

TETRALOGI FALLOT DAN ATRESIA PULMONAL

¹Alice I. Supit
²Erling D. Kaunang

¹Bagian Ilmu Penyakit Jantung dan Pembuluh Darah Fakultas Kedokteran
Universitas Sam Ratulangi Manado

²Bagian Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulangi Manado
Email: alicesupit@yahoo.co.id

Abstract: Congenital heart disease is a structural defect due to the malformation of the heart, aorta, and or great blood vessels. It is the most frequent congenital malformation in newborn babies. Tetralogy of Fallot is one of the congenital heart diseases (CHD) with central cyanosis, and covers 5-10% of all CHD. We reported a boy of one year old with Tetralogy of Fallot and pulmonal atresia (ToF-PA), associated with bronchopneumonia. The diagnosis was based on anamnesis, physical examination, and other supporting examinations. The chest X-ray showed a normal sized heart (CTR 57%) with *coer-en-sabot* shape, and right and left parahilar infiltration, which resulted in bronchopneumonia and ToF. The electrocardiography showed a right deviation of axis and a hypertrophy of the right ventricle; the echocardiography showed a right ventricle hypertrophy, an over-riding aorta, a large malalignment of the ventricular septal defect, no visualization of pulmonar artery, and no visualization of patent ductus arteriosus (PDA). **Conclusion:** Based on all the tests performed, the diagnosis of this patient was Tetralogy of Fallot and pulmonal atresia (ToF-PA), associated with bronchopneumonia. The prognosis related to bronchopneumonia in this case was good due to the use of antibiotics.

Keywords: tetralogy of Fallot, pulmona atresia, bronchopneumonia.

Abstrak: Penyakit jantung bawaan (PJB) ialah kelainan struktural akibat malformasi jantung, aorta dan atau pembuluh darah besar, dan merupakan kelainan kongenital tersering pada bayi baru lahir. Tetralogi Fallot merupakan salah satu PJB dengan sianosis sentral, dan mencakup 5-10% dari seluruh PJB. Kami melaporkan kasus seorang anak laki-laki berusia satu tahun dengan Tetralogi Fallot dan atresia pulmonal (ToF-PA) disertai bronkopneumonia. Diagnosis ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Hasil ekspertisi foto toraks AP memperlihatkan ukuran jantung normal (CTR 57%) berbentuk *coer-en-sabot*, dan pada paru-paru terlihat infiltrat parahilar kanan dan kiri serta corakan vaskular paru berkurang yang menunjukkan suspek bronkopneumonia dan ToF. Elektrokardiografi memperlihatkan deviasi aksis ke kanan dan hipertrofi ventrikel kanan, dan pada ekokardiografi tampak *right ventricle hypertrophy, overriding aorta, VSD malalignment* besar, tidak tampak visualisasi arteri pulmonal, dan tidak tampak *patent ductus arteriosus* (PDA) dengan hasil Tetralogi Fallot dan atresia pulmonal. **Simpulan:** Berdasarkan hasil pemeriksaan yang dilakukan, diagnosis pasien ini ialah Tetralogi Fallot dan atresia pulmonal (ToF-PA) disertai bronkopneumonia. Prognosis bronkopneumonia pada kasus ini baik yang dapat diatasi dengan antibiotika.

Kata kunci: tetralogi Fallot, atresia pulmonal, bronkopneumonia.

Penyakit jantung bawaan (PJB) adalah ke- aorta dan atau pembuluh darah besar dan
lainan struktural akibat malformasi jantung, merupakan kelainan kongenital tersering

pada bayi baru lahir.^{1,2} Di Indonesia, angka kejadian 8 tiap 1000 kelahiran hidup.^{3,4} Secara garis besar PJB dibagi atas dua kelompok, yaitu sianotik dan asianotik. Pada PJB sianotik terjadi sianosis sentral oleh karena aliran darah paru berkurang akibat obstruksi aliran keluar ventrikel kanan sehingga terjadi piraou kanan ke kiri. Salah satu di antaranya ialah Tetralogi Fallot yang mencakup 5-10% dari seluruh PJB.³

