

TINJAUAN PUSTAKA

Pengelolaan Peripartum Sindroma Eisenmenger

Rafidya Indah Septika*, Yusmein Uyun**, Sri Rahardjo**

*Staff Fungsional Bagian Anestesiologi dan Terapi Intensif RSUD Kabupaten Tangerang

**Staff Pengajar Program Pendidikan Dokter Subspesialis Konsultan Anestesi Obstetri Bagian/
SMFAnestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM /RSUP Dr Sardjito Yogyakarta

ABSTRAK

Sindroma Eisenmenger merupakan tingkat terberat spektrum perubahan struktur dan fungsi vaskulatur pulmonal yang memicu peningkatan progresif resistensi vasa pulmonal. Perdefinisi, sindroma Eisenmenger merujuk keadaan klinis adanya aliran 2 arah (bi-directional) pada pasien dengan defek kongenital intrakardiak akibat sekunder dari hipertensi pulmonal, sehingga muncul sianosis. Kehamilan dengan Sindroma Eisenmenger memiliki mortalitas maternal dan fetal yang tinggi. Manajemen peripartum optimal sangat penting, walaupun mortalitas tetap tinggi.

Kata Kunci: Kehamilan, Eisenmenger, Manajemen Peripartum

ABSTRACT

Eisenmenger syndrome is poor spectrum of structural and functional changes of pulmonary vasculature that lead to progresif increase of pulmonary vascular resistance. Perdefinition, Eisenmenger syndrome lead to clinical conditions of bi-directional with intracardiac congenital defect caused secondary to pulmonary hypertension, then cyanosis preserve. Pregnancy in Eisenmenger patients have high maternal and fetal mortality rate. Optimal peripartum management is very important, even mortality rate still high.

Keywords: Pregnancy, Eisenmenger, Peripartum Management

PENDAHULUAN

Kehamilan pada ibu dengan penyakit kardiovaskuler senantiasa dihubungkan dengan mortalitas dan morbiditas maternal dan fetal. Di dunia dengan monitoring dan terapi canggih sekalipun, insidensi morbiditas dan mortalitas maternal dan fetal yang tinggi tetap terjadi pada kehamilan dengan hipertensi pulmonal, sindrom Eisenmenger, dan sindrom Marfan¹.

Pada umumnya, keadaan ibu berhubungan dengan klasifikasi fungsional sesuai dengan acuan dari *New York Heart Association* (NYHA) (Tabel 1.).

Manajemen optimal pada wanita hamil dengan penyakit kardiovaskuler dimulai sebelum konsepsi untuk beberapa alasan, yaitu: 1. Bila wanita

belum pernah diperiksa sampai dia dinyatakan hamil, dokter akan mengabaikan beratnya lesi. Contohnya bising regurgitasi aorta dan regurgitasi mitral sering menurun intensitasnya selama kehamilan, diduga karena penurunan *systemic vascular resistance* (SVR). 2. Beberapa pasien (misalnya wanita dengan katup buatan) perlu mendapatkan terapi pengganti sebelum konsepsi. 3. Pada kasus tertentu, lebih baik pasien tidak hamil.

Dibedakan 3 jenis kelainan jantung selama kehamilan, yaitu kehamilan dengan penyakit jantung bawaan, kehamilan dengan penyakit jantung rematik, dan kehamilan dengan kardiomiopati².

Tabel 1. *New York Heart Association Classification of Cardiovascular Disease* dengan Prediksi Kematian pada Ibu Hamil¹.

<i>New York Heart Association Classification of Cardiovascular Disease</i>	Prediksi Kematian pada Ibu Hamil
• Kelas I: pasien dengan aktivitas normal, tidak muncul simptom seperti lemah, palpitasi, dispneu, dan angina.	< 1%
• Kelas II: pasien dengan aktivitas terbatas. Pasien lebih nyaman dengan istirahat. Aktivitas normal akan memicu timbulnya simptom.	< 1%
• Kelas III: pasien dengan aktivitas yang sangat terbatas. Pasien merasa nyaman saat istirahat, tetapi aktivitas normal sedikit saja akan memicu timbulnya simptom.	5% - 15%
• Kelas IV: pasien yang dengan aktivitas apapun akan memicu timbulnya simptom. Simptom dapat muncul saat istirahat dan bertambah berat saat aktivitas.	5% - 15%

Perubahan Fisiologis selama Kehamilan

Adaptasi kardiovaskuler selama kehamilan ditoleransi dengan baik pada wanita muda sehat. Adaptasi ini menjadi dekompensasi pada keadaan jantung yang abnormal⁴. Tanpa diagnosis yang akurat dan perawatan yang memadai, penyakit jantung selama kehamilan dapat menyebabkan mortalitas dan morbiditas ibu yang signifikan^{4,5}.

