

LAPORAN KASUS

PENATALAKSANAAN ANESTESI COLOSTOMY PADA PASIEN ATRESIA ANI DENGAN TETRALOGI OF FALLOT (TOF)

I Gusti Ngurah Rai Artika, Bhirowo Yudo Pratomo, Yosy Budi Setiawan*

Dokter anestesi dan staff pengajar program pendidikan dokter spesialis I Anestesiologi dan Terapi Intensif
FK UGM / RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

*Peserta program pendidikan dokter spesialis I Anestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM / RSUP Dr.
Sardjito Yogyakarta

ABSTRAK

Insiden kejadian penyakit jantung kongenital berkisar antara 0,3% - 1,2% pada neonates. Tetralogi of fallot (TOF) merupakan penyakit jantung congenital tipe sianotik yang paling banyak didapatkan, dimana kelainannya terdiri dari defek septum ventrikel (VSD), overriding aorta, stenosis pulmonal dan hipertrofi ventrikel kanan (RVH). Pengelolaan anestesi pada anak dengan kelainan jantung kongenital untuk operasi non jantung memiliki suatu hal khusus yang harus diperhatikan sesuai dengan defek yang terjadi, agar tidak memperberat kondisi penderita. Pada kasus berikut dilaporkan penatalaksanaan anestesi pada anak usia enam bulan dengan tetralogi of Fallot yang menjalani operasi kolostomi.

Kata Kunci : tetralogi of fallot, sianotik, anestesi

ABSTRACT

Incidence of congenital heart disease ranges from 0.3% - 1.2% in neonates. Tetralogy of fallot (TOF) is the most common cyanotic congenital heart disease, which the disorder consists of ventricular septal defect (VSD), overriding aorta, pulmonary stenosis and right ventricular hypertrophy (RVH). Management of anesthesia in children with congenital heart abnormalities for non-cardiac surgery has a special thing to be considered in accordance with the defects that occur, in order not to aggravate the condition of the patient. In the following cases anesthesia management was reported in a six-month-old child with tetralogy of Fallot who underwent colostomy surgery.

Keywords : Tetralogy of fallot, cyanotic, anesthesia

A. PENDAHULUAN

Insiden kejadian penyakit jantung kongenital berkisar antara 0,3% - 1,2% pada neonates. Kejadian tersebut merupakan kelainan congenital yang banyak terjadi dan merupakan penyebab kematian tertinggi pada masa-masa neonates. Sejak dilakukannya intervensi medis berupa tindakan operasi, maka hal itu berdampak meningkatnya angka bertahan hidup sampai dengan usia dewasa. Dimana saat ini terdapat kurang lebih 1 juta orang

dengan kelainan jantung kongenital di Amerika. Hal itu yang kita kenal dengan "Grown-Up Congenital Heart Disease (GUCH)"¹.

Penyakit jantung kongenital dapat diklasifikasikan menjadi sianotik dan non sianotik berdasarkan akibat yang tampak, berdasarkan anatomi dibagi menjadi kelainan aorta, kelainan arteria pulmonalis dan kelainan katup atrio-ventrikuler, tetapi ada juga yang mengklasifikasikan menurut masalah fisiologis yang ditimbulkan oleh

lesi atau defek yang terjadi, yaitu : *left-to-right, right-to-left, complex, dan obstructive*².

Pengelolaan anestesi pada anak dengan kelainan jantung kongenital untuk operasi non jantung memiliki suatu hal khusus yang harus diperhatikan sesuai dengan defek yang terjadi, agar tidak memperberat kondisi penderita. Seorang anesthesiologist harus memahami betul adanya kelainan aliran darah pada jantung serta potensial efek yang akan terjadi akibat teknik anestesi yang berpengaruh pada aliran darah tersebut. Pada kesempatan ini akan dibahas lebih lanjut mengenai pengelolaan anestesi pasien pediatrik dengan penyakit jantung kongenital jenis Tetralogy of Fallot yang menjalani operasi non jantung³.

DEFINISI

Tetralogy of fallot (TOF) merupakan penyakit jantung congenital tipe sianotik yang paling banyak didapatkan, dimana kelainannya terdiri dari defek septum ventrikel (VSD), overriding aorta, stenosis pulmonal dan hipertrofi ventrikel kanan (RVH). Beberapa kelainan mungkin dapat terjadi menyertai TOF, diantaranya defek septum atrial (ASD) sehingga disebut pentalogy of fallot, anomaly arteri coronary⁴.

TOF adalah lesi sianotik yang paling umum terjadi yang terdapat pada populasi dewasa. Tidak diperbaiki atau tidak diterapi paliatif, kira-kira 25% pasien dapat bertahan hidup sampai dewasa dengan mortalitas 6,6% per tahun. Hanya 3% yang dapat bertahan sampai usia 40 tahun. Angka bertahan hidup sampai usia 32-36 tahun telah dilaporkan menjadi 85-86%⁴.

DIAGNOSIS

Penegakan diagnosis dilakukan dengan pemeriksaan echocardiografi untuk menilai derajat kelainan yang terjadi yaitu sumbatan aliran ventrikel kanan, ukuran arteri pulmonal serta percabangannya serta lokasi dari VSD. Pirau dari kanan ke kiri melalui VSD dapat divisualisasi dengan gambaran Doppler yang ditunjukkan dengan warna, serta tingkat keparahan sumbatan pada ventrikel kanan dengan pengukuran spectrum Doppler.

Kateterisasi kardial juga dapat dilakukan untuk mendapatkan informasi adanya kelainan anatomi

dan hemodinamik termasuk lokasi pirau kanan ke kiri, derajat keparahan sumbatan ventrikel kanan dan lain-lain. Begitu pula dengan Magnetic Resonance Imaging (MRI) dapat juga dilakukan untuk mendapatkan data-data tersebut⁴.

TANDA DAN GEJALA KLINIS

Sebagian besar pasien dengan TOF menunjukkan gejala sianosis sejak lahir atau ditunjukkan pada usia 1 tahun pertama. Pada pemeriksaan auskultasi didapatkan bising jantung pada parasternal kiri karena adanya stenosis pulmonal. Gagal jantung kongestif (CHF) jarang terjadi karena adanya VSD yang besar mampu memberi keseimbangan tekanan intraventrikuler dan beban jantung sendiri. Pada pemeriksaan rontgen dada didapatkan penurunan vaskularisasi paru dan jantung tampak seperti gambaran "boot shaped". ECG ditandai dengan deviasi axis ke kanan dan hipertrofi ventrikel kanan. Adanya desaturasi walaupun dengan pemberian oksigen 100% (PaO₂ biasanya < 50 mmhg). Kompensasi terjadi erithropoesis karena hipoksemia dengan PaCO₂ normal. Anak dengan kelainan TOF biasanya lebih nyaman dengan posisi "Squatting" atau knee chest. Hal ini dilakukan untuk meningkatkan SVR dengan cara menekan arteri besar daerah inguinal dan abdomen. Maka dengan demikian dapat menurunkan right to left shunt, sehingga dapat meningkatkan aliran darah ke pulmonal serta dapat meningkatkan oksigenasi arteri⁴.

