

## LAPORAN KASUS

### Penatalaksanaan Perioperatif Pasien dengan Anomali Ebstein

Juni Kurniawaty, Herdono Poernomo\*

*Fellow Anestesi Kardiovaskular Pusat Jantung Nasional Harapan Kita Jakarta*

*\*Konsultan Anestesi Kardiovaskular Pusat Jantung Nasional Harapan Kita Jakarta*

#### ABSTRAK

Anomali Ebstein adalah penyebab paling sering dari regurgitasi trikuspid kongenital. Karakteristik malformasi katup trikuspid dan ventrikel kanan pada anomali Ebstein adalah abnormalitas perlekatan katup septal dan posterior ke miokardium, perpindahan ke bawah dari anulus fungsional, dan adanya bagian atrialisasi ventrikel kanan yang berdilatasi.

Gejala utama dari anomali Ebstein adalah sianosis, gagal jantung kanan, aritmia, dan henti jantung mendadak. Variasi hemodinamik dan gambaran klinis tergantung pada usia, keparahan anatomi, gangguan fungsional jantung kanan maupun kiri, serta derajat pintas interatrial kanan ke kiri. Anak usia lebih dari 10 tahun dan dewasa sering menunjukkan gejala aritmia, sianosis, berkurangnya toleransi aktivitas, kelemahan atau gagal jantung kanan.

Dilaporkan pasien usia 16 tahun dengan anomali Ebstein yang dilakukan operasi repair anomali. Pasien ini menunjukkan tanda sianosis dan berkurangnya toleransi aktivitas preoperasi. Dilakukan operasi Cone repair dengan masalah paska operasi gagal jantung kanan dan low cardiac output syndrome. Pada hari berikutnya pasien dilakukan operasi bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS) dan pemasangan extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). Pasien meninggal di intensive care unit (ICU) pada hari perawatan ke-18 paska operasi.

**Kata kunci:** anomali Ebstein, regurgitasi trikuspid kongenital, sianosis, gagal jantung kanan, low cardiac output syndrome

#### ABSTRACT

Ebstein anomaly is the most frequent cause of congenital tricuspid regurgitation. Malformation of the tricuspid valve and the right ventricle in Ebstein anomaly is characterized by the abnormal attachment of the septal and posterior valves to the myocardium, downward displacement of the functional annulus, and atrialization of the dilated right ventricle.

The main symptoms of Ebstein anomaly is cyanosis, right heart failure, arrhythmias, and sudden cardiac arrest. Hemodynamic variation and clinical appearance depend on the age, anatomical severity, functional disorders of the heart as well as the degree of interatrial right to left shunting. Children aged over 10 years and adults often show symptoms of arrhythmia, cyanosis, decrease in exercise tolerance, right heart failure. We reported a 16 years old patient with Ebstein anomaly underwent anomaly repair. The patient showed signs of cyanosis and decreased in exercise tolerance preoperatively. The patient underwent Cone repair surgery with problems right heart failure and low cardiac output syndrome in post operative. Bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS) and the installation of extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) were also done in the next day. The patient died after 18 days of postoperative care in the intensive care unit (ICU).

**Keywords:** Ebstein anomaly, congenital tricuspid regurgitation, cyanosis, right heart failure, low cardiac output syndrome

## PENDAHULUAN

Wilhelm Ebstein adalah orang yang pertama kali mendeskripsikan gambaran klinis dan anatomi dari anomali katup trikuspid (gambar 1) pada tahun 1866. Anomali ini (gambar 1) terjadi pada 1% defek jantung kongenital (1:110.000 pada populasi umum), berupa abnormalitas displastik pada kedua perlekatan basal dan perlekatan bebas dari daun katup trikuspid dengan perpindahan ke bawah dan elongasi kuspis septal dan anterior yang menyebabkan regurgitasi trikuspid. Bagian proksimal ventrikel kanan mengalami atrialisasi. Bagian atrialisasi dari ventrikel kanan ini, meskipun secara anatomi merupakan bagian dari atrium kanan, namun mengalami kontraksi dan relaksasi bersama dengan ventrikel kanan. Kontraksi diskordan ini menyebabkan stagnasi darah di dalam atrium kanan. Keparahan penyakit tergantung pada derajat abnormalitas katup, disfungsi ventrikel kanan, ada tidaknya *patent foramen ovale* (pintas intrakardial), hipertensi pulmonal, takikardi ventrikular dan supraventrikular serta *Wolf-Parkinson-White syndrome* (pada 20% pasien). Penyebab utama kematian pada pasien ini adalah gagal jantung kongesti dan kolaps kardiovaskular tiba-tiba.<sup>1</sup>

Waktu hidup pasien Ebstein sampai usia 50 tahun kurang dari 5%. Komunikasi interatrial didapatkan pada 80-95% pasien. Gejala utama yang didapatkan adalah sianosis, gagal jantung kanan, aritmia, kematian jantung mendadak dengan gambaran elektrokardiogram (EKG) berupa *right bundle branch block* (RBBB), *heart block* derajat 1. Rontgen thorak bervariasi dari normal sampai jantung berbentuk *globe* dengan *pedicle* yang pendek, kardiomegali, vaskularisasi paru normal ataupun berkurang. *Gold standard diagnostic* menggunakan ekokardiografi.<sup>2</sup>

Indikasi untuk operasi malformasi Ebstein belum didefinisikan secara jelas dan masih kontroversial. Displasia daun katup dan dilatasi cincin atrioventrikular berkontribusi terhadap malfungsi katup trikuspid yang bermakna dan menyebabkan gagal jantung. Seleksi pasien yang tepat dan penentuan pendekatan *single ventricle* atau biventrikular masih menjadi masalah. Hal ini

berhubungan dengan keakuratan penentuan fungsi ventrikel kanan yang sulit dilakukan walaupun telah berkembang prosedur diagnostik yang baru, termasuk ekokardiografi dan *magnetic resonance imaging* (MRI).<sup>2</sup>

Anomali Ebstein simptomatik memiliki prognosa buruk. Penilaian prognosa meliputi skor keparahan dari ekokardiografi (berdasarkan keparahan *displacement* apikal dari daun katup trikuspid, derajat regurgitasi trikuspid dan derajat dilatasi dan disfungsi ventrikel kanan), *Carpentier class* (tipe I-IV), *Celermajer index score* (Grade 1-4), *Great Omond Street Echocardiography* (GOSE score 1-4). Semakin tinggi skornya, maka angka kematian semakin meningkat. Penentuan derajat fungsional katup trikuspid dan ventrikel kanan akan menentukan teknik repair yang akan dilakukan. Repair biventrikular dan kombinasi dengan koreksi semua defek akan menghasilkan hasil yang baik pada beberapa kasus, namun konversi pendekatan *single ventricle* untuk anomali Ebstein simptomatik juga dianjurkan.<sup>3</sup>

## LAPORAN KASUS

Anak laki-laki usia 16 tahun, berat badan 41 kg, rujukan dari Rumah Sakit Umum Daerah (RSUD) Bengkulu dengan anomali Ebstein dan *atrial septal defect* (ASD). Pasien mengeluh sesak nafas sejak usia 1 tahun terutama bila beraktivitas (*New York Heart Association* klas III), sianosis, riwayat pingsan dan palpitasi beberapa tahun sebelumnya. Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum lemah, sianosis, jari tabuh, tekanan darah 132/97, frekuensi nadi 110 kali/menit, murmur pansistolik derajat 3/6 di apek dan *left lateral sternal border* (LLSB), tidak didapatkan gallop dan saturasi oksigen pada udara kamar 86%.

