

# **TESIS**

## **MODEL PREDIKTOR SKOR KLINIS UNTUK PENYAKIT JANTUNG BAWAAN**

**Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh  
gelar Dokter Spesialis Anak pada Program Pendidikan  
Dokter Spesialis-1 Ilmu Kesehatan Anak ( Sp.A )**



**dr. Isnalisa  
04022722125005**

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS 1  
ILMU KESEHATAN ANAK  
FAKULTAS KEDOKTERAN  
UNIVERSITAS SRIWIJAYA  
2024**

HALAMAN PENGESAHAN

MODEL PREDIKTOR SKOR KLINIS UNTUK  
PENYAKIT JANTUNG BAWAAN

TESIS

Diajukan untuk memenuhi salah satu syarat memperoleh gelar Dokter Spesialis Anak pada  
Program Pendidikan Dokter Spesialis-1 Ilmu Kesehatan Anak


Oleh:

ISNALISA

04022722125005


Palembang, November 2024

Pembimbing I



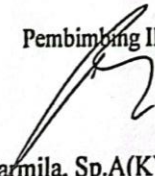
Dr. dr. Ria Nova, Sp.A (K)  
196311281989112001

Pembimbing II



dr. Deny Salverra Yosy, Sp.A (K), M.Kes  
197302102002122002

Pembimbing III



dr. Ariesti Karmila, Sp.A(K), M.Kes, Ph.D  
197904112006042021

Mengetahui,

Dekan Fakultas Kedokteran



dr. Syarif Husin, M.S

NIP.196112091992031003

## HALAMAN PERSETUJUAN

Karya tulis ilmiah berupa Tesis ini dengan judul "Model Prediktor Skor Klinis Untuk Penyakit Jantung Bawaan" telah dipertahankan di hadapan Tim Penguji Karya Tulis Ilmiah Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya pada tanggal 18 November 2024.

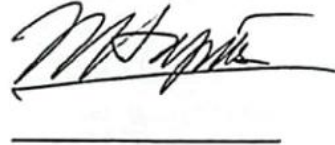
Palembang, 18 Oktober 2024

Tim Penguji Karya tulis ilmiah berupa Tesis

1. dr. Msy. Rita Dewi MS, Sp.A(K), MARS  
NIP 196611051999032003



2. dr. Indra Saputra, Sp.A(K), M.Kes  
NIP 197501012002121007



3. dr. RA. Myrna Alia, Sp.A(K), M.Kes  
NIP 198007152010122001

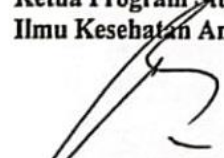


Mengetahui,  
Dekan Fakultas Kedokteran



  
dr. Svara Husin, M.S  
NIP 196112091992031003

Ketua Program Studi  
Ilmu Kesehatan Anak

  
dr. Ariesti Karmila, Sp.A(K), M.Kes, PhD  
NIP 197904112006042021

## HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS

Yang bertanda tangan dibawah ini :

Nama : dr. Isnalisa  
NIM : 04022722125005  
Judul : Model Prediktor Skor Klinis Untuk Penyakit Jantung Bawaan

Menyatakan bahwa Tesis saya merupakan hasil karya sendiri didampingi tim pembimbing dan bukan hasil penjiplakan/*plagiat*. Apabila ditemukan unsur penjiplakan/*plagiat* dalam Tesis ini, maka saya bersedia menerima sanksi akademik dari Universitas Sriwijaya sesuai aturan yang berlaku.

Demikian, pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.



Palembang, 18 November 2024



**dr. Isnalisa**

## KATA PENGANTAR

Puji dan syukur penulis panjatkan kehadirat ALLAH Yang Maha Kuasa atas segala rahmat dan karunia yang dilimpahkan sehingga tesis yang berjudul “Model Prediktor Skor Klinis Untuk Penyakit Jantung Bawaan” dapat diselesaikan dengan baik. Penulisan tesis ini merupakan bagian dari persyaratan untuk memperoleh gelar spesialis anak (Sp.A) pada Program Studi Pendidikan Dokter Spesialis Anak Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya.

Penulis menyampaikan terima kasih sebesar-besarnya kepada Dr. dr. Ria Nova, Sp.A(K), dr. Deny Salverra Yosy, Sp.A(K), M.Kes, dr. Ariesti Karmila, Sp.A(K), M.Kes, Ph.D dan dr. Erial Bahar, MSc yang selalu memberikan arahan, motivasi, dan selalu meluangkan waktu untuk membimbing saya dalam menyelesaikan tesis ini.

Ucapan terima kasih juga penulis sampaikan kepada para penguji dr. Msy. Rita Dewi MS, Sp.A(K), MARS, dr. Indra Saputra, Sp.A(K), M.Kes, dan dr. RA. Myrna Alia, Sp.A(K), M.Kes yang telah memberikan kritik dan saran sehingga tesis ini dapat disempurnakan dengan baik.

Terima kasih tak lupa disampaikan kepada seluruh staf di Bagian Ilmu Kesehatan Anak RS Mohammad Hoesin, serta kepada rekan-rekan sejawat di Program Pendidikan Dokter Spesialis (PPDS) yang telah memberikan dukungan moral dan semangat selama pendidikan berlangsung.

Terima kasih yang tak terhingga penulis sampaikan kepada orang tua tercinta Papa H.Iskandar dan Mama Hj. Yushana, yang selalu menjadi sumber kekuatan dan inspirasi. Doa yang dipajatkan oleh papa dan mama bagaikan air mengalir yang membersihkan debu yang merintangai jalan selama menjalankan program Pendidikan dokter spesialis ini. Rasa syukur dan terima kasih ini tidak akan pernah cukup untuk membalas segala pengorbanan yang telah diberikan selama ini. Dengan kasih sayang yang tulus, papa dan mama membimbing penulis dari kecil hingga mampu mencapai titik ini, selalu memberikan dukungan dalam segala hal, baik secara materil maupun emosional.