- Serangan Hipersianotik

Serangan ini ditandai dengan secara tiba-tiba terjadinya "spells" oleh karena hipoksemia sehingga menimbulkan gejala sianosis, takipneu, penurunan kesadaran, kejang, gangguan cerebrovaskuler, bahkan sampai kematian. Serangan ini dapat terjadi tanpa adanya provokasi, namun sering terjadi pada saat pasien menangis. Hal ini terjadi karena penurunan aliran darah pulmonal akibat kontraksi otot infudibulum jantung dan penurunan resistensi vaskuler sistemik. Penatalaksanaan serangan sianotik dipengaruhi oleh hambatan pada aliran darah pulmonal. Ketika terjadi kontraksi dari infundibulum

jantung, maka dapat diberikan β -adrenergic antagonist seperti esmolol atau propranolol. Apabila penyebabnya oleh karena penurunan resistensi vaskuler sistemik maka dapat diberikan loading cairan intravena dan juga phenylephrine. Terjadinya serangan sianotik yang berulang merupakan indikasi dilakukannya operasi koreksi pada pasien dengan TOF. Serangan ini jarang terjadi pada dewasa dan dewasa muda. Pasien dewasa mengalami komplikasi kronis berupa eritropoesis, hiperviskositas, gangguan hemostasis, abses cerebral, stroke, dan endokarditis⁴.

- Gangguan Cerebrovaskuler

Gangguan cerebrovaskuler ini biasanya terjadi pada anak dengan TOF berat. Hal tersebut disebabkan oleh karena trombotik cerebrovaskuler atau hipoksemia berat. Terjadinya dehidrasi dan polisitemia juga berhubungan dengan terjadinya thrombotik.

- Abses Cerebral

Ditandai dengan munculnya gejala nyeri kepala, demam, letargi dan diikuti mual, muntah serta kejang. Penyebab yang paling sering oleh karena terjadinya infark pada pembuluh arteri pada daerah tersebut.

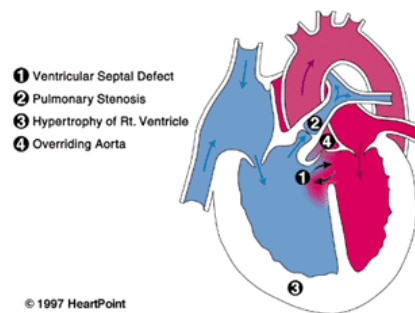
- Endokarditis

Terjadinya endokarditis merupakan komplikasi yang fatal pada pasien dengan TOF yang dapat meningkatkan angka kematian. Antibiotik harus diberikan untuk mencegah kemungkinan tersebut⁵.

PATOFISIOLOGI TOF

- Perubahan Hemodinamik Pada TOF

Tetralogi of Fallot (TOF) merupakan penyakit jantung kongenital dengan sianosis yang paling terkenal, terdiri dari defek septum ventrikel, stenosis pulmonal, overriding aorta dan hipertofi ventrikel kanan. Frekuensi TOF kurang lebih 10%. Derajat stenosis pulmonal sangat menentukan gambaran kelainan; pada obstruksi ringan tidak terdapat sianosis, sedangkan pada obstruksi berat sianosis sangat nyata.



Gambar 1. TOF dan kelainannya

Umumnya obstruksi terbatas hanya sampai pada bagian jalan keluar ventrikel kanan, disertai atau tidak dengan kombinasi PS valvular dan kadang-kadang dengan annulus ostium pulmonalis yang sempit atau stenosis cabang a. pulmonalis. Bagian-bagian krista supra-ventrikulus terganggu pada TOF, sebagai akibat terdapatnya VSD (terutama bagian parietal krista berpindah ke atas ke arah septum). Distal dari Krista terdapat infundibulum; obstruksi ventrikel terjadi pada jalan keluar dan juga pada inlet infundibulum. Pada keadaan ekstrim, maka bagian septum krista berpindah keatas tempat terdapat mekanisme sfingter yang kuat dibagian jalan keluar ventrikel kanan. Hipertrofi akan terjadi terus-menerus pada sfingter ini, sehingga kemudian terjadi penyempitan ekstrim jalan keluar ventrikel kanan.

Ventrikel Septal Defek (VSD) umumnya besar dan sering terletak dibagian atas septum ventrikel, disebelah kanan bawah katup aorta dan dibawah krista supraventrikularis. Overriding aorta lebih mengarah ke hemodinamika daripada pengertian anatomik saja. Basis aorta terhadap VSD berpindah ke arah ventral, kadang-kadang membuat bentuk demikian rupa sehingga dapat dikatakan ada transposisi sebagian aorta. Hipertrofi ventrikel kanan adalah akibat obstruksi ventrikel kanan. Aorta umumnya melebar. 25% penderita dengan arkus ke kanan, aorta membelok. Terutama pada TF berat, terjadilah a. interkostalis dari aorta desenden serta anyaman kolateral yang rapat dari a. bronkialis dalam perut.

Beratnya stenosis dan besarnya VSD menentukan gambaran klinis. Pada stenosis pulmonal sedang atau berat (obstruksi ventrikel

kanan), maka dalam keadaan istirahat maupun stress terdapat pirau kanan ke kiri. Sedangkan sianosis hanya terdapat setelah menangis, minum dan stress. Serangan anoksia merupakan tanda bahaya pertama. Segera setelah bangun atau setelah menangis keras, terjadi sianosis jelas, setelah itu pucat dan pingsan. Penyebab serangan ini masih belum jelas. Salah satu teori hiperventilasi menyebabkan meningginya alir balik. Serangan anoksi sering didahului oleh permulaan tangis yang kuat. Pada saat menangis mekanisme valsava ini menimbulkan berkurangnya aliran darah ke paru sehingga mengakibatkan serangan tersebut. Anak dengan sianosis terus-menerus sekitar umur 6 bulan, pertama-tama menunjukkan jari-jari tabuh. Anak dengan TF berat sering jongkok (squatting) yang patognomonik untuk kelainan ini. Pertumbuhan dan perkembangan anak golongan sianosis ringan atau sedang hampir tidak kalah dengan teman sebayanya. Gangguan terdapat pada anak dengan sianosis berat. Gigi-geligi anak dengan sianotik sering dalam kondisi buruk, karena perkembangan email gigi yang buruk. Gingsiva hipertrofik. Kelainan orthopedi berupa skoliosis sangat menyolok dan patognomonik untuk TOF.

Palpasi. Impuls ventrikel kanan jelas, sering teraba getaran bising sepanjang tepi sternum kiri. **Auskultasi.** Bunyi jantung I keras, disebabkan oleh penutupan katup trikuspid yang kuat. Bunyi jantung II lemah pada sela iga II kiri: keras dan split pada sela iga IV kiri.

Terdengar bising sistolik ejeksi dengan punggum maksimum disela iga II dan IV kiri dengan puncak segera setelah bunyi jantung I (berbeda dengan PS valvular). Pada serangan anoksia bising menghilang, karena pada saat itu aliran darah minimal atau tidak ada darah sama sekali yang mengalir ke paru. Pada sirkulasi kolateral a. bronkialis yang luas, terdengar bising pada sebelah kiri sternum disamping kedua sisi kolumna vertebralis di punggung (bising sistolik lemah berfrekuensi tinggi).

