

TINJAUAN PUSTAKA

ANESTESI PADA PASIEN ANAK DENGAN PENYAKIT JANTUNG KONGENITAL ASIANOTIK (PDA, ASD, VSD)

Bhirowo Yudo Pratomo, Juni Kurniawaty, Kristina Setiandari*

Konsultan Anestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM / RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

**Peserta PPDS I Anestesiologi dan Terapi Intensif FK UGM / RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta*

ABSTRAK

Penyakit jantung kongenital merupakan kelainan kongenital pada anak yang banyak dijumpai. Mortalitas akan meningkat pada pasien yang berusia < 6 bulan, status emergensi, lesi jantung yang kompleks dan pasien yang menjalani prosedur pembedahan mayor. Penyakit jantung kongenital yang banyak dijumpai dalam praktek sehari-hari di antaranya adalah yang digolongkan pada penyakit jantung asianotik dengan kelainan anatomi berupa atrial septal defect (ASD), ventricular septal defect (VSD) dan patent ductus arteriosus (PDA). Anestesi pada pasien anak dengan PDA, ASD dan VSD memerlukan pemahaman yang baik mengenai anatomi dan patofisiologi defek yang terjadi sehingga perencanaan manajemen anestesi dapat mengoptimalkan kondisi pasien serta mengurangi mortalitas maupun komplikasi yang terkait dengan anestesi.

Kata kunci : penyakit jantung kongenital, asianotik, anestesi

ABSTRACT

Congenital heart disease is a congenital anomaly in many children. Mortality will increase in patients <6 months of age, emergency condition, complex cardiac lesions and patients undergoing major surgical procedures. Congenital heart disease, which is common in everyday practice, is categorized into asianotic heart disease with anatomical abnormalities such as atrial septal defect (ASD), ventricular septal defect (VSD) and patent ductus arteriosus (PDA). Anesthesia in pediatric patients with PDA, ASD and VSD requires a good understanding of the anatomy and pathophysiology of defects that occur so that anesthesia management planning can optimize the patient's condition and reduce the mortality and complications associated with anesthesia.

Keywords : Congenital heart disease, asianotic, anesthesia.

A. PENDAHULUAN

Insidensi penyakit jantung kongenital di Amerika Serikat dilaporkan rata-rata sebanyak 8 tiap 1000 kelahiran hidup. Sedangkan di negara berkembang angka kejadian mencapai 1 tiap 125 kelahiran hidup. Dengan meningkatnya akses terhadap terapi dan pembedahan, kejadian penyakit jantung kongenital meningkat 1-5% setiap tahunnya¹

Meningkatnya jumlah kasus penyakit jantung kongenital yang memerlukan pembedahan meningkatkan resiko komplikasi baik akibat

pembedahan maupun komplikasi yang terkait dengan anestesi. Anak dengan penyakit jantung kongenital yang menjalani operasi lebih beresiko mengalami komplikasi yang terkait dengan anestesi. Data dari *Pediatric Perioperative Cardiac Arrest (POCA)* menunjukkan bahwa sebanyak 34% dari 373 kasus henti jantung yang terkait dengan anestesi terjadi pada pasien anak dengan penyakit jantung kongenital¹ Studi yang lain menyebutkan bahwa 87,5% dari 92.000 pasien pediatrik yang mengalami henti jantung perioperatif memiliki kelainan jantung

kongenital. Mortalitas akan meningkat pada pasien yang berusia < 6 bulan, status emergensi, lesi jantung yang kompleks dan pasien yang menjalani prosedur pembedahan mayor^{9,10}

Anestesi pada pasien anak dengan penyakit jantung kongenital memerlukan pemahaman yang baik tentang patofisiologi defek yang terjadi sehingga perencanaan dan manajemen anestesi dapat dilakukan dengan baik untuk mengoptimalkan kondisi pasien dan mengurangi resiko komplikasi yang terkait dengan anestesi

Penyakit jantung kongenital yang banyak dijumpai dalam praktek sehari-hari di antaranya adalah yang digolongkan pada penyakit jantung asianotik dengan kelainan anatomi berupa *atrial septal defect (ASD)*, *ventricular septal defect (VSD)* dan *patent ductus arteriosus (PDA)*. Kelainan ini merupakan defek yang paling banyak terjadi pada anak dengan penyakit jantung kongenital sehingga pemahaman akan penyakit ini serta kewaspadaan yang terkait dengan penatalaksanaan anestesi pada pasien ini sangat diperlukan.

B. TINJAUAN PUSTAKA

Klasifikasi Penyakit Jantung Kongenital

Penyakit jantung kongenital sangat bervariasi jenisnya. Untuk memudahkan dalam memahami dan menangani pasien dengan penyakit jantung kongenital, maka dilakukan penggolongan berdasarkan aliran darah, jenis obstruksi dan status fisik pasien

Penyakit jantung kongenital berdasarkan aliran darah dibagi menjadi beberapa kelompok, yaitu:

1. Penyakit jantung kongenital dengan peningkatan aliran darah pulmonal.
Yang termasuk dalam kelompok ini antara lain: *Atrial Septal Defect (ASD)*, *Ventricular Septal Defect (VSD)*, *Patent Ductus Arteriosus (PDA)*
2. Penyakit jantung kongenital dengan penurunan aliran darah pulmonal, contoh: *Tetralogy of Fallot (TOF)*, *Pulmonal atresia*, *Tricuspid atresia*, *Ebstein anomaly*
3. Penyakit jantung kongenital tanpa adanya perubahan aliran darah, namun terdapat

obstruksi aliran darah baik di sirkulasi sistemik maupun pulmonal, antara lain: *stenosis aorta*, *stenosis pulmonal*, *coarctatio aorta*

4. Penyakit jantung kongenital di mana tidak terdapat pertukaran darah pulmonal sistemik seperti pada *Transposition of Great Artery (TGA)*

Pada dua kelompok pertama terdapat aliran darah melalui pintasan/*shunt* yang disertai obstruksi (*complex shunt*) maupun tidak disertai obstruksi (*simple shunt*), sedangkan pada kelompok ketiga tidak terdapat adanya *shunt*.