Penulis mengucapkan terima kasih yang mendalam kepada suami tercinta Purwanto W, ST. yang selalu hadir sebagai pilar dukungan dan motivasi selama masa-masa sulit ini. Terima kasih atas pengertian, kesabaran, dan cinta yang tidak pernah surut, meskipun penulis harus membagi waktu antara keluarga dan studi. Dukungan yang diberikan oleh suami, baik secara emosional maupun fisik, telah memberikan kekuatan tambahan bagi penulis untuk terus maju dan menyelesaikan setiap tahapan pendidikan ini dengan baik. Teruntuk Ziyah, Harun dan Nawa, terima kasih banyak sudah menjadi anak hebat yang rela berkorban karena kehilangan banyak waktu dari penulis sebagai seorang Ibu dan menjadi anak yang selalu menjadi sumber kebahagiaan dan semangat hidup.

Penulis juga mengucapkan terima kasih untuk semua peserta didik PPDS Anak terutama sekandung yang membersamai Pendidikan ini sejak awal, untuk Winda, Lissaberti, Riyantono dan Riris. Mereka adalah penyemangat dan bahu tempat bersandar saat semua hal terasa sulit.

Penulis menyadari bahwa penelitian dan penulisan tesis ini masih memiliki banyak kekurangan dan ketidaksempurnaan. Oleh karena itu, penulis sangat berharap kritik dan saran yang membangun untuk perbaikan di masa mendatang. Semoga tesis ini dapat memberikan manfaat bagi semua pihak. Akhir kata, terima kasih kepada semua pihak yang telah membantu dalam proses penyelesaian tesis ini.

Palembang, 18 November 2024

**dr. Isnalisa**

## **ABSTRAK**

### **Model Prediktor Skor Klinis Untuk Penyakit Jantung Bawaan**

Latar belakang: Penyakit jantung bawaan (PJB) adalah kelainan jantung struktural yang terjadi sejak lahir yang membutuhkan diagnosis tepat waktu, terutama di daerah dengan akses terbatas terhadap spesialis kardiologi pediatrik dan ekokardiografi. Penelitian ini bertujuan untuk mengembangkan sistem penilaian klinis untuk skrining PJB secara efektif pada anak-anak dengan mengidentifikasi tanda-tanda klinis utama.

Methodologi penelitian: diagnostik ini menggunakan pendekatan cross-sectional di RSUP Mohammad Hoesin Palembang dari Januari hingga Juni 2024, yang melibatkan anak-anak di bawah 18 tahun yang diduga menderita PJB. Tanda-tanda klinis yang dianalisis termasuk murmur, dispnea, kesulitan makan, dan infeksi saluran pernapasan berulang. Regresi logistik menentukan bobot penilaian untuk setiap tanda, yang membentuk dasar skor klinis untuk skrining PJB.

Hasil: Sebuah sistem penilaian model prediktor klinis dibuat dengan skor 3 untuk murmur, 2 untuk dispnea, 1 untuk kesulitan makan, dan 1 untuk infeksi saluran pernapasan berulang. Dengan menggunakan titik potong skor  $\geq 4$  maka spesifisitas yang dihasilkan oleh skor klinis untuk penyakit jantung bawaan adalah 94,33% dan sensitivitas 58,29%.

Kesimpulan: Skor klinis ini dapat menjadi alat skrining untuk PJB di lingkungan dengan akses terbatas ke diagnostik lanjutan, yang memfasilitasi rujukan segera ke dokter spesialis jantung anak. Penelitian lebih lanjut direkomendasikan untuk memvalidasi keandalan sistem penilaian ini di berbagai pengaturan perawatan kesehatan.

Kata kunci: PJB; skor klinis; skrining; kardiologi pediatrik; sensitivitas; spesifisitas

## ABSTRACT

### *Predictor Model Clinical Score for Congenital Heart Disease*

**Background:** Congenital heart disease (CHD) is a structural heart defect present from birth that requires timely diagnosis, especially in regions with limited access to pediatric cardiology specialists and echocardiography. This study aimed to develop a clinical scoring system to screen for CHD effectively in children by identifying key clinical signs.

**Methods:** This diagnostic study employed a cross-sectional approach at RSUP Mohammad Hoesin Palembang from January to June 2024, involving children under 18 years suspected of CHD. Clinical signs analyzed included murmur, shortness of breath, feeding difficulties, and recurrent respiratory infections. Logistic regression determined the scoring weight for each sign, forming the basis of a clinical score for CHD screening.

**Results:** A predictor model clinical scoring system was established with scores of 3 for murmur, 2 for shortness of breath, 1 for feeding difficulties, and 1 for recurrent respiratory infections. Using a cutoff score of  $\geq 4$ , the clinical scoring system for congenital heart disease achieves a specificity of 94.33% and a sensitivity of 58.29%.

**Conclusion:** This predictor model clinical score offers a valuable screening tool for CHD in settings with limited access to advanced diagnostics, facilitating prompt referral to pediatric cardiologists. Further research is recommended to validate the reliability of this scoring system across diverse healthcare settings.

*Keywords: CHD; clinical score; screening; pediatric cardiology; sensitivity; specificity*



## **HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI**

Yang bertanda tangan dibawah ini :

Nama : dr. Isnalisa

NIM : 04022722125005

Judul : Model Prediktor Skor Klinis Untuk Penyakit Jantung Bawaan

Memberikan izin kepada Pembimbing dan Universitas Sriwijaya untuk mempublikasikan hasil penelitian saya untuk kepentingan akademik apabila dalam waktu 1 (satu) tahun tidak mempublikasikan karya penelitian saya. Dalam kasus ini saya setuju untuk menempatkan pembimbing sebagai penulis korespondensi (*Corresponding author*).

Demikian, pernyataan ini saya buat dalam keadaan sadar dan tanpa ada paksaan dari siapapun.