Pemeriksaan rontgen thorak preoperasi (gambar 2) menunjukkan kardiomegali (CTR 65%), segmen aorta normal, segmen pulmonal normal, pinggang jantung mendatar, *apek upward*, corakan vaskular paru normal. Elektrokardiogram menunjukkan irama sinus 60 x/menit, QESd 0,12 detik, RAD, P pulmonal, interval PR 0,16 detik, RBBB, ST-T *change* (-). Ekokardiografi menunjukkan situs solitus, IVC lebar, *sniffing*

test (+), AV-VA concordance, semua PV ke LA, ASD sekundum (17 mm) R-L *shunt*, RA dilatasi, atrialisasi RV (+), IVS paradoks, LV D-shaped (-), Good LV function LVEF 70%, RV function TAPSE 2,7 cm, insersi septal trikuspid ke apek (+), severe TR, TVG 13 mmHg, RVOT lebar, turbulensi di MPA (-), PA konfluens RPA = LPA = 8 mm. Arkus aorta di kiri, *coarctatio* (-). Dengan hasil MRI sebagai berikut: SS, AV/VA concordance, semua drainase PV ke LA, dilatasi RA, IVC, vena hepatica, ASD sekundum *stretched* PFO R-L *shunt*, VSD (-), PDA (-), *displacement of posterior leaflet of tricuspid valve*, severe TR, mild-moderate PR, mild AR, confluence PA, RPA 13,3 mm, LPA 10,4 mm, arkus aorta di kiri, *coarctatio* (-), mild PE, LVEF 51,8%.

Semua peralatan dan obat emergensi disiapkan termasuk mesin DC *shock* dan juga obat anti aritmia (amiodarone dan lidocaine). Dosis amiodarone untuk aritmia adalah 150 mg bolus pelan, dilanjutkan dengan 4 mg/jam. Sedangkan dosis lidocaine adalah 100 mg, dilanjutkan dengan dosis 3 mg/jam. Pilihan lainnya adalah adenosin dengan cara pemberian 0,05-0,1 mg/kgBB bolus cepat. Efek perubahan EKG dapat terlihat dalam 20 detik setelah pemberian. Dosis dapat dinaikkan sampai 0,3 mg/kg sampai konversi ke irama sinus. Pada pasien ini pemeriksaan EKG preoperasi menunjukkan irama sinus, RBBB dengan interval PR yang normal. Takiaritmia tiba-tiba menunjukkan keparahan anomali Ebstein. *Supraventricular tachycardia* (SVT) adalah aritmia yang paling sering didapatkan. Meskipun aritmia ventrikular tidak sering didapatkan, stimulasi dari atrialisasi RV aritmogenik dapat menginisiasi *polymorphic ventricular tachycardia* atau fibrilasi. Oleh karena itu, takiaritmia harus diterapi secara agresif dan *ventricular rate* seharusnya dikontrol antara 70-90 kali per menit. Defibrilator harus tersedia sebelum induksi anestesi untuk menghentikan aritmia yang mungkin, dihubungkan dengan instabilitas hemodinamik.

Setelah alat monitor terpasang dan peralatan siap, pasien diinduksi dengan midazolam (5 mg), fentanyl (200 mcg), propofol (30 mg) dan fasilitas intubasi dengan vecuronium bromide (8 mg). Pemeliharaan menggunakan sevoflurane,

fentanyl dan vecuronium bromide intermiten. Setelah induksi sampai *on bypass*, hemodinamik stabil tanpa inotropik. Pada anomali Ebstein, pembesaran RA bersama dengan regurgitasi trikuspid menyebabkan *pooling* darah di dalam RA yang akan menunda onset efek obat yang diberikan secara intravena. Onset yang tertunda ini akan menyebabkan pemberian medikasi dengan dosis yang lebih tinggi. *Pooling* darah juga berlaku sebagai depot, melepaskan medikasi yang diberikan yang selanjutnya menyebabkan efek hemodinamik yang nyata. Hal ini membutuhkan perhatian pada dosis dan kesabaran selama induksi anestesi. Jika terjadi hipotensi setelah induksi anestesi, terapi awal terdiri dari pemberian volum intravaskular dan phenylephrine. Perhatian juga dilakukan untuk mencegah injeksi udara atau debris ke intravena, yang dapat menyebabkan emboli paradoksikal karena adanya ASD.

*Monitoring* berupa EKG, SpO<sub>2</sub>, *central venous pressure* (CVP), *arterial blood pressure*, suhu, kapnografi dan *transesophageal echocardiography* (TEE). TEE adalah modalitas *monitoring* penting pada pasien ini. TEE memberikan informasi fungsi ventrikel kanan (RV) dan ventrikel kiri (LV), derajat regurgitasi atau stenosis trikuspid, dan *shunt* atrial secara *real time*. Sebelum menghentikan *cardiopulmonary bypass* (CPB), TEE penting untuk mengevaluasi hal-hal di atas dan membantu *deairing* jantung dengan tepat. Pada periode *post bypass* segera dilakukan penilaian fungsi daun katup trikuspid yang diperbaiki dan penutupan ASD yang adekuat. TEE juga membantu di dalam optimalisasi *preload* dan penilaian fungsi RV dan LV yang akan membantu penggunaan inotropik.

Perencanaan anestesi juga berfokus di dalam mempertahankan fungsi RV dan menghindari peningkatan *pulmonary vascular resistance* (PVR). Penyebab reversibel dari peningkatan PVR seperti asidemia, hipoksemia, dan hiperkarbi harus dihindari. Agen anestesi yang dapat menurunkan PVR seperti nitrate dan *nitric oxide* menguntungkan pada pasien dengan hipertensi pulmonal berat. Sebelum dimulainya CPB, heparinisasi tubuh total dicapai dengan menggunakan 400 IU/kg heparin (nilai ACT 536). Dilakukan kanulasi

aorta dan bicaval. CPB menggunakan membran oksigenator dengan hipotermia *moderate* (suhu 28°C). Aliran CPB dipertahankan 1,5-2 L/min/m<sup>2</sup>, dengan menjaga tekanan darah rata-rata 50-60 mmHg. Proteksi miokard diinisiasi menggunakan kardioplegia *antegrade*. Total *cross-clamp* adalah 148 menit dan waktu *bypass* 188 menit.