Penyakit jantung kongenital berdasarkan penampilan klinis dibagi menjadi pasien dengan manifestasi sianosis dan gagal jantung. Sianosis terutama didapatkan pada pasien dengan penurunan aliran darah pulmonal atau pencampuran darah sistemik-pulmonal yang tidak adekuat seperti pada *Tetralogy of Fallot*, *Pulmonal atresia*. Gagal jantung didapatkan pada pasien dengan peningkatan aliran darah pulmonal seperti *Atrial Septal Defect (ASD)*, *Ventricular Septal defect (VSD)*, *Patent Ductus Arteriosus besar*, *Transposition of Great Artery (TGA)*^{2,3}

Penyakit jantung kongenital juga dapat digolongkan menjadi penyakit jantung sianotik dan asianotik. Penyakit jantung sianotik merupakan istilah untuk kelompok dengan defek struktur dan fungsi jantung atau pembuluh darah besar yang menghalangi aliran darah normal dari bagian kanan ke bagian kiri sistem sirkulasi. Kelainan yang termasuk dalam kelompok ini yaitu *Tetralogy of Fallot*, *Transposition of the great arteries (TGA)*, *Ebstein anomaly*, *Tricuspid atresia*, *total anomalous pulmonary venous return (TAPVR)*, *stenosis pulmonal* dan *truncus arteriosus*¹¹.

Penyakit jantung asianotik merupakan istilah untuk defek jantung kongenital di mana terdapat defek pada dinding yang memisahkan ruang jantung, atau terjadi obstruksi katup atau arteri. Penyakit jantung tipe asianotik meliputi: *patent ductus arteriosus (PDA)*, *coarctation of the aorta*, *atrial septal defect (ASD)*, *ventricular septal defect (VSD)*, *atrioventricular septal defect (AVSD)*, *stenosis aorta* dan *stenosis pulmonal*¹²

Tabel 1. Klasifikasi Penyakit Jantung Kongenital⁶

Kategori	Sianosis	Aliran darah pulmonal	Contoh
<i>Left to right shunt</i>	Tidak	Meningkat	VSD, ASD, PDA
<i>Right to left shunt</i>	Ya	Menurun	TOF, atresia pulmonal
<i>Left-sided obstructive lesions</i>	Tidak	Normal	CoA, stenosis aorta, stenosis mitral
<i>Right sided obstructive lesions</i>	Tidak*	Normal	Stenosis pulmonal
<i>Regurgitant lesions</i>	Tidak	Normal	Ebstein's anomaly
<i>Mixing lesions</i>	Ya	Bervariasi	TGA, truncus arteriosus, TAPVR
<i>Single ventricle lesions</i>	Ya	Bervariasi	Atresia tricuspid, HLHS

*Sianosis dapat terjadi bila disertai defek septum
 Sumber: Andropolous DB. *Anesthesia for congenital heart disease*. 2nd ed. Willey-Blackwell. 2010

Tabel 2. Insidensi Penyakit Jantung Kongenital⁶

Lesi	Insidensi (%)
Ventricular Septal Defect	20.1
Atrial Septal Defect	16.8
Valvar Pulmonic Stenosis	12.6
Patent Ductus Arteriosus	12.4
Tetralogy of Fallot	7.0
Coarctation of Aorta	6.8
Valvar Aortic Stenosis	5.5
Atrioventricular Septal Defect	3.9
Transposition of the Great Vessels	3.6

Sumber: Andropolous DB. *Anesthesia for congenital heart disease*. 2nd ed. Willey-Blackwell. 2010

1. Patent Ductus Arteriosus

a. Angka Kejadian

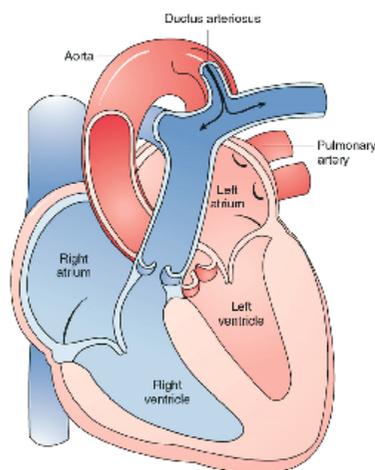
Ductus arteriosus merupakan komponen penting pada sirkulasi normal fetus. Ductus ini akan menutup secara fungsional dalam 10-15 jam setelah kelahiran dan akan tertutup secara permanen oleh thrombosis, proliferasi intimal dan fibrosis dalam 2-3 minggu pertama setelah kelahiran. Penutupan fungsional diawali oleh beberapa mekanisme termasuk aerasi paru, hilangnya prostaglandin yang diproduksi plasenta, peningkatan PO₂ arterial dan pelepasan substansi vasoaktif (bradikinin, tromboksan dan katekolamin endogen).