Tetralogi Fallot merupakan kombinasi dari empat komponen yaitu defek septum ventrikel (VSD), obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan, dan *overriding aorta*. Tetralogi Fallot dengan atresia pulmonal (*Tetralogy of Fallot-Pulmonary Atresia* = ToF-PA) merupakan salah satu varian ekstrim dari tetralogi Fallot.^{5,6} Atresia pulmonal didefinisikan sebagai hilangnya kontinuitas lumen atau tidak ada aliran darah langsung dari ventrikel kanan ke arteri pulmonalis dimana katup pulmonal tidak terbentuk sebagaimana mestinya.⁷ *Baltimore Washington Infant study* melaporkan angka kejadian ToF-PA sebesar 0,07 per 1000 kelahiran atau sekitar 1% dari seluruh PJB dan 15-20% dari kasus tetralogi Fallot.⁸

Manifestasi klinis utama berupa sianosis dengan derajat bervariasi tergantung pada sumber dan jumlah aliran darah paru yang dapat berasal dari duktus arteriosus paten (*patent ductus arteriosus* = PDA), kolateral arteri aortopulmonal mayor (*major aortopulmonary collateral arteries*, MAPCAs), atau kombinasi keduanya. Hemoptisis dapat terjadi akibat ruptur kolateral sistemik ekstensif.⁹

Diagnosis ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang, yaitu foto toraks, elektrokardiografi, ekokardiografi, dan angiografi. Diagnosis pasti ditegakkan berdasarkan ekokardiografi. Angiokardiografi dilakukan untuk mengetahui anatomi arteri pulmonalis dan suplai aliran darah paru yang berguna dalam menentukan pilihan tindakan bedah selanjutnya.^{3,9,10} Penatalaksanaan medis dapat diberikan propranolol sambil menunggu bedah korektif.^{5,6,9,11}

Bronkopneumonia ditandai oleh batuk, demam, sesak napas, ronki basah halus sampai sedang dan gambaran infiltrat pada pemeriksaan radiologik. Bakteri dan virus tercatat sebagai penyebab tersering di negara berkembang. Anak dengan PJB sianotik berisiko lebih besar untuk infeksi yang lebih berat.^{12,13}

LAPORAN KASUS

Seorang anak laki-laki, EB, berusia satu tahun, BB 7,7 Kg, PB 71 cm, suku Sangir, masuk RSUP Prof. Dr. R.D. Kandou tanggal 12 Juli 2012 jam 19.30 dengan keluhan utama sesak napas, dirujuk dari RS Tagulandang.

Anamnesis

Sesak napas dialami pasien satu hari sebelum masuk rumah sakit (MRS). Awalnya pasien dibawa ke RS Tagulandang kemudian dirujuk ke Manado. Sesak napas diawali batuk darah dua kali, kira-kira dua sendok makan, berwarna merah tua dan bercampur lendir. Batuk berlendir yang sulit dikeluarkan dan tidak disertai darah sejak tiga hari sebelum MRS. Demam sejak dua hari sebelum MRS, tidak disertai kejang.

Kebiruan pada bibir, ujung jari tangan dan kaki terlihat sejak pasien berusia dua minggu. Riwayat kebiruan bertambah jelas disertai napas dalam dan cepat secara mendadak tidak pernah dialami. Riwayat batuk pilek jarang.

Riwayat makan baik, tidak ada gangguan nafsu makan. Buang air besar dan kecil seperti biasa. Riwayat penyakit jantung dalam keluarga tidak ada.

Anamnesis antenatal dan kelahiran

Pemeriksaan antenatal teratur, empat kali di dokter spesialis, mendapat suntikan TT dua kali. Selama hamil ibu tidak menderita penyakit, tidak merokok, dan tidak mengonsumsi alkohol maupun obat-obatan lainnya.

Pasien lahir melalui seksio sesarea

oleh karena hamil lewat waktu, dengan berat badan lahir 3100 gram. Kebiruan tidak terlihat saat lahir. Anamnesis kepandaian dan kemajuan bayi sesuai usia. Anamnesis makanan sesuai usia. Pemberian imunisasi lengkap.

Keadaan sosial ekonomi menengah. Ayah pasien sering merokok di dalam rumah. Tidak ada binatang peliharaan dalam rumah.