Temuan yang didapatkan intraoperasi adalah RA besar, RV atrialisasi (+), *severe* TR ec septal dan posterior *leaflet* yang kecil dan letaknya jauh ke apikal, anterior *leaflet* besar, *atrialized* RV (+), posterior *leaflet* posisi abnormal, dekat apek, kontraktilitas kurang baik, tampak ASD 3 mm. Pemilihan teknik operasi pada pasien ini adalah *repair* biventrikular dan kombinasi dengan koreksi semua defek, yaitu berupa ASD *closure* dan prosedur Cone. Tes fungsi katup RV tidak terdapat regurgitasi. ASD ditutup seluruhnya secara langsung. Paska *off pump* terjadi AV *block*, dilakukan *pacing* RA RV 100 x/menit, tambahan analgetik berupa fentanyl 50 mcg dan relaksan vecuronium bromide 2 mg, kemudian dilakukan TEE. Pada TEE (gambar 3) didapatkan ruang RV kecil, namun lama kelamaan bertambah besar, begitu juga dengan katup trikuspid, pada awalnya tidak terdapat residual TR, namun lama kelamaan seiring dengan dilatasi RV mulai muncul TR yang semakin lama semakin besar, gerakan paradoksikal septum interventrikular, residual ASD (-). Hasil TEE telah dikomunikasikan dengan operator dan diputuskan untuk tetap *weaning* CPB dengan harapan fisiologi ventrikel kanan akan membaik dengan pemberian inotropik. Inotropik yang dapat meyakinkan aliran ke depan jantung kanan (seperti milrinone 0,3-0,5 mcg/kg/menit atau dobutamine 5 mcg/kg/menit) akan memperbaiki hemodinamik pada pasien dengan disfungsi miokard sebelumnya pada periode *post bypass*. Tekanan pengisian ventrikel kanan yang cukup dibutuhkan untuk mempertahankan *preload* yang adekuat dengan fungsi ventrikel buruk.

*Weaning* CPB menggunakan dobutamine 10 mcg/kg/menit dengan milrinone 0,375 mcg/kg/menit, tekanan darah berkisar 50-55/30-35 mmHg, kemudian diberikan adrenaline 0,05 mcg/

kg/menit dan norepinephrine 0,02 mcg/kg/menit. Dengan topangan 4 inotropik hemodinamik stabil, sehingga diputuskan untuk diberikan protamin dan pasien ditranspor ke ICU. Hemodinamik pada saat pindah ke ICU yaitu tekanan darah 67/43 (58), frekuensi nadi 100 x/menit (*pacing rate*), CVP 18, LAP 18, Hb 14.

Ketika memilih inotropik, agen tanpa efek agonis alfa yang bermakna seperti phosphodiesterase inhibitors (milrinone) merupakan pilihan pertama karena efek yang menguntungkan pada PVR. Penggunaan agen inotropik murni beta, seperti dobutamine, walaupun memiliki efek yang menguntungkan pada PVR, berpotensi untuk menginduksi aritmia jantung sehingga perlu pengalaman dalam penggunaannya. Penggunaan dosis rendah adrenalin yang memiliki aksi agonis beta murni tanpa menyebabkan peningkatan frekuensi nadi yang bermakna pada saat *weaning* CPB dibutuhkan untuk meningkatkan aliran darah koroner agar tidak terjadi perburukan fungsi RV.

Paska operasi, pasien mengalami ketidakstabilan hemodinamik dengan medikamentosa. Pasien selama perawatan di ICU diberikan analgesia dan sedasi. Nyeri dikontrol dengan baik melalui pemberian infus narkotik berupa morphine sulfate (20-30 mcg/kg/jam, tergantung pada kebutuhan sedasi dan analgesi). Penting untuk memberikan sedasi midazolam (0,1-0,2 mg/kg/jam) sebagai sedasi jangka panjang pada pasien yang membutuhkan waktu sembuh yang lebih lama. Ketika medikamentosa (adrenaline, dobutamin, vascon, dan milrinone) tidak dapat memperbaiki hemodinamik, dengan hasil ekokardiografi di ICU : RV *distended*, *severe* TR, LV *D-shaped* (+), IVS paradoks, kontraktilitas LV dan RV menurun (TAPSE 0,3), maka diputuskan kembali ke ruang operasi untuk memperbaiki kelainan jantung yang mungkin mendasari ketidakstabilan hemodinamik.

Temuan yang didapat intraoperasi adalah jantung besar, *giant* RA, RV *distended*, kontraktilitas kurang baik. Ketika RA dibuka tampak katup trikuspid ruptur pada anulusnya, kesan akibat *overdistended* RV. Diputuskan bahwa pasien tidak sanggup untuk biventrikular *repair*, sehingga

pilihan pendekatan adalah *single ventricle* (BCPS). Dilakukan eksisi katup trikuspid seluruhnya, katup trikuspid ditutup dengan Bovine pericardium serendah mungkin (prosedur Starnes) dan atrial septektomi. Kemudian dilakukan TEE didapatkan IVS paradoks ke arah LV, RV sangat distensi dan kesannya vena Thebesian terus mengisi RV tanpa adanya jalan keluar. Diputuskan untuk *cross clamp* kembali. Bovine perikard yang menutup TV dilubangi sebesar 4 mm sebagai jalan keluar darah dari RV. *Post CPB off* tekanan darah turun, aritmia, dilakukan pacing, SpO<sub>2</sub> turun, kemudian CPB lagi. Berkali-kali CPB sangat susah untuk *weaning*, sehingga diputuskan untuk ECMO. Pemilihan ECMO didasarkan pada kriteria ECMO yaitu perfusi jaringan inadekuat dengan manifestasi hipotensi dan *low cardiac output* walaupun dengan volum intravaskular yang adekuat, dan syok persisten walaupun dengan pemberian volum, inotropik, dan vasokonstriktor. *Guideline* dari *Royal Children Hospital* Australia, ECMO diindikasikan pada anak dengan *Ventilation Index* > 40 dan *Oxygenation Index* > 0,4 dalam 4 jam, gagal respon terhadap terapi inotropik berupa adrenaline > 4 mcg/kg/menit, dobutamine atau dopamine > 20 mcg/kg/menit, gagal *weaning* CPB setelah operasi jantung koreksi, henti jantung, syok kardiogenik, jembatan untuk transplantasi, barotrauma, dan sepsis.

Paska ECMO pasien ditranspor ke ICU anak dengan milrinone 0,5 mcg/kg/menit, dobutamine 5 mcg/kg/menit, NTG 2 mcg/kg/menit, adrenalin 0,05 mcg/kg/menit, dengan tekanan darah 82/45, frekuensi nadi 77, SpO<sub>2</sub> 99, CVP 14. Saat di ICU anak, pasien mengalami perburukan fungsi ginjal, dilakukan CVVH namun *clot* hingga 3 kali, sehingga diputuskan untuk dilakukan hemodialisa. Hemodialisa dilakukan 3 kali selama di ICU anak. Irama selama di ICU atrial takikardi dan diterapi dengan amiodarone drip. EKG berubah menjadi AV block dengan *junctional escape rhythm* sehingga amiodarone stop. Pasien juga mengalami sepsis dan perdarahan subaraknoid. Pasien meninggal di ICU pada hari rawat ke-18 setelah operasi dengan penyebab kematian diduga berupa perdarahan intrakranial.