Selama hamil, terjadi perubahan fisiologis kardiovaskuler pada wanita hamil, sebagai berikut:

1. Antepartum

- Kenaikan volume darah 20-50%.
Pada wanita tidak hamil, volume darah total (TBV: *total blood volume*) adalah 60-70 ml/kgbb.
- SVR turun sekitar 20%.
Sering dianggap tekanan darahnya (TD) rendah. Penurunan SVR untuk

- mengakomodasi kenaikan volume sirkulasi tanpa menaikkan tekanan darah.
- Tekanan darah (diambil pada posisi duduk):
 - TD $\geq 140/90$ adalah abnormal pada masa kehamilan.
 - TD turun sampai titik terendah pada minggu ke-28.
 - Setelah 28 minggu, TD naik seperti wanita tidak hamil.
- MAP tidak berubah.
- HR naik 10-15 x/menit.
- *Stroke volume* naik sampai 30%
- *Cardiac output* (CO) naik 30-50%.
 - $CO = heart\ rate \times stroke\ volume$.
Kebanyakan yang meningkat adalah *stroke volume*.

- Separuh dari kenaikan terjadi pada 8 minggu.
 - Puncaknya terjadi pada akhir trimester II, dan menetap sampai aterm.
 - Pada aterm CO = 6L/menit.
- *Pulmonary capillary wedge pressure* (PCWP); preload ke jantung kiri tidak berubah.
 - Tekanan vena sentral (CVP = *central venous pressure*); preload ke jantung kanan tidak berubah.
 - *Pulmonary vascular resistance* turun 30%.
 - Hiperkoagulasi.
 - Kenaikan fibrinogen.
 - Trombosit tidak berubah sampai menurun sedikit².
 - Anemia dilusional dengan kenaikan 30% pada massa sel darah merah.
2. Intrapartum
- Selama kontraksi:
 - 300-500 ml darah masuk ke sirkulasi.
 - HR meningkat.
 - CO meningkat sampai 30%.
 - TD meningkat sampai 10-20 mmHg.
 - Posisi supine akan menurunkan CO sampai 20%.
3. Postpartum
- Diuresis postpartum antara hari ke-2 sampai 5.
 - CO meningkat sebanyak 50% pada periode segera setelah postpartum.
 - *Stroke volume* meningkat 60% pada periode segera setelah postpartum.
 - Terjadi refleks bradikardia (-15%).³
 - Perubahan ini menetap selama 2 minggu setelah kelahiran.

Perubahan yang didapat pada pemeriksaan laboratorium, sebagai berikut:

1. Foto Rontgen dada: kardiomegali, pembesaran atrium kiri, corakan vaskuler bertambah.
2. Elektrokardiografi (EKG): *right axis deviation*, *right bundle branch block* (RBBB), *ST segment depression* (1mm) pada *left precordial leads*, gelombang Q pada lead III, inversi gelombang

T pada lead III, V₂, V₃.

3. Ekokardiografi (*Echo*): *trivial tricuspid regurgitation*, *pulmonary regurgitation*, pembesaran atrium kiri, pembesaran dimensi ventrikel kiri *end-diastolic* 6-10%, regurgitasi katup mitral, efusi perikardial.

Pada penelitian terakhir melibatkan lebih dari 600 kehamilan dengan penyakit jantung, terdapat 4 prediktor utama komplikasi maternal³ (CARPREG: *cardiac disease in pregnancy risk score*), yaitu:

1. Terdapat penyakit jantung sebelumnya (gagal jantung, *transient ischemic attack*, *stroke* atau aritmia).
2. Klasifikasi NYHA > kelas II.
3. Obstruksi jantung kiri (area katup mitral < 2cm², area katup aorta < 1,5cm², *peak left outflow gradient* > 30mmHg).
4. *Ejection fraction* (EF) < 40%.

Tabel 2. Risiko komplikasi maternal dengan jumlah prediktor faktor risiko

Jumlah Prediktor	Risiko Gangguan Jantung pada Kehamilan
0	5%
1	27%
> 1	75%

Mortalitas maternal adalah risiko terberat bagi pasien dengan penyakit jantung koroner, hipertensi pulmonal, endokarditis, kardiomiopati dan disritmia.

Komplikasi *neonatal* terjadi pada pasien dengan NYHA > kelas II, mendapatkan terapi antikoagulan selama kehamilan, perokok, kehamilan ganda, dan *left heart obstruction*. Komplikasi ini termasuk bayi kecil, kelahiran sebelum umur kehamilan 34 minggu, dan kematian neonatal. Anomali struktur jantung (tidak termasuk kelainan otosomal dominan) terjadi pada 2 – 18% janin yang lahir dari pasien dengan kelainan jantung kongenital. Dengan demikian *Echo* janin direkomendasikan pada semua pasien hamil dengan defek jantung.

Tabel 3. Mortalitas Maternal Dihubungkan dengan Kehamilan³.