Palembang, 18 November 2024

**dr. Isnalisa**

**NIM. 04022722125005**

## DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL.....	Error! Bookmark not defined.
HALAMAN PENGESAHAN .....	ii
HALAMAN PERSETUJUAN.....	iv
HALAMAN PERNYATAAN INTEGRITAS.....	iv
KATA PENGANTAR.....	v
ABSTRAK.....	vi
ABSTRACT.....	vii
HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI.....	viii
DAFTAR ISI.....	xx
DAFTAR TABEL .....	x
DAFTAR GAMBAR.....	xi
DAFTAR LAMPIRAN .....	xvii
DAFTAR SINGKATAN.....	xviii
BAB I PENDAHULUAN .....	1
1.1 Latar Belakang.....	1
1.2 Rumusan Masalah .....	2
1.3 Hipotesis Penelitian .....	3
1.4 Tujuan Penelitian.....	3
<b>1.4.1 Tujuan Umum.....</b>	<b>3</b>
<b>1.4.2 Tujuan Khusus.....</b>	<b>3</b>
<b>1.5 Manfaat Penelitian.....</b>	<b>3</b>
<b>1.5.1 Manfaat Umum.....</b>	<b>3</b>
<b>1.5.2 Manfaat Ilmiah .....</b>	<b>3</b>
<b>1.5.3 Manfaat Praktis .....</b>	<b>3</b>
BAB II TINJAUAN PUSTAKA.....	4
2.1. Penyakit Jantung Bawaan.....	4
2.1.1. Faktor Risiko Penyakit Jantung Bawaan.....	5
2.1.2.1 Riwayat Prenatal.....	5

2.1.2.2 Riwayat Pascanatal .....	6
2.1.1.3 Riwayat Keluarga .....	8
2.1.2. Fisiologi kerja jantung pada bayi baru lahir .....	9
2.1.3. Patofisiologi Penyakit Jantung Bawaan .....	10
2.2. Penyakit Jantung Bawaan Asianotik .....	11
2.2.1. <i>Ventricular Septal Defect</i> .....	11
2.2.2. <i>Atrial Septal Defect</i> .....	14
2.2.3. <i>Patent Ductus Arteriosus</i> .....	16
2.2.4. <i>Stenosis Aorta</i> .....	19
2.2.5. <i>Stenosis Pulmonal</i> .....	20
2.2.6. <i>Defek Septum Artrioventrikularis</i> .....	22
2.3. Penyakit Jantung Bawaan Sianotik .....	24
2.3.1 <i>Tetralogy of Fallot</i> .....	24
2.3.2 <i>Transposition of The Great Arteries</i> .....	27
2.3.3 <i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i> .....	30
2.3.4 <i>Atresia Trikuspid</i> .....	32
2.3.5 <i>Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect</i> .....	34
2.3.6 <i>Total Anomalous Pulmonary Vein Connections</i> .....	36
<b>2.4. Skor Klinis untuk Penyakit Jantung Bawaan.....</b>	<b>39</b>
2.5. Kerangka Teori .....	41
2.6. Kerangka Konsep .....	42
<b>BAB III METODE PENELITIAN .....</b>	<b>43</b>
3.1 Desain Penelitian .....	43
<b>3.2 Waktu dan Tempat Penelitian.....</b>	<b>43</b>
<b>3.3 Populasi dan Subjek .....</b>	<b>43</b>
3.3.1 Populasi Penelitian .....	43
3.3.2 Subjek Penelitian .....	43
3.3.2.1 Kriteria Inklusi: .....	43
3.3.2.2 Kriteria Eksklusi: .....	43
3.3.2.3 Perkiraan besarnya subjek .....	43

3.4 Variabel Penelitian .....	44
3.4.1. Variabel Prediktor .....	44
3.4.2. Variabel hasil akhir atau <i>outcome</i> .....	44
3.5 Batasan Operasional .....	44
3.5.1. Usia.....	44
3.5.2. Pasien yang dicurigai PJB .....	44
3.5.3. Ekokardiografi .....	46
3.6 Cara Kerja.....	46
3.7 Analisis Statistik dan Pengolahan data.....	47
3.8 Parameter keberhasilan penelitian .....	47
3.9 Alur Penelitian.....	47
<b>BAB IV HASIL .....</b>	<b>48</b>
<b>4.1 Karakteristik Subjek penelitian.....</b>	<b>49</b>
<b>4.2 Hubungan Gejala Klinis dengan Penyakit Jantung Bawaan .....</b>	<b>49</b>
<b>4.3 Analisis multivariat gejala klinis yang berhubungan dengan penyakit jantung bawaan .....</b>	<b>50</b>
<b>4.4 Kalkulasi skor klinis.....</b>	<b>51</b>
<b>4.5. Validitas Skor Klinis untuk Penyakit Jantung Bawaan .....</b>	<b>52</b>
<b>BAB V DISKUSI.....</b>	<b>55</b>
<b>BAB VI SIMPULAN DAN SARAN.....</b>	<b>59</b>
<b>6.1 Simpulan.....</b>	<b>59</b>
<b>6.2 Saran.....</b>	<b>59</b>
<b>DAFTAR PUSTAKA .....</b>	<b>60</b>
<b>LAMPIRAN .....</b>	<b>69</b>

## DAFTAR TABEL

Tabel 3.1. Batasan operasional anamnesis dan pemeriksaan fisis dan kecurigaan PJB .....	45
Tabel 4.1. Karakteristik Subjek Penelitian .....	49
Tabel 4.2. Hubungan Gejala Klinis dengan penyakit jantung bawaan .....	50
Tabel 4.3. Analisis Multivariat Gejala Klinis dengan PJB .....	51
Tabel 4.4. Variabel yang dipilih dengan model regresi logistik .....	51
Tabel 4.5. Nilai sensitivitas dan spesifisitas skor klinis untuk penyakit jantung bawaan .....	53
Tabel 4.6. Skor klinis untuk penyakit jantung bawaan .....	54