## DISKUSI

Pada anomali Ebstein, ventrikel kanan dibagi menjadi 2 bagian, yaitu bagian yang langsung terlibat ke dalam malformasi (bagian inlet) dan bagian yang tidak terlibat ke dalam anomali. Bagian inlet secara fungsional terintegrasi dengan atrium kanan. Bagian yang tidak terlibat ke dalam anomali terdiri dari 2 komponen ventrikel kanan, yaitu bagian trabekular dan outlet. Bagian atrialisasi ventrikel kanan (komponen inlet) dapat menyebabkan dilatasi yang tidak proporsional dan dihitung menjadi lebih setengah dari volume ventrikel kanan pada kasus ekstrim. Dilatasi sering melibatkan tidak hanya bagian inlet atrialisasi ventrikel kanan tetapi juga apek ventrikel kanan fungsional dan *outflow tract*. Pada beberapa kasus, dilatasi ventrikel kanan sangat nyata sehingga mendesak ventrikel kiri. Terdapat pula dilatasi yang nyata dari anulus katup trikuspid.<sup>6</sup>

Evaluasi preanestesi pasien dengan abnormalitas katup trikuspid mencakup keadaan umum dan penilaian keparahan penyakit. Pasien ini menunjukkan keadaan umum lemah, sianosis, aritmia dan berkurangnya toleransi latihan dengan kardiomegali. Pemeriksaan fisik meliputi terdengarnya bunyi jantung 3 atau 4 dengan murmur sistolik. Murmur lembut, *mid diastolic* terdengar paling baik pada sisi sternum kiri dan apek. Suara jantung kedua *split* lebar dengan variasi respirasi yang kecil, berhubungan dengan pengosongan ventrikel kanan yang terlambat. Pada gagal jantung, pasien menunjukkan tanda diaphoresis, takipnea dan iritabilitas dengan ronkhi pada auskultasi dada, dan hepatomegali pada palpasi abdomen. Pemeriksaan rontgen thorak menunjukkan kardiomegali sedang sampai besar dengan pembesaran atrium kanan dan hilangnya vaskularisasi paru. Jantung memiliki bentuk globular. EKG menunjukkan hipertrofi atrium kanan, interval PR yang memanjang dan RBBB komplit atau inkomplit. Ekokardiografi menunjukkan orifisium trikuspid yang besar dengan *displacement* daun katup septal dari katup trikuspid. Kateterisasi jantung jarang diindikasikan dan kemungkinan dapat menginduksi takiaritmia.<sup>6</sup>

Aritmia yang timbul disebabkan oleh dilatasi jantung kanan yang berat. Mempertahankan irama sinus dan kontrol frekuensi jantung penting pada pasien dengan anomali Ebstein terutama bila telah timbul gagal jantung kanan. Toleransi aktivitas tergantung pada ukuran jantung dan saturasi oksigen. Tekanan pengisian jantung kanan yang cukup dibutuhkan untuk mempertahankan *preload* adekuat dengan fungsi ventrikel yang buruk. Adanya komunikasi interatrial (ASD R-L) meningkatkan resiko embolisasi paradoksikal, abses otak, dan kematian mendadak.<sup>10</sup>

Idealnya sebelum operasi ditentukan skor Celermajer, GOSE (tabel 1), dan Carpentier (tabel 2) untuk menentukan prognosis operasi yang akan dilakukan termasuk pendekatan operasi biventrikuler, 1 1/2 ventrikel atau *single ventricle*. Pada pasien ini tidak dilakukan penilaian keparahan anatomi dan fungsional secara adekuat. *Celermajer index score* didapatkan dengan persamaan: (RA area + aRV area) dibagi (fRV area + LV area + LV area).

Pada pasien ini didapatkan RA dilatasi, dengan atrialisasi RV, IVS paradoks, tidak didapatkan LV *D-shaped*, ASD sekundum (17 mm) R-L *shunt*, insersi septal trikuspid ke apek, *severe* TR, TVG 13 mmHg, RVOT lebar. Dengan adanya kelainan ini terjadi gangguan fungsional ventrikel kanan dan regurgitasi katup trikuspid yang mencegah aliran darah ke depan dari bagian kanan jantung. Selama kontraksi atrium, bagian atrialisasi ventrikel kanan mengembang keluar (*balloons out*) dan berlaku sebagai *reservoir* pasif, menurunkan volum darah yang diejeksikan. Efek keseluruhan pada atrium kanan adalah dilatasi dan meningkatnya ukuran komunikasi interatrial. Regurgitasi trikuspid meningkat karena dilatasi anulus. Indikasi operasi pasien ini adalah regurgitasi trikuspid bermakna, sianosis berat, gejala *congestive heart failure* (CHF), dan kardiomegali.

Konsekuensi hemodinamik pada anomali Ebstein ditentukan oleh status fungsional dari katup trikuspid, ukuran ASD, terganggunya RV dan/atau fungsi LV. Adanya ASD membantu pasien dengan anomali Ebstein, karena mengalirkan darah ke jantung kiri. Hal ini mempertahankan

*cardiac output* tetapi pada keadaan berlebihan meningkatkan sianosis.<sup>10</sup>

Perjalanan alami penyakit bervariasi menurut keparahannya. Dan manajemen anomali Ebstein berdasarkan keparahan tersebut. Ukuran bagian trabekular RV menentukan pasien apakah akan menjalani operasi untuk *biventricular, one and a half ventricular* atau *single ventricular repair*.<sup>10</sup> Pasien resiko tinggi (fungsi RV yang sangat terganggu, *repair* katup trikuspid yang sukar dan/atau fibrilasi atrial yang permanen) akan diuntungkan bila dilakukan operasi anastomosis *cavopulmonary*. Pada pasien remaja dan dewasa muda akan mendapatkan hasil yang baik dengan penggantian katup trikuspid.<sup>10</sup>

Induksi inhalasi dengan sevoflurane dapat dilakukan pada pasien dengan kelainan jantung ringan sampai sedang. *Cardiac output* (CO) yang rendah atau *shunt* kanan ke kiri pada level atrium menyebabkan induksi lambat dengan inhalasi. Sebagai alternatif, induksi dengan intravena dapat diberikan. Induksi pilihan pada pasien dengan TR *severe* dan ASD R-L *shunt* adalah ketamine (1-4 mg/kg) atau thiopental (4mg/kg) karena dapat menghasilkan induksi dengan kondisi hemodinamik yang stabil. Pada pasien dengan patologi katup trikuspid sedang sampai berat, induksi intravena dengan glycopyrrolate dan ketamine (1-4 mg/kg) dapat menghasilkan induksi yang baik tanpa depresi miokard dan penurunan *afterload* yang berlebihan. Pada pasien ini dipilih induksi intravena dengan dosis titrasi untuk menjaga hemodinamik tetap stabil. Pasien anomali Ebstein tergantung pada *preload* yang adekuat. Meningkatnya *compliance* vaskular yang berhubungan dengan vasodilatasi anestesi membutuhkan penggantian volum intravena. Teknik pemeliharaan dapat dilakukan dengan opioid (fentanyl bolus intermitten atau continuous 30-50 mcg/kg) atau dosis rendah inhalasi untuk *preconditioning* otot miokard sebelum *cardiopulmonary bypass* (CPB).<sup>10</sup>

EKG 5 lead berguna untuk *monitoring* irama jantung pada periode sebelum dan setelah *repair*. Pasien dengan jantung kanan yang sangat terdilatasi memiliki potensi aritmia ventrikular yang mematikan pada periode *post repair*.