Mortalitas Maternal Dihubungkan dengan Kehamilan
Grup 1 – Mortalitas < 1% <i>Atrial septal defect (ASD)</i> <i>Ventricular septal defect (VSD)</i> <i>Patent ductus arteriosus (PDA)</i> Stenosis mitral – NYHA kelas I dan II <i>Pulmonic/tricuspid valve disease</i> <i>Tetralogy of Fallot (TOF)</i> yang dikoreksi <i>Bioprosthetic valve</i>
Grup 2 – Mortalitas 5 – 15% 2A Stenosis mitral – NYHA kelas III dan IV Stenosis aorta Coarctasio aorta tanpa gangguan katup TOF yang belum dikoreksi Sindrom Marfan dengan aorta normal 2B Stenosis mitral dengan fibrilasi atrial (AF) Katup buatan
Grup 3 – Mortalitas 25 – 50% Hipertensi pulmonal - Primer - Sindrom Eisenmenger Coarctasio aorta dengan gangguan katup Sindrom Marfan dengan gangguan aorta Kardiomiopati peripartum dengan disfungsi ventrikel kiri persisten
Sumber: Clark SL, Phelan JP, Cotton DB eds. <i>Critical Care Obstetrics: Structural Cardiac Disease in Pregnancy</i> . Oradell, NJ: Medical Economics Company; 1987.

Pertimbangan Anestesi

Penilaian awal pasien dengan penyakit jantung didasarkan pada status fungsional jantungnya, biasanya menggunakan klasifikasi dari NYHA. NYHA kelas I dan II memiliki simptom minimal atau tanpa simptom, kecuali dengan aktivitas lebih dari normal, dan manajemennya langsung dan mempunyai sedikit perubahan dari perawatan biasa. Sebaliknya, NYHA kelas III (ada simptom dengan aktivitas biasa) atau kelas IV (ada simptom saat istirahat) dipertimbangkan berisiko tinggi dan perlu mendapatkan optimalisasi antepartum oleh dokter spesialis jantung, monitor invasif selama persalinan dan kelahiran, dan perawatan postpartum di ruang intensif. Status fungsional jantung mungkin memburuk selama kehamilan, terutama akibat pertambahan volume darah maksimal dan CO pada usia kehamilan

28-30 minggu dan segera setelah kelahiran. Peningkatan tendensi trombosis selama hamil juga mempertinggi komplikasi jantung dan pemeliharaan antikoagulan rutin pada pasien dengan katup jantung mekanik menjadi sulit. Penyakit dengan risiko tertinggi adalah stenosis mitral dan aorta, *right to left shunt (RTLS)*, PH primer atau sindroma Eisenmenger, sindroma Marfan dan infark miokard peripartum. Pasien dengan penyakit-penyakit tersebut membutuhkan keterlibatan dokter jantung yang biasanya merawat pasien tersebut. Keputusan terminasi dan cara melahirkan harus menjadi keputusan bersama tim yang terdiri dari dokter kandungan dalam tim maternal-perinatal, dokter anestesi, dan dokter jantung. Terdapat risiko dan keuntungan pemilihan induksi persalinan dan kelahiran pervaginam dan seksio sesarea elektif.

Tabel 4. Perbandingan risiko dan keuntungan persalinan pervaginam dan seksio sesarea.

Efek	Persalinan Pervaginam	Seksio Sesarea Elektif
Untung	Kehilangan cairan lebih sedikit. Tidak ada stres operasi. Hemodinamik stabil. Perawatan singkat.	Dapat menentukan waktu persalinan dan menerima masukan ahli. Menghindari kemungkinan seksio sesarea emergensi.
Rugi	Persalinan mungkin lama, tidak dapat diramalkan.	Tindakan operasi besar. Tindakan anestesi risiko besar. Risiko perdarahan ↑ Risiko infeksi postoperasi ↑ Risiko komplikasi pulmonal postoperasi ↑

Pada prinsipnya manajemen anestesi bertujuan meminimalisasi stres tambahan saat persalinan dan kelahiran. Penanganan dibagi dalam 2 kelompok besar, yaitu pasien yang mendapat keuntungan dengan penurunan resistensi vaskuler sistemik akibat teknik analgesi neuroaksial (biasanya bukan akibat pemberian cairan yang berlebihan). Kelompok ini adalah pasien dengan insufisiensi katup mitral, insufisiensi

katup aorta, gagal jantung kronis, atau lesi kongenital dengan *shunting* dari kiri ke kanan (*left to right shunt*: LTRS). Simpatektomi akibat teknik spinal atau epidural menurunkan baik preload dan afterload, mencegah kongesti paru, dan pada beberapa kasus menaikkan CO. Kelompok kedua adalah pasien yang tidak mendapat keuntungan dengan terjadinya penurunan resistensi vaskuler sistemik. Yang termasuk dalam kelompok ini adalah pasien dengan stenosis aorta, lesi kongenital dengan *shunting* kanan ke kiri (RTL) atau *shunting bidirectional* (2 arah) atau hipertensi pulmonal. Penurunan *venous return (preload)* atau *afterload* tidak dapat ditoleransi. Pasien ini lebih baik dilakukan spinal opioid tunggal, pengobatan sistemik, blok pudendal, dan bila perlu anestesi umum⁴.