## DAFTAR GAMBAR

Gambar 2.1. Alur <i>shunting</i> VSD.....	12
Gambar 2.2. Defek yang terjadi pada septum atrial.....	15
Gambar 2.3. Alur <i>shunting</i> ASD.....	15
Gambar 2.4. <i>Cross section</i> pada jantung dengan PDA .....	17
Gambar 2.5. Stenosis aorta .....	19
Gambar 2.6. Tipe PS berdasarkan sisi anatomi A) Stenosis valvular, B) Stenosis Infundibular, C) Stenosis Supravalvular .....	21
Gambar 2.7. Perbandingan antara jantung normal dan jantung pasien AVSD.....	23
Gambar 2.8. Perbandingan antara jantung normal dan jantung pasien TOF dengan 4 malformasi.....	25
Gambar 2.9. Gambaran <i>boot-shaped</i> pada radiografi dada pasien TOF.....	26
Gambar 2.10. Pendekatan bedah pada TOF.....	26
Gambar 2.11. dextro-Transposition of the Great Arteries (d-TGA) .....	28
Gambar 2.12. Gambaran <i>Egg shape</i> pada foto thorax pasien TGA.....	29
Gambar 2.13. Jantung normal dan jantung dengan HLHS .....	30
Gambar 2.14. Tatalaksana bedah atresia trikuspid .....	34
Gambar 2.15. Klasifikasi dari TAPVC. Tipe I: <i>supracardiac type</i> . II: <i>intracardiac intracardiac type</i> . III: <i>infracardiac type</i> . IV: <i>mixed type</i> .....	37
Gambar 2.16. Kerangka Teori .....	41
Gambar 2.17. Kerangka Konsep.....	42
Gambar 3.1. Alur Penelitian .....	47
Gambar 4.1. Distribusi subjek penelitian.....	48
Gambar 4.2. Kurva sensitivitas dan spesifisitas skor multivariat .....	53

## DAFTAR LAMPIRAN

Lampiran 1. Formulir Persetujuan Mengikuti Penelitian.....	69
Lampiran 2. Formulir Penelitian .....	72
Lampiran 3. Hasil Analisa SPSS.....	74

## DAFTAR SINGKATAN

ACE	<i>Angiotensin-converting enzyme</i>
AO	<i>Aorta</i>
Aor	<i>Adjusted Odds Ratio</i>
AS	<i>Aortic Stenosis</i>
ASD	<i>Atrium Septum Defect</i>
ASO	<i>Arterial Switch Operation</i>
AUC	<i>Area Under the Curve</i>
AV	<i>Atrioventrikular</i>
AVR	<i>Aortic Valve Replacement</i>
AVSD	<i>Atrioventricular Septal Defect</i>
BT shunt	<i>Blalock–Taussig shunt</i>
CHF	<i>Congenital Heart Failure</i>
CHF	<i>Congestive Heart Failure</i>
COA	<i>Coarctation of Aorta</i>
CS	<i>Coronary Sinus</i>
CT	<i>Computed Tomography</i>
dkk	<i>dan kawan-kawan</i>
DSCAM	<i>Down syndrome cell adhesion molecule</i>
D-TGA	<i>Dextro-Transposition of Greats Arteries</i>
EKG	<i>Elektrokardiogram</i>
FTT	<i>Failure to thrive</i>
GERD	<i>Gastroesophageal Reflux Disease</i>
HLHS	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i>
ISPA	<i>Infeksi saluran pernapasan akut</i>
IVC	<i>Inferior Vena Cava</i>
LA	<i>Left Atrium</i>
LED	<i>Light emitting diodes</i>
L-R shunt	<i>Left to right Shunt</i>
LR	<i>Likelihood ratio</i>
L-TGA	<i>Levo-Transposition of Greats Arteries</i>
LV	<i>Left Ventricle</i>
MAPCA	<i>Major aortopulmonary collateral arteries</i>
MRI	<i>Magnetic resonance imaging</i>
MVP	<i>Mitral Valve Prolapse</i>
NGT	<i>Nasogastric tube</i>
NDN	<i>Nilai Duga Negatif</i>
NDP	<i>Nilai Duga Positif</i>
PA	<i>Pulmonal Atresia</i>
PA	<i>Pulmonary Artery</i>
PAH	<i>Pulmonal Artery Hypertention</i>



PAVSD	<i>Pulmonary atresia with ventricular septal defect</i>
PDA	<i>Patent Ductus Arteriosus</i>
PFO	<i>Persistent Foramen Ovale</i>
PGE1	<i>Prostaglandin E1</i>
PH	<i>Pulmonal Hypertention</i>
PJB	<i>Penyakit Jantung Bawaan</i>
PJB	<i>PJB</i>
PS	<i>Pulmonal Stenosis</i>
PVR	<i>Pulmonary Vascular Resistance</i>
RA	<i>Right Atrium</i>
RBBB	<i>Right bundle branch block</i>
ROC	<i>Receiver Operator Curve</i>
RSMH	<i>Rumah Sakit Mohammad Hoesin</i>
RSUP	<i>Rumah Sakit Umum Pusat</i>
STS CHSD	<i>Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart database</i>
TA	<i>Tricuspid Atresia</i>
TAPVC	<i>Total anomalous pulmonary venous connections</i>
TAPVR	<i>Total Anomalous Pulmonary Vein Return</i>
TBX5	<i>T-box transcription factor 5</i>
TGA	<i>Transposition of Greats Arteries</i>
TOF	<i>Tetralogi of Fallot</i>
TV	<i>Tricuspid valve</i>
USG	<i>Ultrasonografi</i>
VSD	<i>Ventricle Septum Defect</i>

# **BAB I**

## **PENDAHULUAN**

### **1.1 Latar Belakang**

Penyakit jantung bawaan (PJB) adalah penyakit jantung yang muncul sejak lahir dan dapat memengaruhi struktur jantung bayi dan mekanisme kerja jantung. Penyakit jantung bawaan akan memengaruhi sistem kardiovaskular dan bermanifestasi selama periode perkembangan prenatal.<sup>1,2</sup>

Angka kejadian PJB pada populasi umum adalah 8 sampai 10 dari 1000 kelahiran hidup. Angka kelahiran di Indonesia menurut profil kesehatan dari Kementerian Kesehatan tahun 2019 adalah 4.842.300 jiwa<sup>2</sup>, maka jumlah penderita PJB Indonesia tahun 2019 diperkirakan sekitar 387.384 sampai dengan 484.230 kasus. Rerata Angka kelahiran hidup di Sumatera Selatan tiap tahunnya menurut Dinas Kesehatan Provinsi Sumatera Selatan adalah sejumlah 158.669 jiwa. Sehingga diperkirakan terdapat 12.693 hingga 15.866 kasus PJB tiap tahunnya di Sumatera Selatan.<sup>2,3</sup>