Patent Ductus Arteriosus persisten terisolasi terjadi pada 1: 2500 sampai 1: 5000 kelahiran hidup. Kejadian lebih tinggi pada kelahiran prematur serta pada wanita terjadi 2-3 kali lebih banyak dibanding pria. PDA juga merupakan bagian dari kelainan jantung kongenital kompleks dan pada umumnya merupakan sumber aliran darah pulmonal maupun sistemik pada pasien dengan kelainan *single ventricle* fungsional sebelum dilakukan koreksi paliatif.

b. Anatomi

Secara embriologis, ductus arteriosus berasal dari bagian distal dari salah satu dari enam pasang arkus aorta. PDA menghubungkan aorta descendens dan arteri pulmomalis. PDA pada umumnya berasal dari aorta di sebelah distal arteri subclavia kiri dan menempel pada arteri pulmonalis kiri^{2,3}.

Ductus arteriosus secara struktur berbeda dengan jaringan vaskuler pada aorta dan arteri pulmonalis. Jaringan internal media tidak tersusun atas serabut elastic melainkan terdiri dari otot polos yang tersusun baik secara longitudinal maupun sirkumferensial. Duktus akan konstiksi bila PaO₂ meningkat. Respon ini akan tampak nyata pada fetus yang matur. Namun pada neonates preterm, lapisan muscular ini tebal dan kontraktilitasnya rendah. Selain itu metabolisme prostaglandin yang kurang efisien oleh jaringan paru yang imatur juga memicu terjadinya patensi¹⁵



Gambar 1. Anatomi Patent Ductus Arteriosus
Source: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 92

c. Patofisiologi

Pada fetus, darah dari ventrikel kanan dialirkan melalui ductus arteriosus ke aorta descendens untuk menghindari pembuluh darah pulmonal yang resistensinya besar. Hal ini juga membantu agar perfusi fetus tetap adekuat pada kondisi cardiac output yang menurun.

Patofisiologi PDA serupa dengan VSD atau lesi lain dengan predomnan shunting dari kiri ke kanan. Baik aliran shunting maupun edema pulmonum akan meningkatkan kerja jantung kanan. Pembesaran atrium kiri dapat membuka foramen ovale dan meningkatkan shunting dari kiri ke kanan. Aliran shunting ditentukan oleh kapasitas ductus untuk menahan aliran dari aorta ke arteri pulmonalis. Apabila ukuran ductus cukup besar, aliran darah melalui shunting ditentukan oleh rasio resistensi vaskuler paru terhadap resistensi vaskuler sistemik^{2,3}. Akibat aliran shunting ini maka akan terjadi peningkatan aliran darah paru, penurunan tekanan darah, *respiratory compromise*, serta penurunan tekanan diastolik yang apabila terjadi bersamaan dengan anemia akan menurunkan aliran darah ke miokard yang dapat menyebabkan ischemia²⁵.

Derajat shunting dari kiri ke kanan tergantung pada beberapa faktor, yaitu dimensi

aktual shunting dan perbandingan relatif PVR dan SVR. Dimensi shunting yang penting meliputi diameter dan panjang PDA. Koneksi yang lebih pendek dengan diameter besar menghasilkan resistensi yang lebih rendah dan memungkinkan aliran yang lebih banyak. Pasien dengan PDA besar, aliran diastolik akan mengalir ke arteri pulmonalis sehingga menyebabkan tekanan diastolik aorta yang lebih rendah yang akan meningkatkan resiko iskemia miokard terutama pada kondisi anemia dan SVR yang rendah.⁶

Beberapa mekanisme kompensasi pada PDA untuk menjaga kinerja miokard di antaranya: mekanisme Frank-Starling, sistem saraf simpatis dan hipertrofi miokard. Peningkatan output simpatis akan menstimulasi otot jantung dan kelenjar adrenal sehingga terjadi peningkatan denyut jantung dan produksi keringat yang terkait dengan PDA²⁵.

Konsekuensi akibat adanya PDA yang tidak dikoreksi tergantung pada berbagai faktor. PDA yang kecil mungkin tidak dikenali dan tidak secara signifikan mempengaruhi hemodinamik. Makin besar PDA atau shunting dari kiri ke kanan maka makin besar resiko berkembang menjadi gagal jantung kongestif, hipertensi pulmonal, dan pada kasus yang ekstrim terjadi sebaliknya arah shunting dari kanan ke kiri. Pada neonatus yang prematur, PDA meningkatkan morbiditas akibat *respiratory distress syndrome* yang terkait, *necrotizing enterocolitis* dan perdarahan intrakranial⁶.

d. Pemeriksaan Fisik

Pada shunting yang besar impuls ventrikel kiri dapat menjadi hiperdinamik. *Thrill* didapatkan pada batas kiri atas sternum dan pada *suprasternal notch*. Suara jantung 1 pada umumnya normal dan suara jantung 2 tertutup murmur. Pada kebanyakan kasus murmur yang kontinyu terdengar paling baik di batas kiri atas sternum. Murmur dimulai pada waktu sistole dan berupa murmur *crescendo* kemudian berlanjut sampai ke fase diastole berupa murmur *decrecendo*. Murmur kontinyu

pada PDA bervariasi intensitasnya yaitu grade I-V/VI. Terdapat variasi murmur tiap denyutnya sehingga murmur ini disebut *machinery murmur*. *Multiple ejection click* pada umumnya dijumpai pada saat murmur dan ini merupakan karakteristik PDA. Murmur tidak berubah dengan perubahan posisi¹³

e. Pemeriksaan Penunjang

Roentgen Thorax

Pemeriksaan roentgen thorax pada defek yang kecil dapat menunjukkan ukuran jantung yang normal, dengan corakan vascular paru yang normal. Pada defek berukuran sedang dan besar didapatkan pembesaran atrium kiri dengan peningkatan aliran darah pulmonal. Pada paru-paru dapat terjadi kolaps dengan proses inflamasi sekunder.¹³