Salah satu resiko terbesar pada pasien dengan TF yang tidak dikoreksi intraoperatif adalah terjadinya episode hipersianosis. Salah satu mekanisme yang bertanggung jawab terhadap terjadinya desaturasi arterial secara tiba-tiba adalah penurunan SVR yang

akan mengakibatkan peningkatan pirau kanan ke kiri darah melalui VSD. Penurunan tekanan darah sistemik dibawah 60 mmHg telah ditemukan sebagai salah satu factor pencetus untuk timbulnya episode tersebut. Penanganan yang sesuai adalah untuk secara farmakologi melawan semua dilatasi perifer dengan agonis α -adrenergik seperti phenylephrine. Selain itu, pada anak yang lebih kecil, kompresi aorta abdominal secara langsung secara eksternal telah digunakan secara efektif untuk mengatasi krisis tersebut. Bahaya dari timbulnya episode hipersianotik pada induksi anestesi akan meningkat jika dipilih menggunakan obat anestesi yang menimbulkan vasodilatasi. Mekanisme yang berbeda bertanggung jawab untuk timbulnya episode hipersianosis pada anak dengan TF dengan PS infundibular dinamis.

Pada situasi ini, stimulasi katekolamin akan menimbulkan takikardia dan keadaan hiperkontraksi yang dapat menyebabkan spasme infundibuler pulmoner, yang akan semakin menurunkan aliran darah paru. Meskipun α -agonis dapat berguna dengan meningkatkan SVR, dengan demikian tidak membiarkan pirau kanan ke kiri berlangsung tanpa hambatan, pengurangan spasme menggunakan obat β -bloker atau dengan menghilangkan sumber stimulasi katekolamin adalah intervensi terapi primer untuk mengatasi krisis tersebut. Secara umum, propranolol adalah β -bloker yang paling sering digunakan, namun sekarang ini, β -bloker dengan durasi lebih pendek seperti esmolol akan menggantikan propranolol dimasa mendatang. Intraoperasi, pendalaman level anestesi dengan anestesi volatile, seperti halothane, juga akan mengatasi episode hipersianosis.

Tabel 1. Penanganan Serangan Hipersianotik

Penanganan	Efek
FiO2 tinggi (1.0)	Bekerja sebagai vasodilator pulmoner yang spesifik, menurunkan tahanan vaskuler pulmoner (PVR)
Hidrasi (volume bolus)	Membuka saluran keluar ventrikel kanan
Morphine	Sedasi, menurunkan PVR

Penanganan	Efek
Ketamine	Menjaga tahanan vaskuler sistemik (SVR); menimbulkan sedasi dan analgesia, meningkatkan aliran darah paru
Phenylephrine	Meningkatkan SVR
Propranolol	Menurunkan denyut jantung, meningkatkan waktu aliran melewati katup yang obstruksi; menurunkan spasme infundibuler (inotropik negatif).
Squatting Kompresi abdominal	Meningkatkan SVR

PENATALAKSANAAN PERIOPERATIF

A. Kunjungan Preoperatif

1.) Riwayat Medis

Setiap anak dengan kelainan jantung kongenital untuk operasi non jantung memerlukan evaluasi preoperatif yang mendalam. Keputusan penting akan di formulasikan selama kunjungan preoperatif berdasarkan pada riwayat, pemeriksaan fisik dan temuan laboratorium. Tujuan utama evaluasi preoperatif meliputi :

- a.) Memperoleh pengertian yang detail terhadap anatomi jantung anak dan konsekuensi fisiologisnya.
- b.) Meramalkan masalah anestesi berdasarkan kondisi medis atau sindrom kongenital lainnya
- c.) Mendidik anak dan keluarganya agar mengetahui rencana anaestesi yang akan dilakukan
- d.) Menurunkan kecemasan dan ketakutan yang berhubungan dengan prosedur operasi melalui persiapan psikologis baik pasien maupun keluarga
- e.) Memperoleh suatu inform consent yang mendalam
- f.) Menentukan rencana anestesi, termasuk persiapan preoperatif ekstra yang mungkin akan diperlukan.

Anak dengan gagal jantung menunjukkan gejala nutrisi yang tidak adequate, distress respirasi, berat badan yang kurang, keterbatasan aktifitas, serta sering mengalami infeksi paru yang berulang. Tanda sianosis tidak akan muncul kecuali pada kasus yang berat. Sianosis timbul pada lesi ketika terjadi penurunan aliran darah paru atau terjadi penurunan gabungan antara sirkuit darah sistemik dan paru yang terpisah. Gagal jantung pada pasien pediatrik adalah gejala klinis yang menunjukkan ketidakmampuan miokardium untuk memenuhi kebutuhan metabolik tubuh, termasuk yang diperlukan untuk proses pertumbuhan. Gagal jantung dapat timbul sebagai hasil dari beban kerja yang berlebihan pada otot jantung atau dari adanya perubahan intrinsik dari kerja otot jantung.

Orang tua seharusnya ditanyakan mengenai kesehatan secara umum dan aktivitas anak sehubungan dengan kebutuhan anesthesiologis untuk memperoleh beberapa gambaran mengenai cadangan kardiorespirasi anak. Ini dapat dilakukan dengan mengeksplorasi toleransi anak terhadap suatu latihan dibandingkan dengan anak sebayanya. Adanya dispnoe, diaporesis, atau rewel saat makan semuanya menunjukkan tanda bahaya untuk kelemahan kardiorespirasi. Untuk anak dengan lesi sianotik, pertanyaan sebaiknya diarahkan pada jika sianosis anak menetap, progresif, intermiten atau terusmenerus. Jika anak mengalami episode hipersianotik, penjelasan harus dibuat berdasarkan situasi yang berhubungan. Penemuan tentang cadangan kardiorespirasi yang kurang pada semua anak yang direncanakan akan dioperasi merupakan suatu kewaspadaan bagi anesthesiologis untuk mendapatkan lagi evaluasi jantung yang lebih mendalam untuk merencanakan induksi anestesi

Penting pula mengetahui riwayat pengobatan yang diberikan sebelumnya dan berhati-hati potensial terjadinya interaksi dengan obat-obatan anestesi. Begitu juga dengan riwayat operasi koreksi anatomi, serta respon terhadap sebelum dan sesudah operasi⁵.

2.) **Pemeriksaan Fisik**

Pemeriksaan fisik ditujukan untuk mengevaluasi adanya disfungsi dan gagal jantung. Pemeriksaan pada anak dengan kelainan jantung kongenital harus dititik beratkan pada sistem kardiorespirasi dan semua abnormalitas yang merupakan rencana untuk dioperasi. Sering ditemukan anak dengan kelainan jantung kongenital mengalami gangguan pertumbuhan sebagai akibat dari hipertensi pulmoner, oksigenasi perifer dan penghantaran metabolit yang kurang. Ditemukan juga tanda-tanda gagal jantung kongestif yang lain seperti iritabilitas, diaphoresis, peningkatan tekanan vena jugularis (JVP), dan hepatomegali⁶.

Pada pemeriksaan auskultasi akan didapatkan bising yang tergantung pada lokasi kelainan, dapat dilihat pada tabel 1.

Tabel 2. Klasifikasi Bising Kardiak

<p>Systolic</p> <ul style="list-style-type: none"> • Stenotic semilunar valves • Regurgitant atrioventricular valves • Atrial septal defect • Ventricular septal defect • Coarctation of the aorta • Still's murmur
<p>Diastolic</p> <ul style="list-style-type: none"> • Regurgitant semilunar valves • Stenotic atrioventricular valves • Mitral flow rumble • Tricuspid flow rumble <p>Continuous</p> <ul style="list-style-type: none"> • Patent ductus arteriosus • Arteriovenous fistula • Excessive bronchial collaterals • Aortopulmonary window • Venous hum • Surgical shunt • Severe peripheral pulmonic stenosis

Jalan nafas pada anak berbeda dengan pada anak yang lebih tua, dimana epiglottis lebih panjang, pita suara lokasinya lebih tinggi pada leher (C3), dan cincin krikoid adalah lokasi trakea yang paling sempit. Evaluasi frekuensi dan pola nafas, termasuk tanda-tanda distress pernafasan seperti retraksi dan cuping hidung, akan memberikan dasar untuk menentukan keadekuatan ventilasi sebelum dan sesudah ekstubasi.