Secara umum, PJB terbagi atas dua kelompok, yakni PJB sianotik dan PJB asianotik tergantung pada keadaan pasien, apakah mengalami sianosis secara klinis atau tidak.<sup>1,2</sup> Modalitas utama untuk mendiagnosis PJB ialah ekokardiografi. Ekokardiografi telah menjadi modalitas pencitraan non invasif utama sejak 1980-an, memberikan gambar langsung anatomi intrakardiak dan beberapa anatomi ekstrakardiak.<sup>3</sup>

Skrining dengan ultrasonografi (USG) pada masa prenatal dapat mengidentifikasi beberapa penyakit jantung bawaan, namun hasilnya sangat bervariasi tergantung dengan keahlian operator, usia kehamilan, posisi janin dan jenis kelainan jantung yang diderita pasien, sehingga beberapa pasien tidak terdiagnosis. Sebuah penelitian telah dilakukan untuk skrining PJB saat lahir dengan pemeriksaan klinis, tetapi sejumlah besar kasus tetap tidak terdiagnosis saat lahir dan memungkinkan untuk menimbulkan komplikasi yang berat dan mengancam jiwa saat usia lanjut.<sup>5</sup>

Sebuah penelitian dilakukan untuk menentukan penyakit jantung bawaan dengan gejala klinis dan kombinasi dengan saturasi oksigen pada bayi baru lahir, didapatkan bahwa bayi dengan sianosis sentral, terdapat murmur, abnormal pulsasi prekordial dan saturasi oksigen yang abnormal menjadi prediktor yang signifikan pada PJB.<sup>4</sup> Penelitian lain yang dilakukan untuk melakukan skrining PJB dengan anamnesis didapatkan hasil sebagian besar subjek dengan gagal tumbuh, *feeding problem*, sesak napas, serta dari pemeriksaan fisis didapatkan bahwa subjek dengan murmur, takikardi, desaturasi menunjukkan hasil ekokardiografi adanya PJB. Anamnesis, riwayat perjalanan penyakit, dan pemeriksaan fisis merupakan metode yang tepat untuk mendeteksi PJB dan dapat dengan mudah digunakan oleh tenaga medis di daerah yang tidak terdapat dokter ahli jantung anak sehingga dapat segera dirujuk ke layanan yang lebih lengkap.<sup>5</sup>

Sekitar 10% kematian bayi disebabkan oleh PJB di negara-negara maju, sekitar 25% PJB dapat mengancam jiwa dan dapat bermanifestasi klinis sebelum dilakukan diagnosis dengan tepat. Pasien dengan PJB yang gagal diidentifikasi segera setelah lahir dapat mengakibatkan keterlambatan rujukan ke fasilitas yang lebih lengkap dan mengakibatkan mortalitas dan morbiditas, sehingga beberapa penelitian dilakukan untuk mendeteksi PJB dengan pemeriksaan klinis, meskipun sebagian besar PJB tetap tidak terdiagnosis sehingga menimbulkan komplikasi yang berat saat usia lanjut.<sup>5,6</sup>

Keterbatasan dokter kardiologi anak, terbatasnya pemeriksaan penunjang termasuk ekokardiografi, sehingga diperlukan sebuah skor klinis yang dapat disusun berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisis sederhana yang mudah diaplikasikan dan tidak memerlukan kompetensi khusus dengan tujuan agar pasien penyakit jantung bawaan dapat terdeteksi lebih mudah.

## **1.2 Rumusan Masalah**

Berdasarkan latar belakang yang telah diuraikan diatas, maka rumusan masalah penelitian ini adalah apa saja gejala klinis pada pasien dengan kecurigaan PJB yang dapat diintegrasikan ke dalam suatu sistem skoring untuk mendeteksi penyakit jantung bawaan pada anak.

### **1.3 Hipotesis Penelitian**

Model prediktor skor klinis yang sederhana dapat digunakan untuk mendeteksi kelainan jantung bawaan.

### **1.4 Tujuan Penelitian**

#### **1.4.1 Tujuan Umum**

Mengembangkan dan memvalidasi sistem penilaian sederhana yang berupa model prediktor skor klinis untuk mendeteksi PJB pada anak yang dapat digunakan oleh semua dokter, termasuk dokter umum.

#### **1.4.2 Tujuan Khusus**

1. Membuat model prediktor skor klinis untuk mendeteksi penyakit jantung bawaan
2. Menentukan *cut off point* model prediktor skor klinis yang dapat digunakan untuk skrining kelainan jantung bawaan pada anak
3. Mengetahui sensitivitas dan spesifisitas model prediktor skor klinis dalam identifikasi penyakit jantung bawaan pada anak

### **1.5 Manfaat Penelitian**

#### **1.5.1 Manfaat Teoritis**

Memberikan kontribusi ilmiah dalam bentuk publikasi baik secara nasional maupun internasional dan sebagai bahan untuk penelitian lebih lanjut.

#### **1.5.2 Manfaat Praktis**

Model prediktor skor klinis dapat digunakan untuk mendeteksi dini PJB terutama di daerah yang tidak terdapat dokter kardiologi anak.