Sebelum pemisahan dengan CPB infus agen antiaritmia seperti lidocaine atau amiodarone dapat memberikan perlindungan profilaksi aritmia ventrikular. Inotropik yang menjaga aliran ke depan ventrikel kanan (seperti milrinone 0,3–0,5 mg/kg/menit, dobutamine 5 mg/kg/menit dan adrenaline 0,05-0,25 mg/kg/menit) akan memperbaiki hemodinamik pada jantung dengan disfungsi miokard paska CPB. Secara umum tekanan pengisian ventrikel kanan dibutuhkan untuk mempertahankan *preload* adekuat dengan fungsi ventrikel yang buruk.<sup>6</sup>

Teknik operasi pada pasien ini adalah prosedur Cone. Kontraindikasi dari prosedur Cone adalah usia lebih dari 50 tahun, hipertensi pulmonal *moderate*, disfungsi LV dengan EF <30%, gagal delaminasi komplisit dari *leaflet* septal dan posterior dengan delaminasi yang buruk dari *leaflet* anterior (<50%), pembesaran RV berat, dan dilatasi anulus katup trikuspid berat. Plikasi annular posterior tanpa plikasi dari bagian atrialisasi ventrikel kanan dan profilaksi koneksi *cavopulmonary* adalah pilihan operasi tambahan untuk anomali Ebstein. Keuntungan dari penambahan BCPS setelah *repair* katup trikuspid atau penggantian katup trikuspid untuk menurunkan volum ventrikel kanan masih belum jelas. BCPS dilakukan ketika ventrikel kanan terdilatasi nyata dan secara fungsional buruk. Hal ini menurunkan volum ventrikel kanan dan memperbaiki *preload* ventrikel kiri. Tekanan atrium kiri dan arteri pulmonal harus rendah untuk memberikan keuntungan hemodinamik. Prosedur Fontan jarang dibutuhkan pada pasien dengan anomali Ebstein. Pada pasien ini keputusan melakukan BCPS dilakukan pada hari berikutnya, sehingga fungsi ventrikel kanan sudah sangat terganggu.<sup>4</sup>

Pada pasien ini *post bypass* terjadi *acute right heart syndrome* (ARHS). Yang ditandai dengan semakin banyaknya regurgitasi trikuspid, IVS paradoks, LV *D-shaped* dan *low cardiac output syndrome* (LCOS). ARHS didefinisikan sebagai perburukan segera fungsi ventrikel kanan yang menyebabkanagalnya ventrikel kanan ini mengalirkan darah ke sirkulasi pulmonal dan selanjutnya terjadi hipoperfusi sistemik. ARHS

dihubungkan dengan keluaran yang buruk dan meningkatnya mortalitas. ARHS tidak selalu dihubungkan dengan peningkatan resistensi vaskular paru dan hipertensi arteri pulmonal. Sindrom ini dapat dihubungkan dengan *overload* tekanan / volum atau disfungsi kontraktilitas (gambar 4). Konsekuensinya adalah *low cardiac output* dengan tekanan arteri rata-rata yang rendah. Pada ARHS, *low cardiac output* disebabkan oleh disfungsi sistolik RV, regurgitasi trikuspid, interdependensi ventrikel (dilatasi RV menyebabkan septum interventrikular bergeser ke kiri dan menurunkan distensibilitas dan *preload* LV), aritmia atau *preload* yang kurang.<sup>4</sup>

Interdependensi ventrikel memegang peranan penting di dalam patofisiologi gagal jantung kanan. Interdependensi ventrikel membantu mempertahankan hemodinamik pada stadium awal gagal jantung kanan. Penelitian awal menunjukkan bahwa pada kondisi tidak adanya RV yang berdilatasi, kontraksi LV selama sistolik berkontribusi terhadap tekanan sistolik RV sebanyak 20-40%.<sup>4</sup> Namun, interdependensi ventrikel diastolik berkontribusi terhadap berkembangnya disfungsi sistolik LV pada pasien dengan gagal jantung kanan. Pembesaran RV atau peningkatan *afterload* akan menggeser septum interventrikular dan meningkatkan *pericardial constraint* pada LV. Kedua perubahan ini akan mempengaruhi geometri LV dan menurunkan *preload* serta kontraktilitas LV. Kompresi dari *left main coronary artery* oleh dilatasi *main pulmonary artery*, yang terkadang terlihat pada hipertensi arteri pulmonal (*pulmonary arterial hypertension/PAH*), dapat berkontribusi terhadap disfungsi LV. Regurgitasi trikuspid dan iskemia yang sedang berjalan dapat pula berkontribusi terhadap berkembangnya gagal jantung kanan.<sup>4</sup>

Karena hubungan anatomi yang dekat, tekanan dan volum pada satu ventrikel dapat secara langsung mempengaruhi tekanan dan volum pada ventrikel di sebelahnya. Interaksi ini terjadi melalui miokardium dan diaugmentasi oleh perikardium. Interdependensi ventrikel berasal dari fakta bahwa kumpulan otot yang sama dari jantung membungkus kedua ventrikel dan juga dua

ruang berbagi dinding yang sama yaitu septum. Perikardium memberikan hambatan gerakan tambahan pada volum jantung secara keseluruhan (ventrikel ditambah atrium) dan memegang peranan penting di dalam modulasi interaksi ventrikular.<sup>4</sup>

Mekanisme yang dapat meregulasi RV adalah frekuensi nadi, mekanisme Frank-Starling, dan sistem saraf otonom. Sistem saraf otonom memiliki efek yang berbeda pada regio *inflow* dan *outflow* dari RV. Pada kenyataannya, stimulasi vagal yang lemah dapat menyebabkan bradikardi dan memperpanjang urutan aktivasi normal, dimana stimulasi simpatetik akan menghilangkan penundaan yang terjadi atau bahkan mengembalikan urutan kontraksi di dalam kedua regio RV. Regio *inflow* dan *outflow* juga berbeda di dalam respon terhadap aktivasi simpatetik atau stimulasi inotropik. Percobaan pada hewan dan manusia menunjukkan respon inotropik dari infundibulum lebih besar dibandingkan traktus *inflow*.<sup>5</sup>