Pemeriksaan Fisik

Keadaan umum pasien tampak sakit berat, kesadaran komposmentis, berat badan 7,7 kg, dan tinggi badan 71 cm. Status gizi baik (*Z-score* WHO). Tanda-tanda vital, tekanan darah 90/60 mmHg, frekuensi nadi 140 x/menit, teratur, isi cukup, pernapasan 60 kali per menit, suhu 38,7°C.

Pada pemeriksaan daerah kepala didapatkan konjungtiva hiperemis, pernapasan cuping hidung, serta bibir dan lidah sianosis. Pada inspeksi paru terdapat retraksi interkostal, subkostal, dan sifoid. Pada auskultasi didapatkan suara pernapasan bronkovesikuler dan ronki basah halus pada kedua lapangan paru. Pada auskultasi jantung terdengar suara jantung 1 (S1) normal, suara jantung 2 (S2) tunggal dan keras, bising kontinu derajat II/6, *punctum maximum* (PM) di sela iga II garis parasternalis kiri. Pada anggota gerak terdapat jari tabuh dan ujung jari-jari sianosis.

Hasil pemeriksaan laboratorik tanggal 12 Juli 2012 memperlihatkan hemoglobin 17,37 g/dL, hematokrit 53,93%, leukosit 12.850/mm³, trombosit 192.000/mm³, hitung jenis 0/0/0/74/24/2, ureum 43,2 mg/dL, kreatinin 0,39 mg/dL. Pada hapusan darah tepi ditemukan suspek polisitemia relatif/ hemokonsentrasi.

Hasil ekspertisi foto toraks AP 12 Juli 2012 yaitu ukuran jantung normal (CTR 57%), bentuk *coer-en-sabot*. Pada paru terlihat infiltrat parahilar kanan dan kiri, corakan vaskular paru berkurang. Sebagai simpulan yaitu suspek bronkopneumonia dan suspek Tetralogi Fallot. Elektrokardio-

grafi memperlihatkan deviasi aksis ke kanan dan hipertrofi ventrikel kanan. Pada ekokardiografi tampak *right ventricle hypertrophy, overriding aorta, VSD malalignment* besar, tidak tampak visualisasi arteri pulmonal, dan tidak tampak *patent ductus arteriosus* (PDA). Sebagai simpulan yaitu tetralogi Fallot-atresia pulmonal (ToF-PA).

Diagnosis kerja pada kasus ini ialah Tetralogi Fallot dengan atresia pulmonal (TOF-PA) dan bronkopneumonia. Penatalaksanaan yang diberikan ialah oksigen sungkup 5-7 L/menit, IVFD KaEN 4B (HS) 800 cc/24 jam, suntikan seftriakson 2x300 mg IV (*skin test*), gentamisin 1x45 mg IV, dan transamin 2x75 mg IV, propranolol 3x2,5 mg, dan parasetamol 3x75 mg kalau perlu (melalui *nasogastric tube*). Pasien dipuaskan sementara waktu dan direncanakan untuk pemeriksaan kultur darah serta uji kepekaan.

Selama perawatan, pasien memperlihatkan perbaikan klinis dimana pada hari ke-3 perawatan tidak lagi demam, batuk, dan retraksi dinding dada, ronki minimal, serta kultur darah steril. Terapi dilanjutkan dan penderita sudah boleh dicoba minum per oral. Setelah hari perawatan ke-8, pasien direncanakan untuk rawat jalan dengan pemberian propranolol 3x2,5 mg dan cefixime 2x40 mg. Pasien direncanakan dirujuk ke PJT RSCM Jakarta untuk pemeriksaan lanjutan dan total koreksi ToF-PA.

BAHASAN

Diagnosis tetralogi Fallot dengan atresia pulmonal pada kasus ini ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang.

Anamnesis didapatkan kebiruan di bibir, ujung jari tangan dan kaki sejak usia dua minggu. Pasien mengalami batuk darah dua kali sebelum masuk rumah sakit. Riwayat penyakit dahulu dan infeksi saluran napas jarang dialami.