Elektrokardiogram

Pemeriksaan elektrokardiogram dapat menunjukkan pembesaran atrium dan ventrikel kiri yang tergantung pada ukuran defek. Hipertrofi biventrikuler dapat terjadi defek yang besar dan hipertrofi ventrikel kanan pada pasien dengan penyakit obstruktif vaskular paru.¹³

Echocardiogram

Pemeriksaan echocardiogram menunjukkan pembesaran atrium dan ventrikel kiri yang tergantung pada ukuran defek. Kontraksi ventrikel kiri pada umumnya normal, kecuali bila terdapat disfungsi miokard berat. Echocardiografi Doppler menunjukkan karakteristik pola aliran diastolik pada arteri pulmonalis.¹³

Pembedahan

Pada neonatus, terapi pembedahan pada umumnya diperuntukkan bagi pasien yang gagal diterapi dengan indomethacin. Pilihan pembedahan meliputi posterolateral thoracotomy dengan ligasi atau pembagian PDA atau *video-assisted thoracoscopic surgery* (VATS). Mortalitas dan morbiditas pembedahan lebih tinggi dijumpai pada neonatus yang

prematurn. Komplikasi pembedahan meliputi perdarahan, *chylothorax*, paralisis plika vokalis (cedera nervus laringeus rekurens), pneumothoraks, atelectasis, rekurensi patensi, ligasi arteri pulmonalis atau aorta descendens.⁶

Teknik Penutupan Transkateter

Berbagai metode kateterisasi telah dikembangkan untuk menutup PDA tanpa pembedahan. Teknik ini meliputi *the Gianturco coils*, *the Gianturco-Grifka coil bag* dan *the Amplatzer duct occluder*. Metode ini cukup aman, efektif dan efisien bila dibandingkan dengan penutupan secara pembedahan. Resiko yang dapat terjadi dari teknik ini meliputi aritmia, embolisasi perangkat yang digunakan, serta penutupan yang kurang sempurna. Selain itu juga terdapat keterbatasan ukuran pada neonatus yang kecil.⁶

f. Pertimbangan Anestesi

Volume distribusi untuk banyak obat seperti gentamicin, Vancomycin, Amikacin dan Fentanyl meningkat pada pasien dengan PDA. Antibiotik profilaksis perlu diberikan baik pada tindakan koreksi dengan kateterisasi maupun pembedahan. Pasien infant dengan PDA pada umumnya mendapatkan terapi diuretik dengan restriksi cairan dan seringkali menunjukkan ketidakstabilan tekanan arteri sistemik selama operasi. Premedikasi dapat diberikan pada pasien infant atau anak yang lebih besar tetapi tidak pada pasien neonatus¹⁵

Karena resiko robeknya pembuluh darah dapat terjadi selama pembedahan maka akses intravena dua jalur dengan ukuran yang besar direkomendasikan untuk memfasilitasi resusitasi cairan sekaligus menyediakan akses terpisah untuk obat-obatan inotropik¹⁵.

Manajemen anestesi pada ligasi PDA tergantung pada berbagai faktor seperti kondisi klinis pasien, prematuritas, penyakit penyerta, berat badan dan teknik pembedahan^{3,6}. Monitoring tekanan intraarterial secara rutin tidak diindikasikan. Monitoring tekanan darah noninvasif, pulse oksimetri dan kapnograf cukup adekuat pada kebanyakan pasien. Lokasi

monitoring noninvasif sangat menentukan. Ukuran PDA, aorta dan arteri pulmonalis dapat serupa sehingga operator akan melakukan tes oklusi sebelum melakukan ligasi. Penempatan pulse oksimetri pada ekstremitas bawah dan manset tekanan darah pada lengan kanan akan memungkinkan ahli anestesi untuk menilai aliran aorta *ascendens* dan *descendens*. Lebih optimal lagi apabila digunakan dua pulse oksimetri yang ditempatkan di area preduktal dan postduktal¹⁵ Monitoring menggunakan monitoring standar dengan pulse oksimetri dipasang pada ekstremitas atas dan bawah untuk membantu mendeteksi terjadinya ligasi aorta *descendens*. Pemasangan monitor tekanan darah noninvasif pada ekstremitas atas dan bawah akan membantu menentukan apakah ligasi PDA menyebabkan *coarctatio aorta*. Oklusi arteri pulmonalis ditandai dengan penurunan saturasi yang diikuti dengan peningkatan ET_{CO_2} . Pada PDA yang terisolasi, ligasi yang tepat ditandai dengan hilangnya murmur dan peningkatan tekanan diastolik. Efek pada tekanan sistolik bervariasi dan pada umumnya bersifat sementara¹⁵ Pada pasien dengan penyakit penyerta, monitoring tekanan intra arterial dapat digunakan juga untuk pemeriksaan gas darah, elektrolit, hematocrit dan status asam basa.^{3,6}

Teknik anestesi untuk pembedahan ligasi PDA bervariasi, bagaimanapun juga neonatus prematur membutuhkan anestesi dan analgesia yang adekuat untuk mencegah stress lebih lanjut. Opioid dosis tinggi (50 mcg/kg fentanyl) sering digunakan. Pada pasien pediatrik yang berusia lebih besar, pilihan teknik anestesi sebaiknya dapat memungkinkan dilakukan ekstubasi di akhir pembedahan. Analgesia postoperatif yang adekuat penting untuk meningkatkan respirasi dan meminimalkan komplikasi pulmonal. Analgesia narkotik intravena, *patient-controlled analgesia*, *intercostal nerve block*, *intrapleural local anesthesia* dan epidural analgesia merupakan pilihan yang efektif.