#### **1.5.3 Manfaat Sosial**

## DAFTAR PUSTAKA

1. Ottaviani G, Buja LM. Congenital heart disease: Pathology, natural history, and interventions. Edisi ke-4. Milan: Academic Press; 2016 h. 611–47.
2. Hardana B, Sibuea F, editor. Profil Kesehatan Indonesia 2020. Kementerian Kesehatan RI. Jakarta. 2021.
3. Park MK, Park S. Pediatric Cardiology for Practitioners. Specific congenital heart defect. Edisi ke-7. Newyork: Elsevier; 2021: 247-59
4. Vaidyanathan B, Sathish G, Mohanan ST, Sundaram KR, Warriar KKR, Kumar RK. Clinical screening for congenital heart disease at birth: A prospective study in a community hospital in Kerala. *Indian Pediatr.* 2011;48:25–30.
5. Izhar FM, Abqari S, Shahab T, Ali SM. Clinical score to detect congenital heart defects: Concept of second screening. *Ann Pediatr Cardiol.* 2020;13:281–88.
6. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, dkk. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48:455–63.
7. Mitchell RN. Buku Ajar Patologi Robbins. Jantung. Edisi ke-10. Singapura: Elsevier Inc; 2018. h. 399–404.
8. Bernstein, D. Cardiac Development. Dalam : Kliegman R, Geme, editor. *Nelson Textbook of Pediatrics.* Edisi ke-21. Philadelphia: Elsevier. 2019. h. 2340-45.
9. Sadler TW. *Langman’s Medical Embryology.* Edisi ke-15. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2022.
10. Muthialu N, Balakrishnan S, Sundar R. Single patch closure of multiple VSDs through right atrial approach. *Indian Heart J. Indian.* 2018;70:578–79.
11. Durden R, Turek J, Reinking B, Bansal M. Acquired ventricular septal defect due to infective endocarditis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2018 Jan;11:100–02.
12. Pinto NM, Waitzman N, Nelson R, Minich LLA, Krikov S, Botto LD. Early Childhood Inpatient Costs of Critical Congenital Heart Disease. *J Pediatr. J Pediatr.* 2018;203:371-79.
13. Bernstein D. Cardiovascular system. Dalam: Kliegman R, Geme, J,

- penyunting. Nelson Textbook of Pediatric. Edisi ke-21. Philadelphia: Elsevier;2019.
14. Rao PS, Harris AD. Recent advances in managing septal defects: Ventricular septal defects and atrioventricular septal defects. *F1000Research*. 2018;7:428-98.
  15. Minette MS, Sahn DJ. Ventricular septal defects. *Lippincott Williams & Wilkins*. 2006;114:2190–97.
  16. Spicer DE, Hsu HH, Co-Vu J, Anderson RH, Fricker FJ. Ventricular septal defect. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:144-60.
  17. Sendi P, Hasse B, Frank M, Flückiger U, Boggian K, Guery B, dkk. Infective endocarditis: Prevention and antibiotic prophylaxis. *Swiss Med Wkly*. 2021;151:20-473.
  18. Garg N, Nayyar M, Khouzam RN, Salem SA, Ardeshtna D. Peri-procedural antibiotic prophylaxis in ventricular septal defect: a case study to re-visit guidelines. *Ann Transl Med*. 2018;6:18.
  19. Goldberg JF. Long-term Follow-up of simple lesions-atrial septal defect, ventricular septal defect, and coarctation of the aorta. *Congenit Heart Dis*. 2015;10:466–74.
  20. Celermajer DS. Atrial septal defects: Even simple congenital heart diseases can be complicated. *Eur Heart J*. 2018;39:999–1001.
  21. Menillo AM, Lee LS. Atrial septal defect. *StatPearls*. 2023;40:252-60.
  22. Naik RJ, Shah NC. Teenage heart murmurs. *Pediatr Clin North Am*. 2014;61:1–16.
  23. Martin SS, Shapiro EP, Mukherjee M. Atrial septal defects-clinical manifestations, echo assessment, and intervention. *Clin Med Insights Cardiol*. 2015;8:93–8.
  24. Fink D, Nitzan I, Bin-Nun A, Mimouni F, Hammerman C. Ductus arteriosus outcome with focus on the initially patent but hemodynamically insignificant ductus in preterm neonates. *J Perinatol*. 2018;38:1526–31.
  25. Clyman RI. Patent ductus arteriosus, its treatments, and the risks of pulmonary morbidity. *Semin Perinatol*. 2018;42:235–42.
  26. Jasani B, Weisz DE, McNamara PJ. Evidence-based use of acetaminophen for hemodynamically significant ductus arteriosus in preterm infants. *Semin*

- Perinatol. 2018;42:243–52.
27. Gillam-Krakauer M, Mahajan K. Patent ductus arteriosus. *StatPearls*. 2023;32:185-90.
  28. Hung YC, Yeh JL, Hsu JH. Molecular mechanisms for regulating postnatal ductus arteriosus closure. *Int J Mol Sci*. 2018;19.
  29. Reese J, Scott TA, Patrick SW. Changing patterns of patent ductus arteriosus surgical ligation in the United States. *Semin Perinatol*. 2018;42:253.
  30. Iwashima S, Satake E, Uchiyama H, Seki K, Ishikawa T. Closure time of ductus arteriosus after birth based on survival analysis. *Early Hum Dev*. 2018;121:37–43.
  31. Hundscheid T, Onland W, van Overmeire B, Dijk P, van Kaam AHLC, Dijkman KP, dkk. Early treatment versus expectative management of patent ductus arteriosus in preterm infants: a multicentre, randomised, non-inferiority trial in Europe (BeNeDuctus trial). *BMC Pediatr*. 2018;18.
  32. Mashally S, Nield LE, McNamara PJ, Martins FF, El-Khuffash A, Jain A, dkk. Late oral acetaminophen versus immediate surgical ligation in preterm infants with persistent large patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;156:1937–44.
  33. Liu J, Gao L, Tan HL, Zheng QH, Liu L, Wang Z. Transcatheter closure through single venous approach for young children with patent ductus arteriosus: A retrospective study of 686 cases. *Wolters Kluwer Health*. 2018;97.
  34. Luca A-C, Holoc A-S, Iordache C. Congenital heart malformations in newborn babies with low birth weight. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*. 2015;119:353–60.
  35. Génereux P, Stone GW, O’Gara PT, Marquis-Gravel G, Redfors B, Giustino G, dkk. Natural history, diagnostic approaches, and therapeutic strategies for patients with asymptomatic severe aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:2263–88.
  36. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010;19:259–74.
  37. Kearney LG, Lu K, Ord M, Patel SK, Profitis K, Matalanis G, dkk. Global longitudinal strain is a strong independent predictor of all-cause mortality in