Berdasarkan pustaka acuan, manifestasi klinis ToF utama berupa sianosis yang umumnya tampak sejak lahir. Derajat

sianosis bervariasi tergantung pada sumber dan jumlah aliran darah paru yang dapat berasal dari PDA, MAPCAs, atau kombinasi keduanya. Aliran darah ke paru berkurang sehingga infeksi saluran napas jarang terjadi pada ToF.^{5,6} Hemoptisis pada ToF-PA dapat terjadi akibat ruptur kolateral yang ekstensif.^{6,9}

Pasien tampak mudah lelah saat beraktivitas. Bila sudah bisa berjalan, pasien akan mengambil posisi *squatting* kemudian kembali melanjutkan aktivitasnya. Posisi tersebut meningkatkan tekanan pada resistensi vaskular sistemik dan mengurangi aliran darah balik vena. Dengan demikian dapat mengurangi jumlah pirau dari kanan ke kiri sehingga diharapkan dapat mengurangi keadaan hipoksia.¹⁴ Salah satu manifestasi penting ialah serangan sianotik (*cyanotic spells*) ditandai oleh bertambahnya sianosis, hiperpnea paroksismal, intensitas bising berkurang, iritabilitas, bahkan kejang dan sinkop.^{5,6} Anak dengan PJB sianotik cenderung mengalami infeksi yang lebih berat akibat hipoksia, malnutrisi, dan imunodefisiensi yang berkaitan dengan sindrom delesi 22q11.2.¹⁶

Pemeriksaan fisik didapatkan sianosis pada bibir, lidah, serta ujung-ujung jari tangan dan kaki. Pada auskultasi jantung didapatkan S2 tunggal dan keras, bising kontinu derajat II/6, PM di sela iga II garis parasternalis kiri. Pada ekstremitas ditemukan jari tabuh.

Berdasarkan pustaka acuan, sianosis sentral dengan derajat bervariasi tampak paling menonjol pada mukosa bibir, mulut, lidah, serta jari tangan dan kaki. Jari tabuh mulai tampak setelah usia beberapa bulan atau menjelang satu tahun. Pada bayi bentuk dada simetris, namun pada anak lebih besar hemitoraks kiri depan menonjol (*bulging*) akibat hipertrofi ventrikel kanan. Ukuran jantung biasanya normal. Suara jantung S2 tunggal dan keras. Bising biasanya tidak terdengar atau bising kontinu intensitas rendah yang berasal dari PDA atau MAPCAs.^{5,6,9,15}

Hasil laboratorium pasien ini ditemukan polisitemia. Berdasarkan pustaka

acuan, polisitemia merupakan kompensasi akibat saturasi oksigen yang rendah. Polisitemia akan memperbaiki daya angkut oksigen. Polisitemia ekstrim (60-65%) akan meningkatkan viskositas darah yang cenderung menyebabkan trombosis.^{5,6,9}

Radiografi toraks pada kasus ini menunjukkan corakan vaskular paru berkurang dan apeks jantung yang terangkat akibat hipertrofi ventrikel kanan. Sesuai dengan pustaka acuan, pemeriksaan radiologik pada ToF-PA memperlihatkan jantung sepatu bot (*coer en sabot*) sebagai konsekuensi dari apeks yang terangkat akibat hipertrofi ventrikel kanan dan penyempitan mediastinum akibat arteri pulmonalis hipoplasia (konus pulmonalis menghilang).^{5,10,14,17} Umumnya corakan vaskular paru berkurang. Bila terdapat kolateral ekstensif, corakan vaskular paru dapat ditemukan normal atau bahkan meningkat.^{6,9}

Pada EKG didapatkan deviasi aksis ke kanan dan hipertrofi ventrikel kanan. Hal ini sesuai dengan pustaka acuan dimana gambaran EKG ToF-PA berupa deviasi aksis ke kanan ($>+120^\circ$) dan hipertrofi ventrikel kanan dengan rasio R/S >6 pada V1 dan S $>R$ pada V6.^{5,6,10}

Hasil ekokardiografi menyokong diagnosis suatu tetralogi Fallot dengan atresia pulmonal. Dari hasil tersebut dapat dilihat ukuran arteri pulmonalis kiri dan kanan, serta kadang-kadang sumber pasokan aliran darah paru apakah dari PDA atau MAPCAs. Untuk mengetahui anatomi arteri pulmonalis dan pasokan aliran darah paru yang tepat perlu dilakukan angiokardiografi, yang akan sangat menentukan pilihan tindakan selanjutnya.^{6,9,17,18}