Strategi terapi gagal jantung kanan (*right heart failure/RHF*) tergantung kepada patogenesis yang mendasari sebelumnya (tabel 3). Komponen utama berupa optimalisasi volume, peningkatan inotropik ventrikel kanan dan penurunan *afterload* ventrikel kanan.<sup>7</sup> Kadar hemoglobin (Hb) optimal untuk pasien RHF akut masih belum ditentukan. Meskipun pasien biasanya diuntungkan dengan strategi transfusi konservatif, pasien dengan syok atau gagal jantung membutuhkan kadar Hb yang lebih tinggi. Anemia yang bermakna pada kondisi oksigenasi jaringan yang menurun harus dikoreksi.<sup>8</sup>

Oksigenasi adekuat adalah hal yang sangat penting untuk menghindari peningkatan *afterload* karena HPV. Umumnya target SpO<sub>2</sub> > 92%. Karena fungsi RV tergantung pada volum, keseimbangan antara *preload* dan penurunan *afterload* optimal sangat penting. Jika *preload* terlalu rendah, RVEF inadekuat. Namun, *preload* yang terlalu banyak akan menyebabkan septum intraventrikular bergeser ke kiri sehingga keluaran LV menurun dan menyebabkan hipotensi karena mekanisme interdependensi ventrikel. Oleh karena itu, direkomendasikan pemberian bolus cairan secara

hati-hati. Pemberian cairan didasarkan pada penilaian *cardiac output* secara non invasif maupun invasif. RV juga sangat rentan terhadap perubahan irama jantung. Bradikardi atau takiaritmia yang bermakna harus dikoreksi.<sup>8</sup>

Karena efek hemodinamik yang tidak diharapkan, penggunaan ventilasi mekanik perlu diberikan dengan hati-hati. Volum tidal (Vt) dan *positive end expiratory pressure* (PEEP) yang tinggi akan meningkatkan *pulmonary artery pressure* (PAP) dan *right atrial pressure* (RAP), dan akan memperburuk regurgitasi trikuspid dan meningkatkan *afterload* RV. Sebagai tambahan, PEEP dapat menurunkan *preload* dengan menurunkan *venous return*. Oleh karena itu, digunakan strategi Vt, *plateau pressure*, dan PEEP terendah yang dapat memberikan ventilasi dan oksigenasi adekuat. Vt yang rendah menurunkan *cytokine induce endothelial dysfunction*. *Permissive hypercapnia* dapat juga menurunkan *cytokine induce endothelial dysfunction* melalui vasokonstriksi. Hiperkapnieu berlebihan seharusnya dihindari. Di sisi lain, hiperventilasi mengurangi vasokonstriksi yang diinduksi asidosis dan menurunkan PAP. Hiperventilasi dapat digunakan untuk menurunkan PAP secara akut tetapi seharusnya tidak dilakukan dengan Vt yang tinggi. Karena peningkatan frekuensi nafas dapat menyebabkan hiperinflasi dinamik dan meningkatkan tekanan intrathorak, tekanan jalan nafas, dan *flow-time loops* seharusnya diperhatikan dengan seksama.<sup>8</sup>

Tujuan penatalaksanaan gagal jantung adalah mencapai perfusi terbaik dengan tekanan darah optimal, dengan optimalisasi denyut dan irama jantung, *preload*, *afterload*, dan kontraktilitas miokard (gambar 5). Pada pasien ini *post cross clamp* terjadi AV *block* sehingga dilakukan pemasangan *pacing*. Irama sinus sangat penting dipertahankan karena penurunan komplians ventrikel paska bedah menyebabkan pengisian ventrikel sangat tergantung dari kontraksi atrium.<sup>9,10</sup>

Bila curah jantung tidak adekuat meskipun telah dilakukan optimalisasi irama jantung, *preload* dan *afterload*, maka dibutuhkan inotropik. Inotropik memperbaiki kontraktilitas jantung dan *cardiac output* dengan meningkatkan cAMP

(*cyclic adenosine monophosphate*). Vasopressor meningkatkan tekanan perfusi RV, menurunkan iskemia subendokardial. Semua inotropik secara bersamaan berefek pada ventrikel kiri.<sup>9,10</sup>

Dobutamin bekerja melalui reseptor  $\beta_1$  yang akan meningkatkan kontraktilitas miokard. Sedangkan efek pada  $\beta_2$  akan menstimulasi vasodilatasi dan menurunkan *afterload*. Pada hipertensi pulmonal akut, dobutamine dosis rendah (2-5 mg/kg/menit) meningkatkan *cardiac output* dan menurunkan tekanan vena pulmonalis, dimana dosis yang lebih tinggi (5-10 mg/kg/menit) hanya akan menginduksi takikardi dan meningkatkan konsumsi oksigen miokardial tanpa memperbaiki tekanan arteri pulmonal lebih lanjut. Pada percobaan terhadap hewan, pada RHF akut, dobutamine lebih superior dibandingkan norepinephrine dalam memperbaiki fungsi RV, karena inotropik yang lebih superior dan tidak adanya efek vasokonstriksi perifer. Pada PH akut dan kronik, kombinasi dobutamine dan nitrit axide memperbaiki *cardiac output*, menurunkan PVR dan meningkatkan rasio  $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ . Namun begitu, dobutamine dapat menyebabkan hipotensi melalui stimulasi  $\beta_2$  perifer, yang mana membutuhkan penambahan vasokonstriktor perifer (norepinephrine).<sup>9,10</sup>

Milrinone, inhibitor phosphodiesterase (PDE)-3 selektif, juga memiliki efek inotropik dan vasodilator. Meskipun menurunkan PVR dan meningkatkan *right ventricular ejection fraction* (RVEF) pada PH akut dan kronik, penggunaannya dibatasi karena menyebabkan vasodilatasi dan hipotensi sistemik. Seperti dobutamine, milrinone dapat dikombinasikan dengan iNO untuk meningkatkan vasodilatasi pulmonal dengan meminimalkan hipotensi dan takiaritmia. Milrinone inhalasi meminimalkan hipotensi, tetapi mempertahankan efek yang menguntungkan pada PVR dan RVEF, serta menurunkan disfungsi endothelial pulmonal. Namun, karena PDE-5 relatif lebih selektif di dalam paru dan hipertrofi RV, PDE-5 inhibitor lebih efektif dan lebih spesifik pada arteri pulmonal dan RV dibandingkan PDE-3.<sup>9,10</sup>

Norepinephrine meningkatkan inotropik melalui agonis  $\beta_1$ . Bersamaan stimulasi  $\alpha_1$

meningkatkan tekanan perfusi RV dan CO. Norepinephrine akan menguntungkan pada pasien hipotensi dan takikardi yang tidak mentoleransi dobutamine, tetapi dobutamine masih menjadi inotropik pilihan untuk PH dan/atau RVF akut tanpa hipotensi yang bermakna.<sup>9,10</sup>