- patients with aortic stenosis. *Eur Hear journal Cardiovasc Imaging. Eur Heart J.* 2012;13:827–33.
38. Magne J, Lancellotti P, Piérard LA. Exercise testing in asymptomatic severe aortic stenosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2014;7:188–99.
  39. Kapadia S, Stewart WJ, Anderson WN, Babaliaros V, Feldman T, Cohen DJ, dkk. Outcomes of inoperable symptomatic aortic stenosis patients not undergoing aortic valve replacement: Insight into the impact of balloon aortic valvuloplasty from the Partner trial (Placement of Aortic Transcatheter Valve trial). *JACC Cardiovasc Interv.* 2015;8:324–33.
  40. Lindman BR, Bonow RO, Otto CM. Current management of calcific aortic stenosis. *Circ Res.* 2013;113:223.
  41. Hill G. Repair and follow-up of tetralogy of fallot with pulmonary stenosis. *Congenit Heart Dis.* 2013;8:174–77.
  42. Balzer D. Pulmonary valve replacement for tetralogy of fallot. *Methodist Debaquey Cardiovasc J.* 2019;15:122.
  43. Anderson K, Cnota J, James J, Miller EM, Parrott A, Pilipenko V, dkk. Prevalence of Noonan spectrum disorders in a pediatric population with valvar pulmonary stenosis. *Congenit Heart Dis.* 2019;14:264–73.
  44. Khanra D, Shrivastava Y, Duggal B, Soni S. Congenital supra- and subvalvular pulmonary stenosis with hypoplastic pulmonary annulus associated with congenital rubella syndrome. *BMJ Case Rep.* 2019;12:23-108.
  45. Nguyen A, Schaff H V., Abel MD, Luis SA, Lahr BD, Halfdanarson TR, dkk. Improving outcome of valve replacement for carcinoid heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;158:99-107.
  46. Miranda WR, Connolly HM, Desimone DC, Phillips SD, Wilson WR, Sohail MR, dkk. Infective endocarditis involving the pulmonary valve. *Am J Cardiol.* 2015;116:1928–31.
  47. Nielsen EA, Hjortdal VE. Surgically treated pulmonary stenosis: Over 50 years of follow-up. *Cardiol Young.* 2016;26:860–66.
  48. Santoro M, Coi A, Spadoni I, Bianchi F, Pierini A. Sex differences for major congenital heart defects in Down Syndrome: A population based study. *Eur J Med Genet.* 2018;61:546–50.
  49. Ahmed I, Anjum F. Atrioventricular septal defect. *StatPearls.* 2023;23:321-



- 27.
50. Chauhan S. Atrioventricular septal defects. *Ann Card Anaesth.* 2018;21:1.
  51. Diaz-Frias J, Guillaume M. Tetralogy of fallot. *StatPearls.* 2023;34:125-35.
  52. Centers for Disease Control and Prevention. Tetralogy of Fallot. CDC (Internet). 2024 May 16; [diakses 2024 Sep 15]. Tersedia dari: <https://www.cdc.gov/heart-defects/about/tetralogy-of-fallot.html>
  53. Khan SM, Drury NE, Stickley J, Barron DJ, Brawn WJ, dkk. Tetralogy of Fallot: Morphological variations and implications for surgical repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019;56:101.
  54. Sun HY, Proudfoot JA, McCandless RT. Prenatal Detection of critical cardiac outflow tract anomalies remains suboptimal despite revised obstetrical imaging guidelines. *Congenit Heart Dis.* 2018;13:748.
  55. Mawad W, Mertens LL. Recent advances and trends in pediatric cardiac imaging. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2018;20.
  56. Refaat MM, Ballout J, Mansour M. Ablation of atrial fibrillation in patients with congenital heart disease. *Arrhythmia Electrophysiol Rev.* 2017;6:191.
  57. De Freitas RA. Residual risk after tetralogy of fallot repair. *JAMA Cardiol.* 2019;4:41–2.
  58. Karl TR, Brizard CPR. Tetralogy of fallot: controversies in early management. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013;4:689–703.
  59. Matos-Nieves A, Yasuhara J, Garg V. Another notch in the genetic puzzle of tetralogy of fallot. *Circ Res.* 2019;124:462.
  60. Page DJ, Miossec MJ, Williams SG, Monaghan RM, Fotiou E, Cordell HJ, dkk. Whole exome sequencing reveals the major genetic contributors to non-syndromic tetralogy of fallot. *Circ Res.* 2019;124:553.
  61. Oster ME, Aucott SW, Glidewell J, Hackell J, Kochilas L, Martin GR, dkk. Lessons learned from newborn screening for critical congenital heart defects. *Pediatrics.* 2016;137(5).
  62. Viotto G, Paim L, Souza R, Aprígio J, Lacerda L, Pomerantzeff P, dkk. Early outcomes of transcatheter tricuspid valve-in-valve implantation: a case series. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019;29:59–63.
  63. Hazekamp MG, Gomez AA, Koolbergen DR, Hraska V, Metras DR, Mattila IP, dkk. Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal

- defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;38:699–706.
64. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Greutmann M, dkk. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:58–64.
  65. Gobergs R, Salputra E, Lubaua I. Hypoplastic left heart syndrome: A review. *Acta Medica Litu.* 2016;23:86.
  66. Mackie SA, Aiyagari R, Zampi JD. Balloon atrial septostomy by a right internal jugular venous approach in a newborn with hypoplastic left heart syndrome with a restrictive atrial septum. *Congenit Heart Dis.* 2014;9:140–42.
  67. Yabrodi M, Mastropietro CW. Hypoplastic left heart syndrome: From comfort care to long-term survival. *Pediatr Res.* 2017;81:142.
  68. Grossfeld P, Nie S, Lin L, Wang L, Anderson RH. Hypoplastic left heart syndrome: A new paradigm for an old disease. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2019;6.
  69. Jacobs JP, Mayer JE, Pasquali SK, Hill KD, Overman DM, St. Louis JD, dkk. The society of thoracic surgeons congenital heart surgery database: 2019 update on outcomes and quality. *Ann Thorac Surg.* 2019;107:691–704.
  70. Gordon-Walker TT, Bove K, Veldtman G. Fontan-associated liver disease: A review. *J Cardiol.* 2019;74:223–32.
  71. Luo S, Honjo O. Late deaths after Fontan procedure: The next frontier. *Curr Opin Cardiol.* 2019;34:156–63.
  72. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in Metropolitan Atlanta, 1998–2005. *J Pediatr.* 2008;153:807.
  73. Weinberg PM. Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy. 2010;29:306-11.
  74. Schneider AW, Blom NA, Bruggemans EF, Hazekamp MG. More than 25 years of experience in managing pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg.* 2014;98:1680–86.
  75. Kulkarni A, Patel N, Singh TP, Mossialos E, Mehra MR. Risk factors for death or heart transplantation in single-ventricle physiology (tricuspid atresia,