Tetralogi Fallot merupakan kombinasi dari empat komponen yaitu defek septum ventrikel, obstruksi aliran keluar ventrikel kanan, hipertrofi ventrikel kanan dan *overriding aorta*. Obstruksi aliran keluar ventrikel kanan pada tetralogi Fallot paling sering dalam bentuk stenosis infundibular (45%), valvular (10%), kombinasi stenosis valvular dan infundibular (30%), dan yang paling ekstrim yaitu atresia pulmonal (15% pada kasus tetralogi Fallot).^{5,14} ToF-PA

merupakan salah satu varian ekstrim dari tetralogi Fallot.^{5,6} Atresia pulmonal didefinisikan sebagai hilangnya kontinuitas lumen dan tidak ada aliran darah langsung dari ventrikel kanan ke arteri pulmonalis dimana katup pulmonal tidak terbentuk sebagaimana mestinya.⁷ *Baltimore Washington Infant Study* melaporkan angka kejadian ToF-PA sebesar 0,07 per 1000 kelahiran atau sekitar 1% PJB dan 15-20% kasus tetralogi Fallot.^{5,8} Etiologi ToF-PA sama seperti PJB lainnya yang umumnya tidak diketahui. Anomali kromosom seperti trisomi 21, 18, dan 13, atau mikrodelesi kromosom 22 dapat ditemukan.^{16,17} Beberapa jenis obat dan penyakit ibu dilaporkan berhubungan dengan penyakit ini.¹⁷

Pemeriksaan angiokardiogram dilakukan sebelum operasi koreksi. Pada 70% kasus ToF-PA, PDA memberikan pasokan aliran darah paru sedangkan sisanya melalui MAPCAs atau kombinasi keduanya. Dewasa ini teknik pencitraan seperti *computed tomography* (CT) dan *magnetic resonance imaging* (MRI) mengalami perkembangan pesat dalam visualisasi arteri pulmonalis dan MAPCAs.^{15,17,18} Pasien direncanakan untuk menjalani pemeriksaan angiokardiogram di PJT RSCM bila keadaannya sudah stabil.

Pada pasien ini diberikan terapi medis propranolol sambil menunggu tindakan selanjutnya. Berdasarkan pustaka acuan, propranolol diberikan baik pada serangan akut maupun di luar serangan. Propranolol menurunkan frekuensi denyut jantung dan meningkatkan resistensi vaskular sistemik. Selain itu, propranolol juga menstabilkan reaktivitas vaskular arteri sistemik sehingga mencegah penurunan mendadak resistensi vaskular sistemik.^{5,10}

Sampai saat ini belum terdapat protokol standar bedah yang ditetapkan untuk variasi arteri pulmonalis pada ToF-PA. Beberapa pusat pengobatan memilih melakukan prosedur *central shunt* terlebih dahulu sedangkan yang lainnya langsung melakukan bedah korektif.^{16,19} Jenis tindakan bedah disesuaikan pada masing-masing pasien berdasarkan arteri pulmo-

nalis, pasokan aliran darah paru dan usia.¹⁸⁻²⁰ Usia yang lebih muda memberikan prognosis lebih baik.

Diagnosis bronkopneumonia ditegakkan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang. Bronkopneumonia adalah peradangan akut bronkiolus terminalis beserta parenkim paru sekitarnya dengan pola penyebaran bercak dalam satu atau lebih area terlokalisasi. Manifestasi klinis berupa demam, batuk, dan sesak napas, serta biasanya didahului oleh infeksi saluran napas bagian atas. Pada pemeriksaan fisik ditemukan takipnea, takikardi; jika berat akan terjadi sianosis, pernapasan cuping hidung, retraksi dinding dada. Pada auskultasi terdengar ronki basah halus sampai sedang. Pada pemeriksaan laboratorik ditemukan leukositosis dengan pergeseran ke kiri pada pneumonia bakterial. Pada pemeriksaan radiologik ditemukan infiltrat ringan sampai merata pada kedua lapangan paru atau bercak berawan dengan batas tidak jelas. Diagnosis etiologik meliputi biakan dahak, aspirasi cairan paru, dan cairan pleura, memiliki banyak kendala baik dari segi teknis maupun biaya. Kuman penyebab hanya dapat diidentifikasi sampai 50%. Biakan darah hanya positif pada 10-15% kasus.^{12,13}