Dilema penanganan terjadi pada kelompok 2, karena penurunan *preload* dan *afterload* sulit ditoleransi pada keadaan ini. Lebih spesifik makalah ini membahas tentang penanganan anestesi pada ibu hamil dengan sindroma Eisenmenger.

Sindroma Eisenmenger pada Kehamilan

Sindroma Eisenmenger (ES) merupakan tingkat terberat spektrum perubahan struktur dan fungsi vaskulatur pulmonal yang memicu peningkatan progresif resistensi vasa pulmonal⁶. Perdefinisi, ES merujuk pada keadaan klinis adanya aliran 2 arah (*bi-directional*) pada pasien dengan defek kongenital intrakardiak akibat dari hipertensi pulmonal, sehingga muncul sianosis⁷.

Prinsip ES adalah adanya tekanan sistemik yang tinggi mendorong darah ke sirkulasi pulmoner sehingga terjadi *shunt* intrakardiak. Tekanan sistemik dan aliran yang berlebihan memicu terjadinya kerusakan mikrovaskuler, sumbatan arteriola dan kapiler-kapiler paru, sehingga pada akhirnya akan meningkatkan resistensi vaskuler paru (PVR)⁵. Munculnya *shunt* bervariasi, tetapi kebanyakan pasien dengan VSD besar atau PDA besar akan muncul sejak masa bayi, sedangkan yang memiliki ASD besar akan muncul saat masa dewasa muda.

Pasien dengan ES berisiko terjadi gagal jantung, hemoptisis akibat pendarahan paru,

mati mendadak karena aritmia, masalah serebrovaskuler, dan sindroma hiperviskositas⁵. Diagnosis harus dipertimbangkan pada pasien sianosis dan dikonfirmasi dengan ekokardiografi yang menunjukkan peningkatan tekanan pulmoner dan *shunt* intrakardiak. Bila *shunt* diakibatkan oleh ASD atau PDA, TEE perlu dilakukan untuk memastikan diagnosis⁵.

Terapi pada ES tidak spesifik dan meliputi perawatan suportif dan menghindari keadaan-keadaan yang menyebabkan ketidakstabilan seperti operasi, dan pengobatan yang tidak perlu⁵. Gejala sindroma hiperviskositas akibat kenaikan hematokrit dapat diterapi dengan hidrasi dan bila perlu dengan flebotomi. Defisiensi besi sebelum atau akibat flebotomi dapat memicu terjadinya hiperviskositas; sel-sel mikrositik mudah menyumbat mikrosirkulasi. Terapi definitif dapat diberikan hanya dengan transplantasi jantung-paru atau paru. Bagaimanapun, masa hidup 4 tahun setelah transplantasi paru kurang dari 50%, lebih rendah daripada masa hidup pasien dengan ES.

Beban kehamilan akibat perubahan fisiologis sistem kardiovaskuler dan sistem hematologi selama hamil menambah berat ES melalui peningkatan volume darah, hiperkoagulasi, hiperviskositas, frekuensi denyut jantung (20-30%), volume sekuncup (20-50%), CO (30-50%).

VSD, ASD, dan PDA bertanggung jawab terhadap 89% kasus ES pada kehamilan. Masing-masing defek berawal dari *shunting* sistemik sirkulasi teroksigenasi ke sirkulasi pulmoner. Ketika PVR dan tekanan pulmoner meningkat dan mencapai tekanan sistemik, murmur spesifik pada VSD dan PDA menghilang. Aliran balik dari kanan ke kiri, munculnya hipoksemia, dan peningkatan hematokrit memicu terjadinya ES. Turunnya SVR akibat kehamilan memicu terjadinya *shunt* kanan ke kiri pada pasien yang belum sianotik⁵.

Pada penelitian era baru di Inggris mendapatkan prognosa buruk pada pasien hamil dengan ES kecuali mendapat perawatan selama kehamilan. Mortalitas tetap tinggi, sekitar 40%. Terbanyak kematian (96%) terjadi pada 35 hari pertama postpartum. Terlambatnya diagnosis dan

hospitalisasi meningkatkan mortalitas ibu secara signifikan⁵.

Risiko yang berhubungan dengan ES pada kehamilan telah jelas, tetapi manajemen yang tepat agak kontroversial, sebagai berikut:

1. Selama kehamilan:

Pada prinsipnya semua pasien hamil dengan penyakit jantung, prioritas pada kesehatan ibu, tetapi semua terapi harus dipertimbangkan untuk perkembangan janin. Manajemen yang ada meliputi pembatasan aktivitas, modifikasi diet, penanganan dalam tim, kontrol infeksi, imunisasi, profilaksi endokarditis bakterial, terminasi kehamilan, konseling, kontrasepsi atau sterilisasi, operasi kardiovaskuler, dan obat-obat kardiovaskuler⁸. Ibu dengan ES harus dirawat sebagai kehamilan risiko tinggi oleh tim spesialis multidisipliner (dokter jantung, dokter kandungan, dan pada waktu tertentu dokter anestesi). Pasien diikuti secara teratur per bulan dan mempunyai akses perawatan rumah sakit yang mudah⁹. Pada masa antepartum, penurunan SVR akibat kehamilan akan meningkatkan kemungkinan RTLS. Peningkatan RTLS menurunkan perfusi pulmoner, mengakibatkan hipoksemia pada ibu dan janin. Dengan demikian, manajemen selama kehamilan adalah memelihara aliran darah pulmoner. Pada kasus tertentu, kejadian hipotensi sistemik menyebabkan penurunan tekanan pengisian ventrikel kanan, dan pada keadaan resistensi pulmoner yang menetap, penurunan tekanan jantung kanan tidak mampu memberi perfusi ke area arteri pulmonal. Akibatnya terjadi hipoksemia berat mendadak dan kematian. Hipotensi ibu hamil dapat diakibatkan oleh perdarahan atau komplikasi anestesi. Keadaan tersebut menjadi pertimbangan pengelolaan peripartum dengan peningkatan resistensi pulmoner¹⁰. Penggunaan obat-obat kardiovaskuler seperti diuretika diberikan bila terdapat tanda-tanda gagal jantung kanan, peningkatan tekanan vena juguler, dan retensi cairan. Dosis yang sesuai harus dititrasi dengan hati-hati untuk memelihara keseimbangan cairan, menghindari dehidrasi dan kenaikan hematokrit. Irama sinus normal harus dipertahankan.

Penggunaan β -bloker tidak disarankan, karena efek inotropik negatifnya¹¹. Observasi di rumah sakit dengan suplemen oksigen untuk menjaga $\text{PaO}_2 \geq 70$ mmHg biasanya diberikan^{5,9}. Reduksi tekanan pulmonal dan perbaikan saturasi oksigen sistemik setelah oksigenasi mengindikasikan PVR tidak menetap dan menunjukkan prognosis yang lebih baik. Mencegah terjadinya mikrositosis dengan suplemen besi akan menurunkan risiko endapan mikrovaskuler (tromboemboli)⁵. Pemberian antikoagulan selama kehamilan tetap kontroversial^{5,12}. Heparin (kategori C) diberikan dengan dosis 5000 sampai 10000 IU subkutan 2 kali sehari¹³. Dimaksudkan untuk mencegah terjadinya tromboemboli, tetapi beberapa laporan menyebutkan adanya efek negatif, yaitu potensi teratogenik pada pemberian selama trimester pertama, pemanjangan masa perdarahan dan pembekuan, sehingga mengacaukan tindakan regional anestesi bila menjadi pilihan^{5,8}. Pemberian epoprostenol intravena mungkin memberi keuntungan, beberapa laporan telah menunjukkan hal tersebut¹⁰. Terminasi awal merupakan pilihan dan harus ditawarkan untuk menurunkan mortalitas ibu akibat memberatnya simptom ES^{10,13}. Kesiapan rumah sakit terhadap kematangan janin merupakan tantangan tersendiri. Perawatan masa *neonatus* dengan usia imatur atau prematur berisiko besar pada bayi-bayi yang lahir dari ibu hamil dengan penyakit jantung yang biasanya berukuran kecil. Tingkat kematian bayi-bayi ini lebih dari 50%⁸.

2. Masa persalinan:

Walaupun kematian mendadak sangat mungkin terjadi, masa persalinan, masa kelahiran, dan khususnya masa awal *puerperium* merupakan masa yang paling berbahaya⁸. Kendala fisiologis utama pada hipertensi pulmonal adalah menjaga aliran darah pulmonal tetap adekuat. Kejadian atau keadaan yang menyebabkan penurunan *venous return*, seperti vasodilatasi sistemik akibat anestesi epidural atau pooling darah pada ekstremitas bawah akibat kompresi vena cava, menurunkan preload ke ventrikel kanan dan aliran darah pulmoner. Dengan demikian perencanaan

kelahiran harus meliputi pengawasan intensif, termasuk kateter Swan-Ganz dan tim anestesi obstetri yang kompeten⁸. Target yang dibutuhkan adalah keseimbangan SVR dan PVR, menghindari aritmia/takikardia, menghindari peningkatan kebutuhan oksigen miokard, sehingga CO terjaga³³.