Makroglosia, mandibula yang hipoplastik, palatum yang sempit, dan gigi yang menonjol semuanya merupakan peringatan bahwa jalan nafas mungkin akan sulit dikelola. Kapasitas residu fungsional yang kecil dan metabolisme yang lebih tinggi akan meningkatkan kemungkinan desaturasi arteri bila pengelolaan jalan nafas tidak adekuat.

Akhirnya, pemeriksaan fisik sebaiknya diarahkan untuk mencari tanda-tanda dari gagal jantung kongestif. Pada anak yang lebih kecil tanda gagal jantung kongestif dapat sangat bervariasi, dengan gejala yang tidak spesifik iritabel, diaphoresis, takikardia, takipnea, dan kesulitan makan. Pada anak yang lebih tua mungkin akan menampakkan tanda fisik yang lebih klasik seperti murmur, takipneu, distensi vena juguler dan hepatomegali.

3.) **Pemeriksaan Laboratorium**

a.) **Hemoglobin**

Level hemoglobin absolut harus dievaluasi berdasarkan umur dan proses penyakit. Saat lahir hemoglobin infant normalnya antara 15 sampai 20 g/dL. Namun demikian, setelah melalui 8 – 12 minggu, hemoglobin secara progresif menurun menjadi antara 9 dan 11 g/dL. Anemia fisiologis ini terjadi karena kematian sel darah merah, yang mana tidak terkompensasi dengan peningkatan eritropoesis. Hanya ketika hemoglobin turun sampai ke 10 g/dL eritropoetin akan menstimulasi pembentukan sel darah merah. Sehingga, infant usia 8 minggu dengan hemoglobin 9,5 g/dL sebaiknya tidak

diberikan transfusi darah karena anemia fisiologis akan dikoreksi dengan sendiri setelah melalui usia 2 bulan.

Infant yang sianosis normalnya tidak mengalami anemia fisiologis karena tingginya level eritropoetin selama periode neonatus. Faktanya, hipoksemia relative pada anak ini dapat menimbulkan level hemoglobin 20 g/dL atau lebih. Peningkatan massa sel darah merah menyebabkan relatif hipervolemia pada anak ini sebagai akibat dari ekspansi volume intravaskuler. Peningkatan level hemoglobin akan menyebabkan peningkatan viskositas darah khususnya pada pembuluh darah dengan aliran rendah. Peningkatan hemoglobin menyebabkan peningkatan yang signifikan pada viskositas pada pembuluh darah aliran rendah, seperti kapiler dan venule, dimana sedikit peningkatan viskositas ditemukan pada pembuluh darah aliran tinggi seperti arteri. Ketika hemoglobin mencapai 20 g/dL, dapat terjadi pengendapan perifer pada darah dan akan menurunkan hantaran oksigen perifer, yang mana akan menimbulkan asidosis. Sebagai kompensasi parsial akan terjadi peningkatan kadar 2,3-DPG yang akan memungkinkan pelepasan oksigen perifer yang lebih mudah melalui pergeseran ke kanan dari kurva disosiasi oksihemoglobin. Level 2,3-DPG darah 15 simpan akan menurun secara progresif sesuai dengan waktu. Sehingga anak sianosis yang memerlukan transfusi darah massif hanya akan menerima sebagean keuntungan dalam peningkatan hantaran oksigen pada jaringan perifer ketika kebutuhan transfusi diberikan dengan darah simpan yang lama. Infant mempunyai penurunan respon terhadap 2,3-DPG karena ketidakmampuan enzim ini secara efektif berikatan dengan hemoglobin fetal.

b.) Koagulasi

Penemuan abnormalitas hemostasis selama evaluasi laboratorium preoperative pada anak dengan kelainan jantung kongenital adalah sering. Anak yang mengalami polisitemia adalah sangat beresiko karena endapan

perifer darah akan menimbulkan keadaan hiperfibrinolisis sebagai akibat dari stasis intravaskuler dan trombosis. Sebagai akibatnya pada anak ini akan mengalami penurunan jumlah platelet fungsional, peningkatan fibrinolisis, dan penurunan faktor pembekuan. Sebagai tambahan, anak dengan polisitemia akan mengalami volume plasma yang terbatas, akan secara proporsional mempunyai faktor pembekuan yang lebih rendah. Faktor yang tergantung vitamin K akan menurun karena disfungsi hepar sebagai akibat kelainan jantung kongenital. Tidak ada suatu panduan yang pasti terhadap perlunya evaluasi hemostasis preoperatif pada anak dengan kelainan jantung kongenital yang akan direncanakan untuk menjalani operasi non jantung. Keputusan untuk melakukan evaluasi sebaiknya diarahkan pada perkiraan invasifitas dari prosedur pembedahan dan lesi jantung yang dialami.

Semua anak dengan kelainan jantung kongenital yang menjalani pembedahan mayor intrakavitasi memerlukan evaluasi hemostasis, antaranya waktu protrombin, partial tromboplastine time, level fibrinogen dan hitung platelet. Hampir sama dengan diatas, anak dengan polisitemia yang berat yang akan menjalani prosedur pembedahan minor, namun yang dapat menimbulkan resiko perdarahan, seperti tonsilektomi, juga harus menjalani evaluasi hemostasis. Tujuan dari evaluasi preoperatif tidak hanya untuk mengidentifikasi masalah hemostasis yang sudah ada, memungkinkan untuk melakukan koreksi preoperatif jika memungkinkan, namun juga sebagai panduan untuk transfusi intraoperasi jika diperlukan.

c.) Pemeriksaan Laboratorium Lainnya

Evaluasi elektrolit preoperatif, khususnya kalium direkomendasikan untuk semua anak yang menerima pengobatan dengan digitalis. Infant yang mengalami stress operasi dapat mengalami hipoglikemia dan hipokalsemia. Identifikasi dan koreksi terhadap kelainan tersebut preoperasi sangat penting diikuti

dengan evaluasi serial intraoperasi untuk menghindari sekuele neurologis dan hemodinamik yang dapat timbul dari keadaan tersebut. Kecurigaan anak mengalami hipoglikemia dan hipokalsemia pada semua anak yang mengalami stres operasi terutama pada anak yang pada evaluasi preoperasi menampakkan gejala takikardia, takipneu dan kekakuan.

Analisa gas darah preoperatif sebaiknya dilakukan pada anak yang dicurigai mengalami gangguan respirasi atau yang mengalami sianosis berat. Kadar PaO₂ 30-40 mmHg atau saturasi oksigen perifer (SpO₂) kurang dari 70% mengindikasikan anak dalam resiko untuk terjadinya asidosis metabolik yang progresif. Sejak diketahui bahwa cadangan kardiorespirasi pada anak ini adalah kecil, perhatian sebaiknya diberikan untuk menunda prosedur operasi elektif sampai kardiologis dapat merekomendasikan untuk terapi medis selanjutnya atau kebutuhan akan intervensi koreksi kelainan jantung dengan segera. Jika operasi non jantung tidak dapat ditunda pada anak ini, penanganan jalan nafas yang hati-hati merupakan hal yang absolute mendapat perhatian khusus⁶

Persiapan Praoperatif

1.) Puasa

Tujuan puasa pada anak sebelum menjalani anestesi umum adalah untuk menurunkan resiko aspirasi paru dari isi perut dengan meminimalkan volume cairan lambung. Idealnya, tujuan ini dicapai dengan juga tidak menyebabkan penderita menjadi dehidrasi preoperasi, hipoglikemia dan ketidaknyaman pasien. Pasien dengan volume lambung yang besar dan dengan pH yang rendah dipercaya merupakan suatu resiko untuk terjadinya aspirasi.