Pada anamnesis pasien ditemukan sesak, batuk, dan demam. Pada pemeriksaan fisik terdapat takikardi, takipnea, demam, pernapasan cuping hidung, retraksi dinding dada, ronki basah halus kedua lapangan paru. Pada pemeriksaan laboratorik ditemukan leukositosis dengan pergeseran ke kiri. Pada pemeriksaan radiologik ditemukan adanya infiltrat di daerah parahiler kanan dan kiri sehingga diagnosis bronkopneumonia dapat ditegakkan.

Bronkopneumonia lebih sering menyerang bayi dan anak kecil oleh karena respon imunitas belum berkembang baik. Keadaan seperti malnutrisi, status imunisasi, defisiensi vitamin A, paparan asap rokok, kelainan bawaan (sebagai contoh fistula trakeoesofagus, dan penyakit jantung bawaan) merupakan predisposisi terjadi pneumonia.^{13,21} PJB terutama dengan gagal

jantung kongestif, sianosis atau hipertensi pulmonal berisiko untuk infeksi yang lebih berat. Pada PJB dengan pirau kanan ke kiri, aliran darah ke paru berkurang mengakibatkan hipoksemia yang lama kelamaan menyebabkan volum paru berkurang dan hipoplasia jalan napas. Imunodefisiensi pada PJB merupakan faktor predisposisi terjadinya infeksi saluran napas walaupun tidak semua anak dengan PJB mengalami imunodefisiensi.^{9,22,23} PJB juga berkaitan dengan komplikasi fatal dari pneumonia.²⁴

Penatalaksanaan bronkopneumonia pada pasien ini yaitu pemberian oksigen, cairan dan nutrisi parenteral, serta antibiotika spektrum luas yaitu seftriakson dan gentamisin IV. Menurut pustaka acuan, terapi suportif berupa pemberian oksigen, cairan dan nutrisi yang adekuat, koreksi elektrolit dan gangguan metabolik, serta penanganan penyakit penyerta. Terapi medikamentosa sebaiknya diberikan berdasarkan etiologi dan uji resistensi tetapi hal ini tidak dapat selalu dilakukan dan memakan waktu yang cukup lama. Antibiotika tetap diberikan karena kesulitan membedakan infeksi virus atau bakteri; di samping itu kemungkinan infeksi bakteri sekunder tidak dapat disingkirkan.¹² Terapi antibiotika diberikan secara empiris.¹³ Untuk infeksi yang lebih ringan dipilih penisilin sedangkan pada infeksi yang lebih berat dipilih sefalosporin. Lama pemberian antibiotik intravena 7-14 hari, tergantung respon klinis pasien, pemeriksaan laboratorik, gambaran radiologik, dan kuman penyebab.²²

Prognosis bronkopneumonia pada pasien ini baik dimana dapat diatasi dengan antibiotika. Anak dengan PJB lebih rentan terhadap infeksi saluran napas. Pemberian imunisasi berperan penting untuk pencegahan pneumonia terutama pada anak dengan faktor predisposisi seperti PJB.^{21,24}

SIMPULAN

Telah dibahas kasus Tetralogi Fallot disertai atresia pulmonal dan bronkopneumonia pada seorang anak laki-laki berusia satu tahun. Diagnosis ditegakkan

melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang yaitu foto toraks, elektrokardiografi, dan ekokardiografi. Pada kasus ini diberikan propranolol sambil menunggu tindakan selanjutnya. Untuk mengatasi bronkopneumonia diberikan antibiotik spektrum luas yaitu seftriakson dan gentamisin secara intra vena.