- pulmonary atresia, and heterotaxy): A systematic review and meta-analysis. *J Heart Lung Transplant*. 2019;38:739–47.
76. Mery CM, De León LE, Trujillo-Diaz D, Ocampo EC, Dickerson HA, Zhu H, dkk. Contemporary outcomes of the fontan operation: a large single-institution cohort. *Ann Thorac Surg*. 2019;108:1439–46.
  77. Egbe AC, Connolly HM, Niaz T, Yogeswaran V, Taggart NW, Qureshi MY, dkk. Prevalence and outcome of thrombotic and embolic complications in adults after Fontan operation. *Am Heart J*. 2017;183:10–7.
  78. Hock J, Schwall L, Pujol C, Hager A, Oberhoffer R, Ewert P, dkk. Tetralogy of fallot or pulmonary atresia with ventricular septal defect after the age of 40 years: A single center study. *J Clin Med*. 2020;9.
  79. Ganigara M, Sagiv E, Buddhe S, Bhat A, Chikkabyrappa SM. Tetralogy of fallot with pulmonary atresia: Anatomy, physiology, imaging, and perioperative management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2021;25:208–17.
  80. Presnell LB, Blankenship A, Cheatham SL, Owens GE, Staveski SL. An overview of pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2015;6:630–39.
  81. Kao C-C, Hsieh C-C, Cheng P-J, Chiang C-H, Huang S-Y. Total anomalous pulmonary venous connection: From embryology to a prenatal ultrasound diagnostic update. *J Med Ultrasound*. 2017;25:130–37.
  82. Jacobs ML, Mavroudis C. Challenges of univentricular physiology in heterotaxy. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2011;2:258–63.
  83. Najm HK, Ahmad M, Salam Y, Klein J, Hasan SM, Majdalany D, dkk. Early outcomes for in situ pericardial roll repair for distant anomalous pulmonary venous Return. *Ann Thorac Surg*. 2021;111:169–75.
  84. Han D, Pan S, Li H, Meng L, Luo Y, dkk. Prognostic value of cardiac cycle efficiency in children undergoing cardiac surgery: A prospective observational study. *Br J Anaesth*. 2020;125:321–29.
  85. Mahapatra A, Sarangi R, Mahapatra PP. Spectrum of congenital heart disease in a tertiary care centre of Eastern India. *Int J Contemp Pediatr*. 2017;4:314–16.
  86. Harshangi SV, Itagi LN, Patil V, Vijayanath V. Clinical study of congenital

- heart disease in infants in tertiary care hospital. *J Pharm Sci Innov.* 2013;2:15–8.
87. James M, Poornima KN, Ninan PJ. Evaluation of children with cardiac murmur using Nadas criteria. *Int J Contemp Pediatr.* 2018;5:363–7.
  88. Phuljhele S, Dewangan S TP. Clinical spectrum of congenital heart diseases in a tertiary care hospital. *Int J Med Res Rev.* 2016;4:2114–9.
  89. Kostopoulou E, Dimitriou G, Karatza A. Cardiac murmurs in children: A challenge for the primary care physician. *Curr Pediatr Rev.* 2019;15:131–38.
  90. Manning D, Paweletz A, Robertson JL. Management of asymptomatic heart murmurs in infants and children. *Paediatr Child Health (Oxford).* 2009;19:25–9.
  91. Wu M-H, Chen H-C, Lu C-W, Wang J-K, Huang S-C, Huang S-K. Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan. *J Pediatr.* 2010;156:782–85.
  92. Du Z, Roguin N, Barak M. Clinical and echocardiographic evaluation of neonates with heart murmurs. *Acta Paediatr.* 2007;86:752–56.
  93. Yoon SA, Hong WH, Cho HJ. Congenital heart disease diagnosed with echocardiogram in newborns with asymptomatic cardiac murmurs: A systematic review. *BMC Pediatr.* 2020;20:322.
  94. Coccia CBI, Palkowski GH, Schweitzer B, Motsahi T, Ntusi N. Dyspnoea: Pathophysiology and a clinical approach. *South African Med J.* 2015;106:32.
  95. Wright J, Spruit JL. *Dyspnea in pediatric congenital heart disease.* New York: Oxford University Press; 2023. h. 61-729.
  96. Beltrão BA, Herdman TH, Pascoal LM, Chaves DBR, da Silva VM, de Oliveira Lopes MV. Ineffective breathing pattern in children and adolescents with congenital heart disease: accuracy of defining characteristics. *J Clin Nurs.* 2015;24:2505–13.
  97. Viviane S, Lopes M, Araujo T. Nursing diagnoses and collaborative problems in children with congenital heart disease. *Rev Mex Enferm Cardiol.* 2004:50–5.
  98. Pessoa-Silva CL, Seto W-H, editor. *Infection prevention and control of epidemic and pandemic prone acute respiratory diseases in health care. WHO Interim Guidelines.* WHO; 2007.

99. Djer MM, Madiyono B. Tatalaksana penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatr.* 2016;2:155.
100. Wilar R, Wantania J. Beberapa faktor yang berhubungan dengan episode infeksi saluran pernapasan akut pada anak dengan penyakit jantung bawaan. *Sari Pediatr.* 2006;2:154–58.
101. Norman V, Zühlke L, Murray K, Morrow B. Prevalence of feeding and swallowing disorders in congenital heart disease: A scoping review. *Front Pediatr.* 2022;10.