Levosimendan mensensitisasi troponin C jantung yang memiliki efek pada kalsium intraseluler, selanjutnya meningkatkan kontraktilitas tanpa meningkatkan konsumsi oksigen. Levosimendan juga memiliki efek vasodilatasi global dan anti iskemik yang dimediasi oleh aktivasi ATP (adenosine triphosphate) yang disensitisasi channel kalium pada mitokondria sel otot polos dan oleh inhibisi endothelin-1. Obat ini meningkatkan CO, menurunkan PVR, dan memperbaiki perfusi regional dan proteksi disfungsi endothelial dengan menghambat ekspresi molekul adhesi. Levosimendan menurunkan disfungsi RV dan LV yang diinduksi trauma dan meningkatkan aliran darah regional dan transpor oksigen global. Meskipun memiliki efek vasodilatasi, namun lebih spesifik efek vasodilasinya pada pulmonal. Pada hewan coba, efek levosimendan lebih superior dibandingkan dobutamine dalam hal penurunan *afterload* dan peningkatkan kontraktilitas RV. Namun, penggunaannya dibatasi karena hipotensi dan aritmia (khususnya pemberian dengan bolus) dan dibutuhkan penelitian lebih lanjut pada RVF akut sebelum direkomendasikan.<sup>9,10</sup>

RV mentoleransi peningkatan *afterload* dengan buruk dan karena PH adalah penyebab yang paling sering dari RVF, vasodilator pulmonal merupakan terapi RVF pilihan. Semua vasodilator pulmonal yang diberikan secara sistemik akan menyebabkan hipotensi dan harus diberikan dengan hati-hati. iNO memediasi vasodilatasi pulmonal dengan meningkatkan *cyclic guanosine monophosphate*. Inaktivasi cepat oleh hemoglobin pada kapiler pulmonal mencegah vasodilatasi sistemik. Efeknya terbatas pada area yang terventilasi paru, sehingga menurunkan HPV, menurunkan PAP dan PVR dan memperbaiki oksigenasi tanpa meningkatkan fraksi shunt intrapulmonal (tidak seperti vasodilator pulmonal yang diberikan secara sistemik yang akan meningkatkan hipoksemia pada pasien

dengan penyakit paru). Sebagai tambahan, iNO menurunkan produksi inflamasi sitokin.<sup>9,10</sup>

Bila terapi medikamentosa gagal mempertahankan curah jantung adekuat, maka harus dilakukan intervensi bedah untuk mengatasi penyebab inadkuatnya curah jantung. Pada pasien ini dengan adanya gagal jantung kanan dan ruptur trikuspid, diputuskan untuk *single ventricle* dengan operasi BCPS. Namun BCPS ini juga tidak mampu mempertahankan curah jantung, sehingga diindikasikan pemberian bantuan mekanis berupa ECMO.<sup>9,10</sup>

### KESIMPULAN

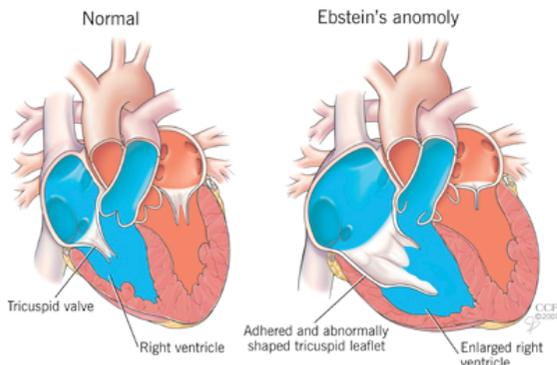
Pasien dengan anomali Ebstein harus menjalani pemeriksaan preoperasi yang lengkap sebagai *first line therapy*. Perhatian utama adalah mencegah aritmia perioperatif, mempertahankan irama sinus, mengontrol *ventricular rate*, mencegah peningkatan PVR dan menjaga fungsi RV. Perlu pemeriksaan menyeluruh pada pasien dengan anomali Ebstein untuk menentukan keparahan penyakit, pemilihan induksi dan pemeliharaan anestesi serta menentukan jenis operasi yang akan dilakukan (*biventricular*, *1 1/2 ventricle*, atau *single ventricle*). Penentuan derajat keparahan menentukan prognosa pembedahan.

Evaluasi setelah prosedur operasi meliputi evaluasi seluruh ruang jantung dan fungsinya serta respon terhadap medikamentosa yang diberikan. Gangguan pada ventrikel kanan dengan adanya interdependensi ventrikel akan menyebabkan gangguan pada ventrikel kiri yang selanjutnya dapat menyebabkan *low cardiac output syndrome*. Ketika terapi medikamentosa gagal mempertahankan curah jantung yang adekuat, maka harus segera dilakukan tindakan baik pembedahan atau pemasangan ECLS (*extracorporeal life support*) untuk mencegah hipoperfusi jaringan dalam waktu lama.

### DAFTAR PUSTAKA

1. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I. 2010. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome a Medical Update After Dana Point (Part I: Epidemiology, Clinical Aspects and Diagnostic Options). *Current Cardiology Reviews*. Vol. 6, No. 4.
2. Voelkel NF, Quaife RA, Leinwand LA. 2005. Right Ventricular Function and Failure. *Circulation*. 92: 2764-2784.
3. Ullah MLSS. 2005. Anesthesia for right-sided obstructive lesions. *Anesthesia for congenital heart disease*. p328-345.
4. Santamore WP, Burkhoff D. 1990. Hemodynamic consequences of ventricular interaction as assessed by model analysis. *American Physiological Society John Hopkins University*. p146-157.
5. Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN. 2008. Right Ventricular Function in Cardiovascular Disease (Part I Anatomy, Physiology, Aging, and Functional Assessment of the Right Ventricle). *Circulation*. 117:1436-1448.
6. Sinha PK, Kumar B, Varma PK. 2010. Anesthetic management for surgical repair of Ebstein's anomaly along with coexistent Wolff-Parkinson-White syndrome in a patient with severe mitral stenosis. *Annals of Cardiac Anaesthesia*. Vol. 13.
7. Skhiri M, Hunt SA, Denault AY, Haddad F. 2010. The Right Heart and Pulmonary Circulation (Evidence-Based Management of Right Heart Failure a Systematic Review of an Empiric Field). *Rev Esp Cardiology*. 63(4):451-71.
8. Haddad F, Doyle R, Murphy DJ, Hunt SA. 2008. Right Ventricular Function in Cardiovascular Disease (Part II: Pathophysiology, Clinical Importance, and Management of Right Ventricular Failure). *Circulation*. 117:1717-1731.
9. Nieminen MS, Bohm M, Cowie MR. 2005. Executive summary of the guidelines on the diagnosis and treatment of acute heart failure (The Task Force on Acute Heart Failure of the European Society of Cardiology). *European Society of Intensive Care Medicine (ESICM)*. p123-180.
10. Piazza G, Goldhaber SZ. 2005. The Acutely Decompensated Right Ventricle Pathways for Diagnosis and Management. *Chest*. 128:3.