2.) Pencegahan Subakut Bakterial Endokarditis

Profilaksis antibiotik untuk subakut bacterial endokarditis (SBE) diindikasikan

pada anak dengan kelainan jantung kongenital yang akan menjalani prosedur non jantung. Bakterimia transien sering terjadi pada prosedur yang termasuk operasi kotor dimana integritas permukaan mukosa menjadi rusak. Prosedur tersebut antara lain prosedur gigi dan mulut, endoskopi gastrointestinal, intubasi nasotrakeal, bronkoskopi, tonsilektomi, prosedur genitourinaria, dan manipulasi pada tempat infeksi. Anak yang memerlukan intubasi orotrakeal dalam hubungan dengan prosedur yang tidak kotor tidak memerlukan profilaksis SBE.

3.) Stabilisasi Suhu

Homeostasis suhu adalah hal yang penting ketika anak kecil dibawa ke ruang operasi, umumnya ketika anak mempunyai kelainan jantung kongenital. Tidak hanya anak yang terpapar dengan dingin akan mengalami kontriksi pada jaringan vaskuler kutaneus, yang secara langsung terpapar dingin, namun reflek aktivasi simpatis dapat menyebabkan perubahan pada aliran darah pada tubuh. Penurunan suhu juga akan menimbulkan peningkatan yang signifikan pada viskositas darah. Jadi anak yang sudah memang polisitemia, ditambah dengan kombinasi dari kontriksi perifer dan pengendapan perifer darah karena peningkatan viskositas akan menyebabkan timbulnya asidosis metabolik, peningkatan konsumsi oksigen, dan depresi kardiorespirasi. Pergeseran ke kanan dari kurva disosiasi oksihemoglobin dapat terjadi pada hipotermia karena akan menghambat hantaran oksigen. Anak yang telanjang terpapar terhadap lingkungan yang dingin, dibersihkan dengan cairan desinfektan yang dingin, dan tanpa mekanisme antihipotermia yang normal yaitu shivering, merupakan resiko tinggi untuk terjadinya hipotermia.

4.) Akses Intravena

Pemasangan akses intravena yang adekuat sangat diperlukan pada semua prosedur operasi pada anak dengan kelainan jantung kongenital.

Pemasangan akses intravena pada anak-anak dapat ditunda sampai dilakukan induksi anestesi. Perhatian khusus harus diberikan ketika pemasangan akses intravena dilakukan pada anak dengan pintasan intrakardiak untuk mencegah terjadinya gelembung udara pada akses intravena. Anak dengan pintasan kanan ke kiri adalah dengan resiko yang berat untuk terjadinya emboli udara sistemik dengan terjadinya gelembung udara pada akses intravena.

Hal-hal yang harus diperhatikan untuk mencegah masuknya udara ke vena antara lain :

1. Menghilangkan semua gelembung udara dengan cermat pada semua akses intravena dan monitoring intravaskuler yang akan digunakan.
2. Mendapatkan aliran yang bebas dari cairan pada pipa dan kanul intravaskuler sebelum disambungkan.
3. Mengeluarkan setiap udara dari spuit dan jarum sebelum menyuntikkan obat ke akses intravena.
4. Menghindari penyuntikan sampai pada mililiter terakhir cairan dari spuit karena dapat terjadi adanya gelembung udara mikro pada pendorongnya.
5. Menyuntikkan spuit dari posisi vertikal untuk memungkinkan udara bergerak menjauh dari pipa.
6. Menghindari penggunaan N₂O jika memungkinkan atau dengan segera menghentikannya jika diduga terjadi emboli udara.

5.) Manajemen Cairan

Manajemen cairan adalah bersifat individual untuk setiap anak tergantung dari fisiologi jantung pasien, kebutuhan cairan menurut umur, defisit preoperasi, dan perkiraan kehilangan cairan melalui ruang ketiga dan kehilangan darah sesuai dengan prosedur bedah yang akan dilakukan. Meski sebagian besar anak dengan kelainan jantung kongenital mendapatkan keuntungan dari preload yang tinggi, namun perhatian harus diberikan untuk

mencegah overload cairan pada anak dengan disfungsi miokardium. Untuk anak dengan polisitemia yang signifikan, perhatian harus diberikan untuk memulai akses intravena satu hari sebelum pembedahan untuk memastikan hidrasi yang adekuat. Tujuan dari manajemen cairan adalah untuk membuat kestabilan hemodinamik selama anestesi dengan menjaga produksi urine 0,5 sampai 1 ml/kg/jam.

Dalam beberapa tahun terakhir, banyak peneliti telah menguji homeostasis glukose pada anak sehat yang akan menjalani operasi. Data tersebut menunjukkan sebagian besar anak yang menerima cairan parenteral yang mengandung dekstrose selama anesthesia dan pembedahan mengalami hiperglikemia. Outcome neurologis setelah iskemia serebral telah menunjukkan hasil yang kurang baik pada dewasa dan binatang ketika sel dalam keadaan hiperglikemia pada saat terjadinya anoksia. Hal ini mnyebabkan anak diatas 1 tahun sebaiknya tidak secara rutin menerima cairan parenteral yang mengandung dekstrose intraoperasi.

B. Pilihan Anestesi

1.) Anestesi Umum

Lesi yang menimbulkan pintasan kanan ke kiri menyebabkan tidak hanya hubungan antara jantung kanan dan kiri, namun juga harus menyebabkan peningkatan tahanan terhadap aliran darah melalui vaskularisasi pulmoner. Anak dengan defek ini akan mengalami tanda-tanda hipoksemia yang jelas dan sianosis.

Tujuan akhir dari pengelolaan pra dan intraoperatif adalah untuk meningkatkan aliran darah pulmoner untuk memperbaiki oksigenasi, yaitu dengan cara :

1. Pada neonatus, infus prostaglandin E₁ (0,03 – 0,1 mcg/kg/mnt) akan menolong untuk menjaga patensi duktus arteriosus untuk meningkatkan aliran darah pulmoner. Komplikasi yang berbahaya dengan penggunaan PGE₁ adalah vasodilatasi, hipertensi, bradikardia, aritmia, apneu atau hipoventilasi, gerakan seperti kejang, dan hipertemia.

2. Pintasan paliatif biasanya ditempatkan untuk menjaga aliran darah pulmoner tambahan sampai koreksi definitif dilakukan. Penempatan pintasan akan mencegah hipoksemia dan menstimulasi pertumbuhan pada arteri pulmoner untuk membantu kemudahan koreksi berikutnya. Pemilihan pintasan tergantung dari diagnosis pasien dan anatomi spesifik dari lesi.

Tujuan dari pengelolaan anestesi untuk pintasan kanan ke kiri adalah secara selektif meningkatkan aliran darah pulmoner dengan menjaga atau meningkatkan tahanan vaskuler sistemik dan menurunkan tahanan vaskuler pulmoner.