Teknik pembedahan dengan VATS membutuhkan pertimbangan anestesi yang

khusus. Isolasi paru dapat meningkatkan akses pembedahan terutama untuk teknik VATS, tetapi teknik ini membutuhkan ventilasi dengan 100% oksigen inspirasi untuk menjaga oksigenasi. Sebelum dilakukan isolasi paru, perlu dilakukan upaya untuk mengurangi shunting dari kiri ke kanan dengan cara menjaga atau meningkatkan tonus vaskuler pulmonal, meminimalkan FiO_2 dan menjaga $PaCO_2$ antara 40 dan 50.^{2,3,6}

Manajemen jalan nafas yang optimal memungkinkan dilakukan *single lung ventilation*. Kemampuan untuk mengendalikan inflasi paru pada area pembedahan sangat penting. Hal ini bukan merupakan masalah pada anak yang cukup besar karena dapat menggunakan *double lumen endotracheal tube*. Namun pada pasien neonatus atau infant hal ini merupakan tantangan. Paru-paru dapat dibuat kolaps dengan menginsersikan endotracheal tube lebih dalam ke bronchus utama. Bronchial blocking tube sebaiknya digunakan pada paru yang tidak diventilasi untuk memungkinkan pemberian tekanan positif akhir ekspirasi (PEEP) bila diperlukan. *Single lumen tube* digunakan pada pasien yang berusia kurang dari 4 tahun. Setting ventilasi yang disarankan pada kondisi ini meliputi peningkatan FiO_2 sampai 100%, peningkatan laju respirasi sampai 100%, dan penurunan volume tidal sampai 50%. Beberapa ahli menggunakan hipotensi terkontrol dengan tekanan sistolik 60-75 mmHg untuk memfasilitasi *ductus clipping*. Hipotensi dapat dicapai dengan menggunakan agen anestesi maupun vasodilator yang berdurasi pendek.

Pasien neonatus pada umumnya mengalami ketidakstabilan hemodinamik akibat paparan anestesi inhalasi dan lebih menguntungkan teknik anestesi intravena menggunakan opioid seperti fentanyl dan juga benzodiazepine bersama dengan obat pelumpuh otot. Anestesi berbasis opioid mengurangi respon stress neonatus dan meningkatkan outcome post operatif.^{2,3}

Ligasi PDA pada neonatus sering dilakukan di NICU untuk menghindari resiko tambahan akibat transport pasien, perlunya perubahan ventilator dan paparan hipotermia.⁶

2. Atrial Septal Defek

a. Anatomi

Atrium kanan dan kiri normalnya terbagi oleh dua septum yaitu septum primum dan septum sekundum. Septum primum berkembang dalam minggu keempat dan septum sekundum berkembang dalam minggu kelima kehamilan. Septum sekundum membentuk sekat yang tidak lengkap dan menyisakan celah yang disebut foramen ovale. Septum primum menjadi katup dari foramen ovale. Terdapat lima tipe yang berbeda dari atrial septal defek, yaitu: (1) sekundum, (2) primum (3) sinus venosus (4) *patent foramen ovale* (5) *coronary sinus*.^{4,5,6}

b. Angka Kejadian

Atrial septal defek lebih sering dijumpai pada wanita dibanding pria dengan rasio 2:1. Atrial septal defek merupakan salah satu kelainan kongenital yang kejadiannya mencapai 5-10% dari keseluruhan defek jantung kongenital, di mana 80% di antaranya berupa ASD tipe sekundum. Kelainan berupa ASD dapat merupakan kelainan tunggal maupun bagian dari kelainan jantung kongenital lain^{4,5}

c. Patofisiologi

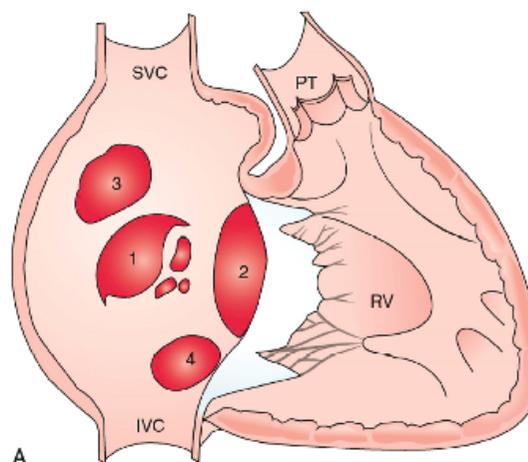
ASD menyebabkan shunting aliran darah dari kiri ke kanan, meningkatkan aliran darah ke jantung sebelah kanan. Ukuran defek serta rasio daya regang (*compliance*) ventrikel kiri dan ventrikel kanan akan menentukan banyaknya aliran darah yang menuju sirkulasi pulmonal. Defek yang terjadi dapat berukuran besar dan aliran darah pulmonal menjadi 3 atau 4 kali lebih banyak daripada aliran darah sistemik. Pasien tidak akan menunjukkan gejala kecuali pada defek di *ostium secundum*.^{2,3}

Banyaknya shunting pada level atrial tergantung pada dua faktor yaitu ukuran defek dan komplians relatif dari ventrikel kanan dan kiri. Shunting terjadi terutama pada saat diastolik ketika atrium berkontraksi dan katup atrioventrikuler terbuka dan menyebabkan

beban volume pada sistem kardiovaskular yang sesuai dengan banyaknya shunting.⁶

Atrial septal defek yang terisolasi pada umumnya tidak menimbulkan gejala pada bayi dan anak kecuali apabila terjadi peningkatan volume ventrikel kanan. Gagal jantung kongestif terjadi setelah dekade kedua atau ketiga karena overload volume ventrikel kanan yang terjadi secara kronis. Hipertensi pulmonal dapat terjadi pada 13% pasien yang tidak dioperasi yang berumur kurang dari 10 tahun, namun bagaimanapun juga perkembangan menjadi sindrom Eisenmenger jarang terjadi.^{3,6} Apabila gagal jantung kongestif terjadi pada masa bayi, maka harus dicurigai adanya kelainan lain yang menyertai³

Peningkatan ukuran atrium kanan dapat memicu aritmia atrial. Angka kejadian aritmia atrial pada pasien dengan Qp:Qs 2:1 atau kurang mencapai 11% sedangkan pada pasien dengan Qp:Qs 3:1 atau lebih mencapai 38%.