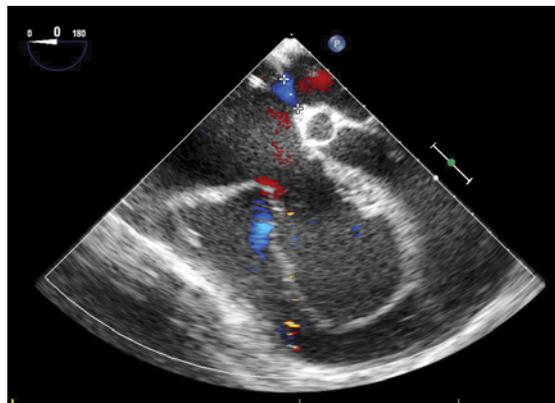
DAFTAR GAMBAR DAN TABEL



Gambar 1. Gambaran perubahan anatomi pada Anomali Ebstein



Gambar 2. Rontgen Thorak Preoperasi



Gambar 3. TEE Preoperasi pada Pasien Anomali Ebstein

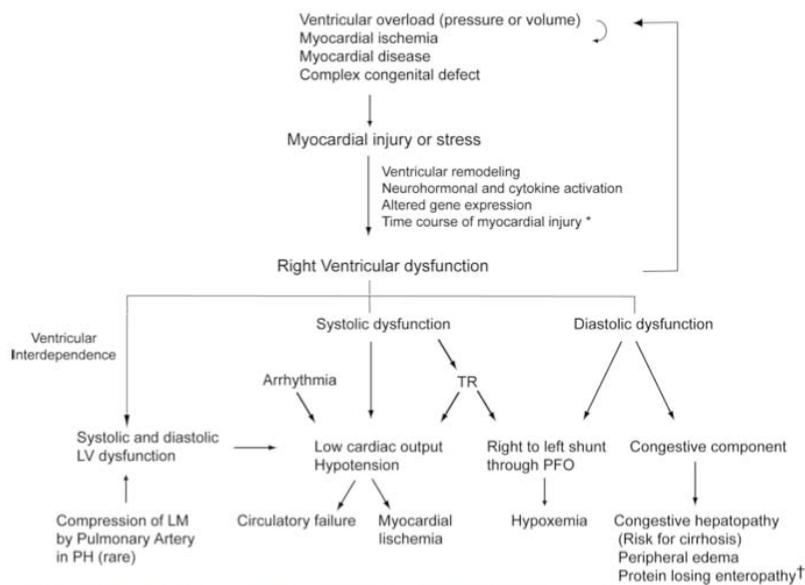
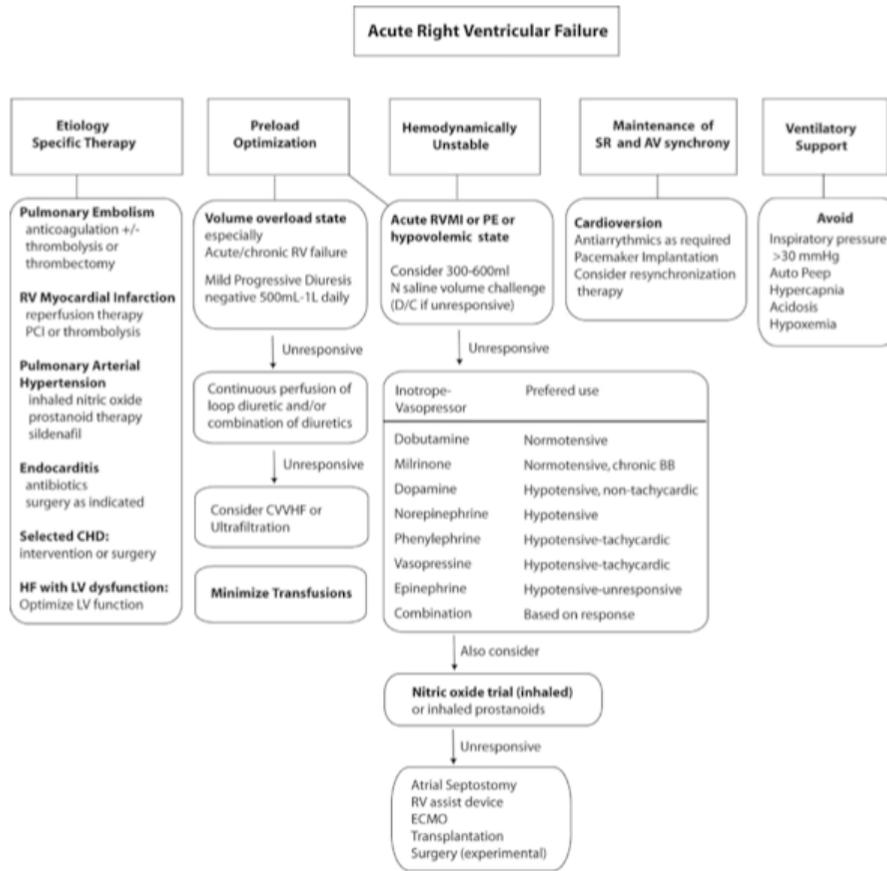


Figure 1. Pathophysiology of RV failure. \*The time course (acute or chronic) and time of onset of the disease process (newborn, pediatric, or adult years) also influence RV adaptation to disease. Neurohormonal activation and altered gene expression modulate the development of RV dysfunction (Figure 2). †Protein-losing enteropathy is multifactorial in the setting of RV failure. LM indicates left main coronary artery; TR, tricuspid regurgitation.

Gambar 4. Patofisiologi Gagal Jantung Kanan



Gambar 5. Manajemen Gagal Jantung Kanan Akut

Tabel 1. Great Ormond Street Echocardiography (GOSE) Score

Skor GOSE	Rasio	Mortalitas (%)
1-2	< 1,0	8
3 (asianosis)	1,1-1,4	10 (awal) 45 (akhir)
3 (sianosis)	1,1-1,4	100
4	> 1,5	100

Tabel 2. Carpentier Class

Keterangan	Tipe A	Tipe B	Tipe C	Tipe D
SL, PL <i>displace</i>	+	++	+++	SAC
AL				
Morfologi	Normal	<i>Abnormal chordae</i>	Adhesi Parsial	Adesi luas
Mobilitas	Normal	Normal	Restriktif	Tidak ada
aRV				
Ukuran	Kecil	Besar	Besar	SAC
Kontraktilitas	Terjaga	Menurun	Minimal	Tidak ada
RV				
Ukuran	Normal	Turun	Kecil	Infundibulum
Kontraktilitas	Terjaga	Menurun	Menurun	Sangat menurun

Tabel 3. Etiologi dan Mekanisme RHF

Mekanisme disfungsi RV	Etiologi spesifik
<i>Pressure overload</i>	<i>Left sided heart failure</i> (paling sering)
	Emboli paru akut (sering)
	Hipertensi pulmonal
	Obstruksi RVOT
	<i>Double chambered RV</i>
<i>Volum overload</i>	TGA
	Regurgitasi trikuspid
	Regurgitasi pulmonal
	ASD
Iskemia & infark	TAPVD
	Iskemia / infark miokard RV
Proses miokard intrinsik	Kardiomiopati / proses infiltratif
	Displasia RV aritmogenik
Terbatasnya <i>inflow</i>	Stenosis trikuspid
	Stenosis vena cava superior
Malformasi kongenital kompleks	Anomali Ebstein
	TOF
	DORV dengan atresia mitral
	RV hipoplastik

