa pasien dan keluarganya, perkenalkan diri, jelaskan maksud Anda.					
2.	Tanyakan keluhan utama (sesak napas, berdebar-debar)					
	Sudah berapa lama timbulnya sesak napas sampai dibawa ke dr/PKM/RS Sesak napas menjadi lebih berat saat apa.					
3.	Selain sesak napas, keluhan lain apa? (berdebar-debar, sinkop, kaki edema dll.)					
4.	Apakah ada keluarga yang sakit seperti ini, mati mendadak.					
5.	Sebelumnya apakah pernah menderita sakit yang sama, kapan, dll					
6.	Apakah pernah berobat ke dokter, diberi obat apa					
7.	Apakah dalam satu bulan ini sakit demam.					
II. PEMERIKSAAN JASMANI						
1.	Terangkan pada orangtua bahwa bayi atau anaknya akan dilakukan pemeriksaan jasmani					
2.	Tentukan keadaan sesak napasnya					
3.	Tentukan derajat sakitnya: ringan/berat					
4.	Lakukan penilaian keadaan umum: kesadaran.					
5.	Periksa tanda vital: nadi, tekanan darah, respirasi, suhu					
6.	Periksa antropometri: BB, TB, LK, LL					
7.	Periksa kepala:					
	a. Adakah pucat, napas cuping hidung					
	b. Adakah cacat bawaan yang berhubungan dengan sindrome tertentu. (bentuk dismorfik)					

PENUNTUN BELAJAR KARDIOMIOPATI						
No	Kegiatan / langkah klinik	Kesempatan ke				
		1	2	3	4	5
	c. Mata : anemis					
	d. Mulut cacat mulut					
	e. Muka dismorfik					
8.	Periksa leher: JVP (kecuali bayi)					
9.	Periksa dada: simetris atau tidak, iktus kordis, Jantung: Bagaimana bunyi jantung I,II, III,IV, galop Bising ? sistolik, diastolik ?					
	Paru: gangguan nafas? Sesak nafas, napas cepat, ronkhi, hantaran.					
12.	Periksa abdomen: inspeksi, palpasi, perkusi, auskultasi Hepar: hepatomegali? Lien: splenomegali?					
13.	Ekstremitas: edema, kelainan genetik Warna: sianosis Hipotoni					
III.	PEMERIKSAAN LABORATORIUM					
1.	Periksa darah lengkap (Hb, L, Ht, Tr, Hitung jenis)					
2.	Periksa darah elektrolit, fungsi ginjal, fungsi hati, AGD					
1.	Periksa darah lengkap (Hb, L, Ht, Tr, Hitung jenis)					
IV.	PEMERIKSAAN PENUNJANG					
1.	Foto torak : kardiomegali, edema paru,					
2.	EKG : hipertrofi, disritmia					
V.	DIAGNOSIS KERJA					
	KARDIOMIOPATI					
VI.	TATALAKSANA					
	Perawatan : sesuai modul gagal jantung.					
	Medikamentosa; gagal jantung dengan obat gagal jantung (sesuai modul gagal jantung), bila disritmia dirujuk.					
	Dietetik disesuaikan dengan kondisi penderita, umur.					
	Rujuk penderita.					
	Perawatan : sesuai modul gagal jantung.					
	Medikamentosa; gagal jantung dengan obat gagal jantung (sesuai modul gagal jantung), bila disritmia dirujuk.					
V.	PENCEGAHAN					
	Pencegahan timbulnya komplikasi trombus.					

DAFTAR TILIK

Berikan tanda ✓ dalam kotak yang tersedia bila keterampilan/tugas telah dikerjakan dengan memuaskan, dan berikan tanda ✗ bila tidak dikerjakan dengan memuaskan serta T/D bila tidak dilakukan pengamatan	
✓ Memuaskan	Langkah/ tugas dikerjakan sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
✗ Tidak memuaskan	Tidak mampu untuk mengerjakan langkah/ tugas sesuai dengan prosedur standar atau penuntun
T/D tidak diamati	Langkah, tugas atau ketrampilan tidak dilakukan oleh peserta latihan selama penilaian oleh pelatih

Nama peserta didik	Tanggal
Nama pasien	No Rekam Medis

DAFTAR TILIK KARDIOMIOPATI				
No.	Langkah / kegiatan yang dinilai	Hasil penilaian		
		Memuaskan	Tidak memuaskan	Tidak diamati
I.	ANAMNESIS			
1.	Sikap profesionalisme: – Menunjukkan penghargaan – Empati – Kasih sayang – Menumbuhkan kepercayaan – Peka terhadap kenyamanan pasien – Memahami bahasa tubuh			
2.	Menarik kesimpulan mengenai kardiomiopati dilatatif, hipertrofi, restriktif			
3.	Mencari gejala lain yang sama atau mirip			
4.	Mencari kemungkinan penyebab kardiomiopati			
5.	Mencari keadaan/kondisi yang memperberat kardiomiopati.			
II.	PEMERIKSAAN JASMANI			
1.	Sikap profesionalisme: – Menunjukkan penghargaan – Empati			

	<ul style="list-style-type: none"> - Kasih sayang - Menumbuhkan kepercayaan - Peka terhadap kenyamanan pasien - Memahami bahasa tubuh 			
2.	Menentukan kesan sakit			
3.	Menentukan kesadaran			
4.	Penilaian tanda vital			
5.	Penilaian masa gestasi			
6.	Penilaian antropometri			
7.	Menentukan pertumbuhan			
8.	Pemeriksaan kepala			
9.	Pemeriksaan leher			
10.	Pemeriksaan dada			
11.	Pemeriksaan abdomen			
12.	Pemeriksaan ekstremitas			
III.	USULAN PEMERIKSAAN LABORATORIUM			
	Ketrampilan dalam memilih rencana pemeriksaan laboratorium untuk menegakkan diagnosis dan etiologi.			
IV.	DIAGNOSIS			
	Ketrampilan dalam memberikan argumen dari diagnosis kerja yang ditegakkan.			
V.	TATALAKSANA PENGELOLAAN			
1.	Menegakkan diagnosis dini kardiomiopati.			
2.	Tatalaksana dini kardiomiopati jika dijumpai gagal jantung kongestif, penyakit lain yang menyertai,			
VI.	PENCEGAHAN			
	Menerangkan kepada keluarga pasien untuk mengantisipasi bila terjadi komplikasi kardiomiopati			

<p>Peserta dinyatakan</p> <input type="checkbox"/> Layak <input type="checkbox"/> Tidak layak melakukan prosedur	<p>Tanda tangan pembimbing</p> <p>(Nama jelas)</p>
--	--

PRESENTASI

- *Power points*
- Lampiran : skor, dll

Tanda tangan peserta didik

(Nama jelas)

Kotak komentar