Gambar 2. Anatomi atrial septal defek

ASD types: 1: secundum; 2: primum; 3: superior sinus venosus; B: inferior sinus venosus. SVC = superior vena cava; IVC = inferior vena cava; RV = right ventricle; PT = pulmonary trunk. Source: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 95.

d. Pemeriksaan Fisik

Ventrikel kanan dan *right ventricular outflow tract impulses* akan meningkat dan

hiperdinamik. *Thrills* pada umumnya tidak didapatkan. Didapatkan split suara jantung kedua yang menetap (tidak bervariasi sesuai respirasi). Tanda ini merupakan karakteristik yang khas pada ASD. *Ejection systolic clicks* jarang didapatkan pada ASD. *Ejection systolic murmur* paling baik didengarkan pada batas kiri atas sternum, yang pada umumnya terdengar dengan intensitas grade II-III/VI. Murmur terjadi karena peningkatan aliran yang melewati katup pulmonal. *Mid-diastolic flow rumble* grade I-II/VI terdengar menggunakan bell stetoskop paling baik di batas kiri bawah sternum. Hal ini terjadi karena volume aliran yang besar melalui katup tricuspid. Aliran darah yang melalui ASD tidak menyebabkan murmur yang dapat terdengar.¹³

e. Pemeriksaan Penunjang

Roentgen thorax

Pemeriksaan roentgen thorax pada umumnya menunjukkan kardiomegali ringan sampai moderat, segmen arteri pulmonal utama yang prominen dan peningkatan *pulmonary vascular markings*^{5,13}



Gambar 3. Pemeriksaan roentgen thorax pada ASD

Sumber: Kaye AD, Stout TB, Padnos IW, Schwartz BG, Left to Right Cardiac Shunt: Perioperative Anesthetic Consideration, *M.E.J. Anesth* 21 (6), 2012

Elektrokardiogram

Pemeriksaan elektrokardiogram menunjukkan hipertrofi ventrikel kanan ringan

yang disebut pola *diastolic volume overload* dengan pola *rSR'* di lead precordial kanan.¹³

Echocardiogram

Pemeriksaan echocardiogram menunjukkan pembesaran ventrikel kanan dengan *paradoxical septal motion* yang dapat ditunjukkan dengan *M-mode echocardiogram*. Dengan menggunakan echocardiogram dua dimensional, defek dapat terlihat dengan jelas. Tipe ASD primum dan secundum juga dapat terlihat dengan pemeriksaan echocardiogram namun defek sinus venosus tidak dapat terlihat. Pemeriksaan dengan *pulsed Doppler* dan *color Doppler echocardiography* dapat menunjukkan aliran yang melewati defek.

d. Pembedahan

Penutupan ASD baik secara pembedahan maupun dengan kateterisasi direkomendasikan untuk mencegah emboli paradoksikal dan penyakit pembuluh darah pulmonal³. Pembedahan untuk memperbaiki ASD pada umumnya direkomendasikan pada usia 3 – 5 tahun. Penutupan spontan ASD secundum dapat terjadi pada 87% bayi pada tahun pertama kehidupan. Penutupan ASD kecil yang tidak bergejala masih kontroversial.⁶

Pembedahan dilakukan dengan mesin pintas jantung paru dan hipotermia ringan. Prosedur penutupan ASD dapat dilakukan dengan menggunakan teknik fibrilasi atau *aorta cross clamp*. Defek akan terlihat melalui atriotomi kanan. Defek dapat ditutup secara langsung bila terletak di *ostium secundum*, namun bila defek tersebut berukuran besar dapat dilakukan penutupan dengan patch. Penanganan defek yang terletak di sinus venosus adalah dengan memposisikan patch di mana darah dari vena pulmonalis yang mengalami anomaly akan dialirkan ke atrium kiri. Perbaikan defek yang terletak di *ostium primum* memerlukan patch dan perhatian terutama ditujukan pada cleft katup mitral, bila perlu jahitan dilakukan untuk memperbaiki kompetensi katup mitral. Perhatian khusus ditujukan pada bagaimana mengkoreksi defek-defek ini tanpa menyebabkan blok irama

jantung oleh karena pada tempat tersebut berjalan sistem konduksi atrioventrikular.³ Kejadian disritmia post operatif dilaporkan terjadi pada 23% pasien dengan 2% di antaranya memerlukan pacemaker paska pembedahan.^{3,6}

Terapi pembedahan konvensional meliputi sternotomi median dengan menggunakan CPB dengan angka mortalitas yang cukup rendah. Defek sinus venosus pada umumnya diperbaiki menggunakan patch. Teknik pembedahan invasif minimal melalui sternotomi parsial lebih disukai karena keuntungan secara kosmetik dengan morbiditas dan mortalitas yang sama dengan sternotomi komplit.⁶

e. Kateterisasi

Penutupan ASD transkateter di laboratorium kateterisasi jantung secara dramatis menurunkan jumlah pembedahan. Prosedur ini pada umumnya dilaksanakan dengan general anestesi dengan menggunakan TEE sebagai penunjuk untuk penempatan. Echocardiography intrakardiak menggunakan gambaran intravascular dua dimensi dapat menggantikan TEE dan kebutuhan general anestesi. Penutupan dengan metode transkateter merupakan teknik yang aman dan terkait dengan penurunan lama rawat di rumah sakit, bekas luka bedah yang minimal, menghindari penggunaan CPB dan mengurangi kebutuhan general anestesi.