Melanjutkan kehamilan mempunyai risiko yang besar pada ibu dan karena 25% janin pada ibu dengan ES terhambat perkembangannya, mayoritas ibu melahirkan pada kehamilan preterm. Walaupun kelahiran pervaginam dianjurkan untuk mencegah peningkatan risiko seksio sesarea pada induksi preterm jika serviks belum matang, lebih sering diperlukan melahirkan dengan seksio sesarea untuk menghindari stres akibat induksi yang lama dan mungkin gagal³⁴. Seksio sesaria merupakan indikasi terminasi kehamilan dan tetap harus dihindari bila memungkinkan. Stabilitas hemodinamik harus dijaga selama persalinan dan masa postpartum. Bila PVR tidak menetap, suplemen oksigen akan menurunkan tekanan pulmoner. Hipotensi sistemik akibat perdarahan atau simpatektomi akibat analgesi epidural menyebabkan kemungkinan RTLS, meningkatkan hipoksemia, meningkatkan PVR, dan memperburuk *shunt*. *Overload* volume atau SVR berlebihan, terutama masa postpartum, akan menyebabkan kemungkinan gagal jantung kanan. Kateter pada arteri pulmoner dan kateter arteri perifer (misalnya arteri radialis) biasa digunakan sebagai petunjuk manajemen hemodinamik^{5,14}. Alternatif lain dipasang kateter vena sentral (CVC), karena informasi keadaan jantung kanan dapat diberikan dari tekanan vena sentral¹⁴. Pemakaian vasodilator pulmoner selektif, prostasiklin atau nitrik oksida (N₂O) inhalasi, dilaporkan menurunkan tekanan pulmoner, meningkatkan CO, menghambat agregasi trombosit, dan memperbaiki oksigenasi sistemik, tetapi tidak menurunkan kematian ibu^{5,14}. Nitrik oksida inhalasi lebih disukai, karena tidak mengganggu sistemik hemodinamik, lebih mudah diberikan dan lebih murah. Biasanya digunakan pada dosis 5 sampai 20 ppm. Penggunaan sildenafil dan *l-arginine* dilaporkan memberikan keuntungan dan harapan hidup pada 1 pasien. Walaupun demikian risiko mortalitas ibu tetap tinggi⁵.

Kateter epidural dipasang pada masa awal persalinan dan mulai diaktifkan ketika kontraksi menjadi menyakitkan. Analgesia intratekal dengan narkotika memberikan rasa bebas nyeri yang adekuat tanpa instabilitas hemodinamik yang berlebihan^{5,14}. Posisi miring kiri selama persalinan dianjurkan untuk menghindari *supine hypotension syndrome*. Kelahiran pervaginam dilakukan dengan pemendekan kala II untuk menghindari mengejan dengan menggunakan forsep atau vakum. Kehilangan darah dihitung dengan cermat. Pemakaian kristaloid untuk mengganti volume perdarahan dan menjaga preload bila perdarahan lebih dari normal¹⁴.

Terdapat risiko dan keuntungan pemilihan induksi persalinan dan kelahiran pervaginam dan seksio sesarea elektif seperti yang telah dijelaskan pada tabel 4 di atas.

Penggunaan obat-obatan harus selalu mempertimbangkan efek hemodinamik yang menyertai. Pada beberapa negara, profilaksis antibiotika tidak direkomendasikan lagi, kecuali pada pasien dengan kemungkinan dengan risiko kardial berat, seperti pasien dengan penggunaan katup buatan, riwayat penyakit jantung kongenital yang belum dikoreksi maupun yang sudah dikoreksi dan riwayat endokarditis³⁵. Tabel 5. Obat-obatan yang biasa digunakan pada penyakit jantung dnegan pengaruhnya terhadap hemodinamik

Efek Hemodinamik	Obat-Obatan
↑ Frekuensi denyut jantung	β – agonis tokolitik (terbutalin) Pethidine.
↓ Frekuensi denyut jantung	Fentanyl. Fenilefrin atau α-agonis pressor lainnya.
↑ Resistensi pulmonal	Prostaglandin F _{2α} . Narkotika sistemik bila hipoventilasi muncul dan PaCO ₂ ↑. Butorphanol (stadol). Methyletergonovine (methergine).
↓ SVR	Anestesi neuraksial. Morfin. Prostaglandin E ₂ . β – agonis tokolitik (terbutalin). Oksitosin bolus atau pada konsentrasi tinggi. MgSO ₄ bolus. Nifedipine.

Bila ibu hamil sangat tergantung dari *preload* dan tidak dapat mentoleransi penurunan SVR, maka penggunaan anestesi-analgesi neuraksial harus dipertimbangkan secara hati-hati, karena efek simpatektomi akibat anestesi lokal¹³. Pasien akan mendapat manfaat bila dilakukan pengawasan invasif, penggunaan narkotik intratekal untuk persalinan pervaginam, dan penggunaan anestesi umum modifikasi khusus untuk pasien-pasien jantung.

Anestesi umum lebih sering digunakan pada kasus SC emergensi. Yang perlu dipertimbangkan adalah ventilasi tekanan positif akan menurunkan *venous return* dan tekanan darah sistemik, sehingga meningkatkan RTLS¹³. Induksi anestesi dilakukan dengan obat-obatan yang tidak bersifat kardiodepresan dan vasodilator kuat, seperti etomidat atau midazolam. Fentanyl dapat digunakan untuk menjaga stabilitas hemodinamik, tanpa mendepresi bayi. Peningkatan SVR yang bermakna harus dihindari, karena dapat memicu vasokonstriksi sistemik berlebihan, sehingga terjadi hipertrofi ventrikel kiri akut. N₂O harus dihindari selama pemeliharaan, karena menyebabkan vasokonstriksi pulmoner yang poten.