Tujuan induksi adalah untuk meningkatkan aliran darah pulmoner untuk mengurangi hipoksemia dan sianosis, yaitu :

1. Oksigen adalah hal yang utama pada pengelolaan intraoperatif, sebagai satu-satunya obat yang siap dan sesuai (penundaan penggunaan nitrous oxide) yang secara spesifik mendilatasi jaringan vaskuler pulmoner. Oksigen inspirasi level tinggi selama dengan tekanan puncak inspirasi yang rendah dapat memaksimalkan aliran darah pulmoner.
2. Hidrasi akan menolong untuk menjaga keadekuatan tekanan pengisian sisi kanan jantung yang diperlukan untuk mengatasi obstruksi pada aliran keluar pulmoner. Hidrasi adekuat juga diperlukan pada anak dengan polisitemia yang terjadi karena hipoksemia yang lama. Dehidrasi meningkatkan resiko kejadian vaskuler serebral dan sekuele lain dari kejadian trombotik. Cairan intravena sebaiknya dimulai jika telah diantisipasi suatu puasa praoperatif yang memanjang.
3. Ventilasi spontan atau assisted ventilasi yang lembut direkomendasikan selama induksi. Ventilasi tekanan positif meningkatkan tekanan intrathorak dan akan meningkatkan PVR. Percobaan

tekanan positif direkomendasikan sebelum pemberian suatu pelumpuh otot.

4. Ketamine meningkatkan SVR dan PVR dan ideal untuk lesi dimana aliran pulmoner lebih ditentukan dengan obstruksi yang tetap dibandingkan tahanan vaskuler pulmoner yang dinamis. Efek analgetik dan sedatifnya juga berguna untuk menenangkan anak yang menangis sementara tetap menjaga ventilasi yang spontan.
5. Morphine juga berguna untuk sedasi dan analgesia, meskipun secara teoritis menurunkan SVR dan PVR.
6. Fentanyl dalam dosis yang cukup untuk memblok stress respon (50 mcg/kg) telah diduga untuk menurunkan morbiditas dan mortalitas pada anak yang menjalani prosedur bedah jantung terbuka.
7. Beta bloker telah digunakan pada anak dengan usia diatas 6 bulan untuk membuat relaksasi spasme infundibuler (obstruksi outflow dinamis) dan menurunkan denyut jantung. Durasi kerja yang pendek dari esmolol membuat obat ini menjadi pilihan dalam kamar operasi dibanding dengan propanolol, dimana efek inotropik negatifnya dapat bertahan dalam 1 jam.
8. Enflurane dan isoflurane yang meningkatkan denyut jantung dan menurunkan tahanan vaskuler sistemik, bukan merupakan pilihan utama.
9. Nitrous oxide menurunkan konsentrasi oksigen yang diberikan. Ini juga akan menyebabkan konstiksi vaskuler pulmoner dan merupakan depresan otot jantung secara langsung. Keputusan untuk memakai atau tidak nitrous oxide harus dipertimbangkan sesuai dengan keadaan klinis dan kebutuhan kardiovaskuler.

2.) Anestesi Regional

Teknik anestesi regional merupakan adjuvant terapi yang berguna bagi anestesi umum. Keuntungan dari anestesi regional adalah turunya kebutuhan akan obat anestesi

umum dan keuntungan analgesia postoperasi. Dengan pengecualian adanya koagulopati, anak dengan kelainan jantung kongenital merupakan kandidat untuk dilakukan anestesia regional. Faktanya adjuvant anestesi regional adalah menguntungkan pada pasien ini karena secara potensial menurunkan atau mengeliminasi efek yang tidak diinginkan dari obat anestesi lainnya dengan dosis tinggi dan menghindari efek samping nyeri. Beberapa anesthesiologis menghindari teknik epidural dan spinal pada anak dengan kelainan jantung kongenital karena potensial untuk menimbulkan hipotensi. Satu studi menguji perubahan sesuai usia pada tekanan darah sistolik pada anak yang sehat yang diberikan tetrakain intratekal 0,3 ml/kg, dan phenylephrine 0,075 ml/kg. Anak usia dibawah 5 tahun tidak mengalami perubahan pada tekanan darah maupun denyut jantung setelah spinal anestesi. Anak dengan usia lebih dari 6 tahun, seperti dewasa, mengalami penurunan dengan variasi yang lebar pada tekanan darah. Penjelasan yang mungkin untuk perubahan yang kecil pada tekanan darah pada pasien yang lebih muda termasuk anak yang lebih kecil mempunyai efek parasimpatis yang lebih dominan daripada simpatis.

C. Manajemen Paska Operasi

Pengertian tentang fisiologi anak preoperatif, digabungkan dengan bagaimana pengaruh anestesi dan pembedahan terhadap fisiologi, adalah sangat menolong untuk memprediksi pasien yang dapat diekstubasi di ruang operasi saat operasi selesai dan yang mana harus tetap terintubasi. Untuk pasien yang nampaknya merupakan kandidat untuk dapat diekstubasi saat selesai operasi, kriteria ekstubasi sama dengan anak yang lainnya. Jika anak dapat dengan sukses diekstubasi, oksigenasi dan ventilasi yang adekuat harus diobservasi dengan ketat di ICU untuk menghindari konsekuensi hemodinamik hipoksia dan hiperkarbia. Meskipun hipoventilasi yang ringan akan menimbulkan vasokonstriksi hipoksik dan meningkatkan PVR. Anak dengan

TF mempunyai toleransi yang rendah meski hanya hipoventilasi ringan. Anak ini, yang bukan merupakan kandidat untuk diekstubasi setelah operasi selesai, harus di rawat di ICU dan di programkan untuk secara bertahap dilakukan penyapihan dari support ventilasi. Kebutuhan untuk supplement oksigen setelah ekstubasi adalah berdasarkan pada fisiologi anak dan SaO₂ yang diperoleh pada udara ruangan setelah ekstubasi.

B. Laporan Kasus

Bayi usia 6 bulan dengan berat badan 5,3 kg pasien datang melalui UGD dengan membawa surat rujukan dari dokter spesialis bedah anak dengan keterangan megacolon kongenital. Saat itu pasien mengeluh buang air besar keluar melalui lubang kemaluan.

Empat bulan sebelum masuk RS Sardjito (usia pasien 2 bulan) menjalani operasi pembuatan anus (anoplasty) oleh karena tidak memiliki lubang untuk buang air besar (atresia ani), namun menurut keluarga buang air besar (BAB) pasien keluar melalui lubang di sekitar kemaluan (disertai kelainan fistel rektovaginal). Saat itu pasien dirawat kurang lebih selama 8 hari dimana selama 3 hari dirawat di ruang intensif karena ada riwayat kelainan jantung yaitu tetralogi of fallot (TOF). Setelah dinyatakan baik maka pasien dipulangkan, namun setelah 2 bulan dirawat di rumah, keluarga menyatakan lubang anusnya menutup kembali sehingga BAB keluar lagi lewat lubang sekitar kemaluan.

Tiga hari sebelum masuk rumah sakit pasien dirawat di RS swasta di jogjakarta untuk dilakukan pembersihan (washing) pada lubang sekitar kemaluan oleh karena riwayat operasi anoplasty e/c atresia ani dengan fistel rectovaginal. Setelah dilakukan pemeriksaan oleh dokter spesialis anak, maka direncanakan operasi kembali, namun karena pertimbangan dengan adanya kelainan jantung maka dirujuk ke RS Sardjito.