f. Pertimbangan Anestesi

Premedikasi

Kebanyakan pasien yang menjalani pembedahan untuk perbaikan ASD merupakan pasien dewasa atau anak yang akan membutuhkan sedasi preoperatif. Obat-obatan oral, nasal atau rektal dapat digunakan. Injeksi intramuscular sebaiknya dihindari untuk menghindari stress pada pasien pediatric. Obat premedikasi yang digunakan pada umumnya adalah golongan benzodiazepine, opioid dan antikolinergik. Apabila akses intravena telah tersedia dapat digunakan midazolam dengan dosis 0,05-0,1 mg/kgBB supaya pasien lebih kooperatif. Pasien yang berusia kurang dari 1 tahun pada umumnya

tidak membutuhkan premedikasi. Pasien dengan disfungsi cardiac yang signifikan mungkin tidak dapat mentoleransi premedikasi karena efek hipoventilasi, hiperkarbia atau hipotensi sistemik yang dapat ditimbulkan.

Monitoring

Standar monitoring menurut *American Society of Anesthesiologist (ASA)* meliputi ECG, pulse oksimetri, *noninvasive blood pressure*, kapnografi, dan suhu (dua sisi). Monitoring tambahan meliputi *invasive blood pressure* melalui *arterial catheter* dan tekanan vena sentral melalui *percutaneous central venous catheter* yang ditempatkan sebelum operasi atau *right atrial catheter* yang ditempatkan pada saat pembedahan. Pemeriksaan laboratorium meliputi gas darah arterial, hematokrit, *ionized calcium*, *activated clotting time*, dan elektrolit sesuai indikasi. Echocardiografi intraoperative dapat digunakan untuk mendiagnosa adanya residual shunt, menilai fungsi ventricular, fungsi katup, status volume dan mendeteksi udara intracardiac.

Teknik induksi

Pada pasien bayi dan anak tanpa akses intravena induksi anestesi dapat menggunakan inhalasi anestesi volatile. Secara teori, induksi inhalasi dipercepat pada pasien dengan shunting kiri ke kanan karena fraksi alveolar lebih cepat mendekati konsentrasi yang terinhalasi. Halothane dan sevoflurane dapat digunakan untuk agen induksi. Sevoflurane lebih menguntungkan karena efek depresi myocard yang lebih ringan dibanding halothane. Setelah akses vena diperoleh maka teknik kombinasi yang meliputi agen inhalasi, opioid dan obat pelumpuh otot digunakan sebagai pilihan. Pada pasien yang sudah terpasang akses intravena, induksi dapat menggunakan obat intravena yaitu Thipental (2-5 mg/kgBB), Propofol (3-5 mg/kgBB) atau Ketamine (1-2 mg/kgBB). Obat pelumpuh otot nondepolarisasi digunakan untuk fasilitasi intubasi.

Pasien dengan ASD pada umumnya tidak bergejala dan tidak disertai hipertensi

pulmonal. Oleh karena itu induksi anestesi dapat disesuaikan apakah menggunakan teknik inhalasi ataupun intravena.⁶ Teknik anestesi yang digunakan harus disesuaikan dengan membatasi pemakaian narkotik dosis tinggi dan lebih menggunakan agen inhalasi sebagai agen pilihan anestesi. Pemberian cairan vena bebas udara juga harus benar-benar diperhatikan untuk mencegah emboli udara seperti pada defek jantung lainnya.³

Pemeliharaan anestesi

Teknik anestesi yang paling sering digunakan adalah kombinasi dari agen volatile, opioid intravena dan pelumpuh otot. Dosis total opioid yang diperlukan bergantung pada durasi prosedur pembedahan yang ditentukan oleh anatomi defek dan patofisiologi yang terkait. Morfin kurang disukai dibanding fentanyl karena efek pelepasan histamine yang ditimbulkan dapat menurunkan resistensi vaskuler sistemik.

Penggunaan agen inhalasi tunggal secara teori merugikan karena efek depresi miocard dan potensial menimbulkan disritmia. Penggunaan nitrous oxide bukan merupakan kontraindikasi, namun banyak ahli yang memilih untuk tidak menggunakan agen ini pada anak yang menjalani pembedahan defek kongenital karena potensial terjadi emboli udara yang dapat dipicu oleh penggunaan nitrous oxide

Apabila memungkinkan, sebaiknya dilakukan TEE intraoperatif sebelum insisi dilakukan karena pemeriksaan echocardiografi transtorakal kadang tidak mampu memvisualisasi keempat vena pulmonalis sehingga pemeriksaan ini penting untuk menyingkirkan kemungkinan PAPVR. Selama pembedahan TEE dapat membantu untuk menilai *deairing* jantung kiri dan adekuatnya perbaikan yang dilakukan.^{3,6}