Pengawasan intraoperatif sangat penting pada ES. *Pulse oxymetry* adalah cara paling sederhana untuk menilai derajat RTLS. Monitoring tekanan darah arteri (melalui arteri radialis) dan tekanan vena sentral sangat direkomendasikan. Bila penilaian CO dapat dilakukan, akan lebih baik, karena tekanan darah bukan indikator yang baik untuk menilai perfusi jaringan. Penggunaan kateter Swan-Ganz masih kontroversial pada sindrom Eisenmenger. *Transesophageal echocardiography* (TEE) dapat memberikan informasi tentang fungsi jantung dan *shunting* intrakardial, tetapi sulit dilakukan pada pasien yang sadar. Dengan demikian, tekanan darah intraarteri kontinyu dan tekanan vena sentral cukup bernilai sebagai petunjuk terapi cairan dan infus vasopresor¹³.

Terapi cairan perioperatif harus diberikan dengan cara titrasi untuk menghindari hipovolemia intravaskuler akibat puasa maupun *overload* cairan. Infus vasopresor harus siap ketika dibutuhkan.

Manajemen lain yang penting adalah suplemen oksigen, digitalisasi, diuretika, penggunaan vasodilator, dan antikoagulan. Suplemen oksigen sangat penting pada ES, karena merupakan vasodilator pulmoner yang akan menurunkan aliran darah RTLS sehingga meningkatkan saturasi oksigen. PaO₂ sebaiknya harus dipertahankan di atas 70 mmHg. Penggunaan digitalis bersama dengan diuretika harus hati-hati pada pasien hipoksemia, karena toksisitas digitalis akan meningkat. Diuretika digunakan untuk mengurangi kongesti hepar atau meningkatkan volume intravaskuler. Diuretika harus diberikan hati-hati untuk menghindari penurunan *preload* di bawah kebutuhan untuk memelihara CO adekuat dengan meningkatkan *afterload* ventrikel kanan. Nilai tekanan vena sentral harus di atas 8 cmH₂O untuk menjaga *preload*, dan hematokrit dipertahankan di bawah 65%. Flebotomi dilakukan bila hematokrit > 65%, tetapi angka tersebut pada kehamilan masih menjadi kontroversi, karena pengurangan darah cukup bermakna (sekitar 250-500ml) dengan penggantian cairan. Defisiensi besi harus dipertimbangkan pula¹⁶. Penggunaan vasodilator pulmoner termasuk analog prostasiklin (epoprostenol, treprostinil, beraprost, dan iloprost), inhibitor fosfodiesterase (sildenafil, tadalafil), antagonis reseptor endotelin (bosentan, sitaxsentan, dan ambrisentan) tidak direkomendasikan pada kehamilan, karena teratogenik dan mengganggu sirkulasi uterus¹⁶. Walaupun demikian, penggunaan alprostadil (PgE₁) 2 mcg/kg/menit dan larutan iloprost inhalasi 10 mcg/4 jam secara rutin untuk mengontrol hipertensi pulmoner memberikan hasil yang baik pada 13 kasus di Cina¹⁷. Penggunaan N₂O direkomendasikan selama persalinan. Pemberian antikoagulan profilaksi, heparin, memberikan hasil yang kurang baik. Pemberian antitrombotik yang bijaksana akan menaikkan peluang hidup pasien ES. Faktor koagulasi dalam batas normal (jumlah trombosit, masa perdarahan, masa pembekuan, PT, dan APTT), keadaan hiperkoagulasi menjadi pertimbangan pemberian heparin. *Chest tomography* yang mengindikasikan adanya trombusis arteri pulmoner dan fibrilasi atrial atau *flutter*, atau

hiperviskositas darah mungkin mengindikasikan pemakaian antikoagulan. Walaupun demikian, penggunaan antikoagulan tidak direkomendasikan bila pengawasan adekuat tidak ada¹⁶.

3. Perawatan postoperatif.

Mortalitas maternal tetap tinggi pada 3 sampai 4 minggu setelah kelahiran, sehingga perawatan postoperasi yang lama di ruang rawat intensif mungkin diperlukan³³. Satu sampai 2 minggu pertama merupakan risiko tertinggi¹⁶. Pemberian warfarin direkomendasikan dengan target INR antara 1,5 sampai 2¹⁷. Pengawasan hemodinamik ketat dengan terapi titrasi sangat penting dilakukan untuk mempertahankan CO dan mencegah RTLs.