DAFTAR PUSTAKA

1. Roger VL, Go AS, Lloyd-Jones DM, Benjamin EJ, Berry JD, Borden WB, et al. on behalf of the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics-2012 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2012; 125:e2-e220.
2. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet*. 2010; 375:649.
3. Djer M, Madiyono B. Tatalaksana penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatri*. 2000; 2(3):155-62.
4. Altman CA. Congenital heart disease (CHD) in the newborn: Presentation and screening for critical CHD [homepage on the Internet]. Nodate [cited 2012 Aug 25]. Available from: URL: <http://www.uptodate.com/contents/congenital-heart-disease-chd-in-the-newborn-presentation-and-screening-for-critical-chd>.
5. Park MK. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia (pulmonary atresia and ventricular septal defect). In: Park MK, editor. *Pediatric Cardiology for Practitioners (Fifth Edition)*. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008; p.305-10.
6. Pettersen MD. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia [homepage on the Internet]. Nodate. [cited 2012 Aug 25]. Available from: URL: <http://emedicine.medscape.com/article/899368-overview#aw2aab6b2b3ab1>
7. Tchervenkov I, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia-ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69:97-105.

8. **Perry LW, Neill CA, Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA.** Infants with congenital heart disease: the cases. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA, editors. *Perspectives in Pediatric Cardiology: Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study* Armonk, NY: Futura Publishing Company, Inc, 1997; 59-102.
9. **Rodriguez-Cruz E.** Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect [homepage on the Internet]. Nodate [cited 2012 Aug 25]. Available from: URL: <http://emedicine.medscape.com/article/905119-overview#a0112>.
10. **Gatzoulis M, Swan K, Therrien J, Pantely G.** Pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Adult congenital heart disease: A Practical Guide.* Oxford: Replika Press, 2005; p.132-8.
11. **Reddy MV, McElhinney DB, Amin Z, Moore P.** Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 Patients. *Circulation.* 2000;101:1826-32.
12. **Retno Asih S, Landia MS.** Pneumonia. In: *Kapita Selektta Ilmu Kesehatan Anak VI.* Surabaya: FK UNAIR RSU Dr. Soetomo, 2006.
13. **Said M.** Pneumonia. In: Rahajoe N, Supriyatno B, editor. *Buku Ajar Respirologi Anak.* Jakarta: Badan Penderbit IDAI, 2010; p.350-65.
14. **Bernstein D.** Congenital heart disease. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, editors. *Nelson: Textbook of Pediatrics (Nineteenth Edition).* New York: Elsevier, 2010; p.1499-520.
15. **Noor Nm, Shahrokh R, Ahereh B.** Growth retardation in children with congenital heart disease. *Medical Journal of Tabriz University of Medical Sciences.* 2010;23(2):73-87.
16. **Engelen K, Topf A, Keavney BD, Goodship JA.** 22q11.2 deletion syndrome is under-recognised in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Heart.* 2010; 96:621e-4.
17. **Bailliard F, Anderson R.** Tetralogy of Fallot. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2009;4:2.
18. **Murthy KS, Reddy PK, Nagarajan R, Goutami V.** Management of ventricular septal defect with pulmonary atresia and major aorto pulmonary collateral arteries: Challenges and controversies. *Ann Pediatr Cardiol.* 2010;3(2):127-35.
19. **Farouk A, Zahka K, Siwik E, Erenberg F, Al-Khatib Y, Golden A, et al.** Individualized approach to the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Cardiol Young.* 2009;19(1):76-85.
20. **DeCampli W, I. Morales R, Zabinsky J, Hannan J.** An institutional approach to, and results for, patient with tetralogy with pulmonary atresia and major systemic-to-pulmonary collateral arteries. *Cardiology in the Young.* 2010;20(S3):1928-34.
21. **Jung JW.** Respiratory syncytial virus infection in children with congenital heart disease: global data and interim results of Korean RSV-CHD survey. *Korean J Pediatr.* 2011;54(5):192-6.
22. **Masria S.** Pattern of bacteria causing pneumonia in children and its sensitivity to some antibiotics. *Proc ASEAN Congr Trop Med Parasitol.* 2008;3:121-4.
23. **McIntosh K.** Community acquired pneumonia in children. *N Eng J Med.* 2002; 346(6):429-37.
24. **Zhang Q, Guo Z, Bai Z, Macdonald NE.** A 4 year prospective study to determine risk factors for severe community acquired pneumonia in children in Southern China. *Pediatr Pumonol* 2012 Jul 6. doi: 10.1002/ppul.22608. [serial online]. [cited 2012 Sep 5]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22778084>.