Pasien lahir dari seorang ibu usia 32 tahun (G₁P₁A₀), cukup bulan, dengan partus spontan ditolong oleh bidan. Dari anamnesis riwayat pemeriksaan antenatal care rutin dilakukan di bidan. Riwayat keluar mekonium lebih dari 24 jam, dimana

dari keterangan ibu baru keluar setelah 3 hari, dan keluarnya lewat lubang sekitar kemaluan.

Pada pemeriksaan fisik di UGD didapatkan keadaan umum pasien sedang, gerakan aktif, dan menangis cukup kuat, HR : 147x/menit, RR : 32x/menit, suhu : 36,7C. Dari pemeriksaan auskultasi regio thoraks didapatkan bising sistol di parasternal kiri setinggi SIC 4-5, serta adanya jari tabuh. Riwayat operasi pembuatan anus (anoplasty) 4 bulan sebelum masuk RS Sardjito di RS Swasta. Saat itu dirawat kurang lebih 8 hari dan dinyatakan sudah baik kemudian dipulangkan.

Tabel 3. Pemeriksaan Penunjang

Pemeriksaan Penunjang:		
Hb : 13,7	Na : 133	PPT : 11,4 (12,9)
AL : 8,4	K : 3,4	INR : 0,77
Hct : 43,5	Cl : 101	APTT : 30,5 (29,2)
AT : 547 Bun : 7	GDS : 78	
AE : 5,4	Cr : 0,54	Alb : 3,4
AGD :		
FiO2 : 0,21	SaO2 : 94,2	
pH : 7,42	BE : -4	
PaCO2 : 32,7	HCO3 : 18,6	
PaO2 : 75	AaDo2 : -	
Rongent thorak :		
Tak tampak kelainan pada pulmo		
Konfigurasi cor dalam batas normal		

Echocardiografi :

Situs solitus, AV-VA concordance
 Drainase v pulmonal normal
 Tampak dilatasi RV
 Tampak VSD outlet besar bidirectional shunt dengan overriding aorta
 Tampak pulmonal stenosis berat, PG 64 mmHg, diameter LPA 5,5mm dan RPA 6,7mm, tampak kolateral.
 Kontraktilitas LV baik
 Arkus aorta di kiri, tak tampak CoA dan PDA

Kesimpulan : Tetralogi of Fallot

Penatalaksanaan Anestesi :

Setelah pasien tiba di GBST kemudian dimasukkan ke kamar operasi dan dipasang alat monitor : tekanan darah, EKG, dan saturasi. Sebelumnya telah dilakukan pengecekan dan semua dapat berfungsi dengan baik.

Pasien diberikan premedikasi dengan midazolam 0,5 mg, induksi dengan ketamin 5 mg, fasilitas intubasi dengan rokuronium 2,5 mg. Pemeliharaan dengan menggunakan sevoflurane, O2 dan fentanyl intermitten serta nafas control dengan rokuronium 1 mg / 30 menit.

Operasi berlangsung ± 1,5 jam dengan hemodinamik durante operasi stabil, perdarahan ± 5 cc, urin output ± 20 cc, cairan masuk kristaloid ± 80 cc, paska operasi pasien kembali ke bangsal.

Tabel 4. Perkembangan selama perawatan di NICU

Hari	Klini	Lab	Program	Masalah
0	KU : sedang B1: Clear, terpasang NK O2 2 lt/mnt, RR 26-28 x/mnt, Vesikuler +/-, RBB -/-, whz - B2: TD 105/50 mmHg MAP 135 mmHg HR 130x / mnt SaO2 84-88 %, bising sistol (+), gallop (-). B3: gerak aktif, Pupil isokor 3mm/3mm, RC + / + B4 : Supel, peristaltik (+) menurun, H / L ttb, luka operasi tertutup verban, colostomy (+) B5: terpasang DC dengan Uo= 1,2 cc/kg/jam B6: Ext : Sianosis (-), Pucat (-), oedem (-) , dingin (-), clubbing finger (+) Ass : - Post laparatomy colostomy e/c atresia ani dengan fistel rectovaginal hari ke-0	AL : 10,8 AE : 4,2 HB : 13,3 Hmt : 40,7 Plt : 517 SGOT : 32 SGPT : 31 Bun : 8 Creat : 0,47 GDS : 95 Alb : 3,09 Na : 139 K : 3,8 Cl : 104	Intake Enteral : Diet ASI 8x50 cc Intake Parenteral : - Lain lain Head up 30 derajat Obat Parenteral : Cefotaxim 2x250 mg Metronidazol 3x75 mg Fentanyl titrasi Ranitidin 2x5 mg Ventilasi : Spontan, terpasang NK 2 lt/mnt. Lain-lain : Rawat luka dan colostomy	

Hari	Klini	Lab	Program	Masalah
1	<p>KU : baik, gerak aktif</p> <p>B1 : terpasang NK 2 lt/menit, RR : 26-28x/mnt, ves +/+, Rh-/-, Wh -/-</p> <p>B2 : TD100 / 55 mmHg MAP 143 mmHg HR 126x / mnt SaO2 88-90 %, S 1-2 murni, bising sisto (+), gallop (-)</p> <p>B3 : gerak aktif, Pupil isokor 3mm / 3mm Reflek cahaya + / +</p> <p>B4 : Supel, peristaltik (+), H / L ttb, luka operasi tertutup verban, colostomy (+)</p> <p>B5 : terpasang DC, urin output : 1 cc/kgBB/jam</p> <p>B6 : Ext : Sianosis (-), Pucat (-), oedem (-) , dingin (-), clubbing finger (+)</p> <p>Ass : Post laparatomy colostomy e/c atresia ani dengan fistel rectovaginal hari ke-1.</p>	<p>Hb : 12,8</p> <p>AE : 4,6</p> <p>AL : 9,0</p> <p>Hct : 40</p> <p>AT : 503</p>	<p>Intake Enteral Diet ASI 8x50 cc</p> <p>Intake Parenteral : -</p> <p>Lain lain : Head up 30 derajat Rawat luka dan colostomy</p> <p>Obat Parenteral : Cefotaxim 2x250 mg Metronidazol 3x75 mg Fentanyl titrasi Ranitidin 2x5 mg</p> <p>Ventilasi Spontan NK 2 lt/mnt</p>	

C. PEMBAHASAN

Anamnesis pada pasien ini diperlukan untuk menilai seberapa berat derajat kelainan yang terjadi. Dari anamnesis diketahui bahwa kondisi jantung pasien ini masih terkompensasi, hal tersebut ditandai dengan aktifitas masih aktif, tidak ada riwayat biru-biru kecuali pada saat menangis keras. Pasien ini juga menderita hipoksia yang kronis, ditandai dengan adanya jari tabuh, nilai Hb dan hematokrit yang lebih tinggi dari nilai normal.

Pemeriksaan tambahan pada pasien ini meliputi rongent thoraks dan echocardiografi. Pada rongent thoraks tidak ditemukan adanya kardiomegali, begitu juga paru terkesan normal, tidak dijumpai adanya bendungan.

Pemeriksaan echocardiografi memberikan informasi yang cukup lengkap dengan kesimpulannya adalah tetralogi of fallot dengan ditemukan VSD besar, pulmonal stenosis berat, overriding aorta, serta dilatasi ventrikel kanan. Informasi yang harus didapatkan oleh seorang anesthesiologist dari echocardiografi yang penting adalah derajat stenosis, adanya kolateral yang memungkinkan aliran darah dari jantung ke paru, adanya patent ductus arteriosus (PDA), derajat berat ringannya gradien tekanan dan arah aliran pintas intrakardiak. Pada pasien ini didapatkan VSD besar, stenosis pulmonal berat dengan *Pressure*

Gradient 64 mmHg dimana ini termasuk stenosis yang sedang-berat.