KESIMPULAN

1. Ibu dengan ES membutuhkan perawatan peripartum khusus dalam tim obstetri-anestesi-kardiologi.
2. Bila kehamilan pada ibu dengan ES diteruskan, saturasi oksigen direkomendasikan dipertahankan > 70%.
3. Persalinan pervaginam lebih direkomendasikan daripada *sectio caesarea*, walaupun *sectio caesarea* lebih banyak dilakukan.
4. Prinsip penanganan ES adalah keseimbangan antara SVR dan PVR.
5. Pemilihan teknik anestesi pada kelahiran pervaginam adalah *intra labour analgesia* atau *walking epidural labour analgesia* dengan narkotika dan dosis kecil anestetika lokal atau narkotika saja.
6. Pemilihan teknik anestesi pada *sectio caesarea* adalah blok subaraknoid dengan narkotika dan anestetika lokal dosis kecil atau epidural kontinyu dengan narkotika dan anestetika lokal dosis kecil.
7. Masa *postpartum* merupakan masa kritis, terutama 1-2 minggu pertama.
8. Terapi suportif oksigenasi, rehidrasi, analgesi, diuretika, dan bila perlu vasodilator selektif dan inotropik diberikan sejak masa *antepartum*, selama persalinan, dan *postpartum*.

DAFTAR PUSTAKA

1. Harnett M, Tsen LC. Cardiovascular disease. Dalam Chesnut DH, Polley LS, Tsen LC, et al., editor. Chesnut's Obstetric Anesthesia Principles and Practice, Volume 2. New York, Mosby Elsevier, 2012; 41: 881-912.
2. Prijambodo GD, Rahardjo E. Seksio sesarea pada penyakit katup jantung. Dalam Bisri T, Wahjoeningsih S, Suwondo BS, editor. Anestesi Obstetri. Bandung, Saga Olahcitra, 2013; 38: 411-422.
3. Martin SR. Cardiac disease in pregnancy. Dalam Foley MR, Strong TH, Garite TJ. Obstetric Intensive Care Manual, 3 ed. New York, McGraw-Hill, 2011; 8: 91-110.
4. Frölich MA. Obstetrics anesthesia. Dalam Butterworth JF, Mackey DC, Wasnick JD. Morgan & Mikhail's Clinical Anesthesiology, 5th ed. United States, McGraw-Hill, 2013; 41: 843-876.
5. Easterling T, Stout K. Heart disease. Dalam Gabbe SG, Landon MB, Nieby JR, Galan HL. Obstetric Normal and Problem Pregnancies, 6th ed. Philadelphia, Elsevier-Saunders, 2012; 36: 825-850.e1.
6. Kumar RK, Sandoval J. Advanced pulmonary vascular disease: the Eisenmenger syndrome. *Cardiol Young* 2009; 19(E-Suppl. 1): 39-44.
7. Wang H, Zhang W, Liu T. Experience of managing pregnant women with Eisenmenger's syndrome: maternal and fetal outcomes in 13 cases. Dalam *J. Obstet. Gynaecol. Res.* Vol. 37, No. 1: 64-70, Januari 2011.
8. Blanchard DG, Daniels LB. Cardiac diseases. Dalam Creasy RK, Resnik R, Greene MF, Iams JD, et al (eds). Creasy and Resnik's Maternal-Fetal Medicine: Principles and Practice, 7th ed. Philadelphia, Elsevier-Saunders, 2014; 52: 852-877.e3.
9. Khan J, Idrees MM. Saudi guidelines on the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: pregnancy in pulmonary hypertension. Dalam *Annals of Thoracic Medicine – Vol 9, Supplement 1, July-September 2014.*

10. Makaryus AN, Forouzes A, Johnson M. Pregnancy in the patient with Eisenmenger's syndrome. *The Mount Sinai Journal of Medicine* Vol. 73 No. 7 November 2006; 1033-1036.
 11. Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L et al (eds). Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Dalam Drugs* 2008; 68 (8): 1049-1066.
 12. Gurumurthy T, Hegde R, Mohandas BS. Anaesthesia for a patient with Eisenmenger's syndrome undergoing caesarean section. *Indian J Anaesth* 2012; 56: 291-4.
 13. Fang G, Tian YK, Mei W. Anaesthesia management of caesarean section in two patients with Eisenmenger's syndrome. *Anesthesiology Research and Practice*; 2011:1-4.
 14. Tomlinson MW. Cardiac disease. *Dalam James DK (ed). High Risk Pregnancy: Management Options*, 4th ed. St Louis, Elsevier-Saunders, 2011; 36: 627-655.
 15. Hawkins JL. Anesthesia considerations for complicated pregnancies. *Dalam Creasy RK, Resnik R, Greene MF, Iams JD, et al (eds). Creasy and Resnik's Maternal-Fetal Medicine: Principles and Practice*, 7th ed. Philadelphia, Elsevier-Saunders, 2014; 70: 1167-1181.e2.
 16. Kumar RK, Sandoval J. Advanced pulmonary vascular disease: the Eisenmenger syndrome. *Cardiol Young* 2009; 19(E-Suppl. 1): 39-44.
 17. Wang H, Zhang W, Liu T. Experience of managing pregnant women with Eisenmenger's syndrome: maternal and fetal outcome in 13 cases. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2011; Vol. 37, No. 1: 64-70.
-