Persiapan anestesi pada pasien ini cukup optimal karena pasien akan direncanakan operasi elektif, dimana sebelumnya telah mondok di RS selama 3 hari. Dari persiapan operasi yang telah dilakukan, didapatkan keadaan umum pasien baik, gerakan cukup aktif, menangis kuat, tidak ada keluhan sesak nafas, batuk ataupun demam. Menghindari terjadinya dehidrasi dengan cara pemberian cairan intravena selama di bangsal. Dan yang lebih penting adalah menjaga jangan sampai pasien ini menangis karena dapat mencetuskan terjadinya serangan sianotik.

Pada pasien ini dipilih teknik anestesi dengan general anestesi, teknik semiopen, menggunakan ET no 4 uncuff, nafas kontrol. Diberikan premedikasi midazolam 0,5 mg, induksi ketamin 5 mg, fasilitas intubasi dengan rokuronium 2,5 mg. Pemeliharaan dengan sevoflurane, oksigen dan fentanyl intermiten, serta nafas kontrol dengan rokuronium 1 mg/30 menit. Premedikasi dengan midazolam 0,5 mg bertujuan untuk memberikan sedasi dengan onset sekitar 30-60 detik disertai dengan efek amnesia. Hal ini penting terutama pada pasien dengan TOF untuk mencegah supaya pasien tidak menangis sehingga dapat mencetuskan serangan sianotik. Dosis midazolam yang dapat menyebabkan

depresi ventilasi yaitu dosis induksi 0,1-0,2 mg/kgBB, disertai dengan efek depresi terhadap sistem saraf pusat. (Stoelting RK & Hillier, 2006)

Induksi dengan ketamin 1-2 mg/kgBB dapat meningkatkan oksigenasi arteri terkait dengan meningkatnya aliran darah pulmonal serta peningkatan dari SVR. Hal itu terjadi karena menurunnya magnitud / aliran dari kanan ke kiri, walaupun diduga bahwa ketamin dapat meningkatkan PVR namun secara klinis ternyata tidak signifikan. Aliran dari kanan ke kiri pada TOF dapat meningkat dipengaruhi oleh : 1) Penurunan SVR, 2) Peningkatan PVR, 3) Peningkatan kontraktilitas myocard yang dapat menyebabkan obstruksi pada infundibuler sehingga mengganggu ejeksi dari ventrikel kanan. Disebutkan bahwa resistensi aliran darah arteri pulmonal relatif tetap sehingga aliran dari shunting lebih banyak tergantung pada SVR⁷.

Intubasi endotracheal dengan menggunakan pelumpuh otot golongan non depolarisasi yaitu rokuronium karena tidak menyebabkan pelepasan histamin sehingga memiliki efek yang minimal terhadap perubahan kardiovaskuler. Yang perlu diperhatikan bahwa pada pasien dengan TOF, pemberian obat-obatan secara intravena sebaiknya diberikan dengan titrasi, sebab dengan adanya pirau dari kanan ke kiri menyebabkan onset yang lebih cepat karena tidak melewati sirkulasi paru.

Anestesi umum memberikan keuntungan induksi anestesi yang cepat dan dapat menjaga resistensi vaskuler sistemik. Selama induksi, darah arteri dapat terjadi desaturasi yang cepat walaupun telah dilakukan preoksigenasi yang adekuat. Ketamin dapat meningkatkan tekanan darah arteri dan kardiak output dan tidak terlihat menimbulkan hipoksemia bahkan dengan adanya shunting dari kanan ke kiri intrakardiak.

Yang harus diperhatikan pada periode paskabedah adalah mencegah penurunan SVR dan peningkatan tonus simpatis, sehingga pada pasien ini harus dicegah terjadinya asidosis, hipoksia, hiperkarbi dan nyeri. Nyeri yang terjadi harus diatasi segera karena dapat memicu spasme pada infundibulum yang akan menyebabkan *hypercyanotic spell*. Selain itu penatalaksanaan nyeri pada pasien ini bermanfaat untuk :

1. Memperbaiki fungsi respirasi.
2. Membuat pasien nyaman
3. Mempercepat penyembuhan.
4. Menurunkan beban jantung.
5. Mencegah spasme infundibulum.

Manajemen nyeri paskaoperasi menggunakan fentanyl 1 mcg/kgBB/jam. Fentanyl mempunyai keuntungan tidak menyebabkan pelepasan histamin, bahkan pada penggunaan dosis besar sekalipun. Namun perlu hati-hati pada pemakaian dosis besar (10 mcg/kgBB) karena dapat menyebabkan depresi pernafasan dan juga depresi pada baroreseptor sinus karotis yang mengontrol denyut jantung sehingga dapat menyebabkan bradikardi. Pada neonatus hal tersebut berakibat hipotensi karena kardiak output pada neonatus sangat tergantung kepada frekuensi denyut jantung⁷.

D. KESIMPULAN

Pengelolaan anestesi pada anak dengan Tetralogy of Fallot untuk operasi non jantung memiliki kekhasan untuk kelainan yang dialami. Pengelolaan anestesi yang kita lakukan hendaknya tidak memperberat kelainan yang sudah ada dan harus memberikan suatu sumbangan untuk memperbaiki oksigenasi selama anestesi dilakukan. Profil fisiologi jantung paling baru adalah sangat penting untuk menentukan arah pintasan dan juga pengelolaan anestesi. Pasien, ahli bedah, dan ahli anak sebaiknya juga mengetahui antisipasi komplikasi dari anestesi atau pembedahan. Sangat penting untuk diingat bahwa nyeri postoperasi dengan peningkatan katekolamin dapat mempengaruhi tahanan vaskuler dan juga arah pintasan.

DAFTAR PUSTAKA

1. Cote Charles J, Ryan J.F, Todres D, Goudsouzian N.G, *Anesthesia for Children with heart Disease in A Practice of Anesthesia for Infants and Children*, 2nd Ed, W.B saunders Company, Philadelphia, 1993, 291-306.
2. Morgan G.E, Mikhael M.S, Murray M.J, *Anesthesia for Patients with cardiovascular Disease in Clinical Anesthesiology*, 4th Ed, McGraw-Hill Company, USA, 2006, 478-484.

3. Krane E, Anesthesia in Children with Congenital Heart Disease in *Pediatric Anesthesia and Pain Management*, Lucile Packard Children's Hospital, Stanford University Medical Center, 1997, 11-15.
 4. Hines Roberta L, Marschall Katherine E, Cyanotic Congenital Heart Disease in *Stoelting's Anesthesia and Co-Existing Disease*, 5th Ed, Elsevier Churchill Livingstone, Philadelphia, 2008.
 5. Barash Paul G, Cullen B.F, Stoelting R.K, Anesthesia for Children with Congenital Heart Disease in *Cinical Anesthesia*, 5th Ed, Lippincot Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 927-931.
 6. Jacob,R., Charles J Cote, The Anaesthetic Management of Children with Common Congenital Heart Disease for non-cardiac Surgery In : *Understanding Paediatric Anaesthesia*. 2nd Ed, BI publications Pvt Ltd, New Delhi, 2008, 111-120.
 7. Stoelting Robert K, Simon C Hillier, Benzodiazepines in *Pharmacology & Physiology in Anesthetic Practice*, 4th Ed, Lippincot Williams & Wilkins, Philadelphia, 2006, 142-146.
-