Sebagian besar pasien memiliki fungsi miokard yang baik dan tidak memerlukan dukungan inotropik perioperatif. Rumatan anestesi dapat menggunakan agen inhalasi, intravena, regional anestesi, atau kombinasi. Pada ASD yang tanpa komplikasi disarankan untuk sedapat mungkin dilakukan ekstubasi

dini baik di kamar operasi maupun dalam 4 jam setelah operasi.³

Hal khusus yang harus diingat setelah pembedahan dilakukan adalah bahwa tekanan vena sentral pada pasien ASD tidak mencerminkan tekanan yang sesungguhnya. Atrium kanan sudah terbiasa menerima beban volume yang berlebihan dan akan berdilatasi dan lebih meregang (komplians menjadi lebih besar). Setelah penutupan ASD volume darah di atrium kanan akan menurun secara drastis sehingga tekanan vena sentral akan rendah pada pasien ini. Pasien akan mengalami overhidrasi bila kita memberikan cairan untuk mencapai tekanan vena sentral yang normal (CVP 8-10 mmHg) dan pasien dapat mengalami gagal jantung karena terlampauinya kurva *Frank-Starling*. Operator dapat memberikan informasi seberapa tinggi tekanan vena sentral yang diperlukan untuk menjaga agar pasien ini berada dalam kondisi normovolemia. Pemeriksaan klinis juga sangat penting, walaupun tekanan vena sentral yang ditunjukkan rendah namun bila pasien tidak mengalami takikardi, produksi urine cukup, tekanan darah optimal, maka berarti pasien tersebut berada dalam kondisi normovolemia

Masalah yang dapat terjadi paska pembedahan adalah aritmia atrial terutama fibrilasi atrium atau *paroxysmal atrium tachycardia* (PAT), blok irama jantung komplikat akibat penutupan defek di ostium primum, insufisiensi atau stenosis katup mitral setelah perbaikan cleft pada defek ostium primum, shunt dari kiri ke kanan yang persisten (residual), edema pulmonum bila pasien mengalami pemberian cairan atau transfusi berlebihan^{2,3}

3. Ventrikular Septal Defek

a. Angka Kejadian

Ventrikular septal defek merupakan defek jantung kongenital yang paling banyak dijumpai dengan angka kejadian antara 2,6-5,7 tiap 1000 kelahiran hidup. Ventrikular septal defek terkait dengan kelainan yang diwariskan meliputi trisomy 13, 18 dan 21, terkait VACTERL (*vertebral*,

vascular, anal, cardiac, tracheoesophageal, renal and limb anomalies) dan CHARGE (*coloboma, heart anomaly, choanal atresia, retardation and genital and ear anomalies*) syndrome.

Ventrikular septal defek dapat merupakan kelainan tunggal maupun bagian dari defek jantung kongenital yang kompleks. Secara embriologis ventrikel kiri dibentuk dari bagian ventrikuler bulbus cordis dan ventrikel kanan dari bagian proksimal pada kehamilan usia 23-25 hari. Pada VSD terjadi hubungan antara ventrikel kanan dan kiri. Terdapat 5 tipe VSD yaitu (1) *perimembranous* (2) *subpulmoner* (3) *muscular* (4) *malalignment* dan (5) kanal.

b. Patofisiologi

Ventrikel septal defek menyebabkan shunting pada ventrikel yang terutama terjadi selama sistole⁶. Ukuran defek dan tahanan darah pulmonal menentukan jumlah aliran darah dari jantung kiri ke jantung kanan kemudian ke arteri pulmonalis³. VSD restriktif terjadi bila terdapat aliran yang terbatas yang melalui defek karena ukuran defek yang kecil sehingga terjadi gradient tekanan antara ventrikel kiri dan kanan. Tipe ini sering menimbulkan gejala yang minimal dan dapat menutup secara spontan pada 5 tahun pertama kehidupan³.

Defek yang berukuran besar dikatakan hampir sama dengan ukuran annulus aorta dan akan terjadi komunikasi di antara kedua ventrikel. Tekanan akan sama di kedua ventrikel dan karena PVR biasanya hanya 1/6 dari SVR maka aliran darah pulmonal akan lebih besar dari aliran darah sistemik. Aliran darah yang berlebihan ini akan menyebabkan dilatasi atrium kiri, ventrikel kiri dan bisa juga ventrikel kanan. Pasien akan mengalami gejala gagal jantung kongestif pada usia kira-kira 1 bulan, setelah PVR mulai turun, bila defek yang dipunyai berukuran sangat besar. Sebanyak 15% pasien dengan VSD besar berkembang menjadi hipertensi pulmonal yang akan

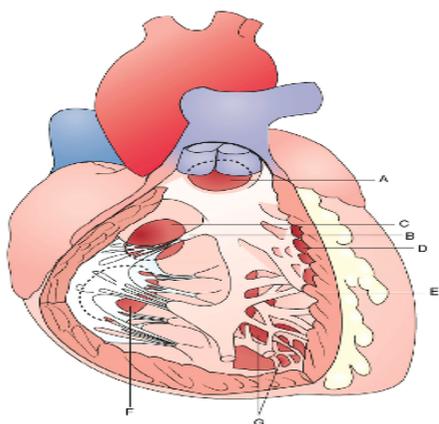
berkembang lebih lanjut menjadi penyakit obstruktif vascular pulmonal pada usia 20 tahun³.

Gejala bervariasi mulai dari tanpa gejala sampai pada tanda dan gejala gagal jantung kongestif. Laju dan derajat keparahan gejala bergantung pada usia pasien, ukuran defek dan derajat shunting kiri ke kanan. Bayi yang tanpa VSD restriktif akan menunjukkan tanda dan gejala gagal jantung kongestif dalam 3 bulan pertama karena penurunan PVR secara fisiologis. Penutupan sempurna VSD perimembranosa dan VSD muscular terjadi pada sekitar 50% pasien dan beberapa pasien tidak menunjukkan gejala⁶.

Anak dengan VSD akan menunjukkan gejala takipnea, takikardi, mudah lelah dengan beraktivitas dan sering mengalami infeksi saluran pernafasan. Pasien dapat menunjukkan gejala sianosis ringan bila mengalami infeksi saluran nafas atau kelebihan aliran darah pulmonal, namun hipoksia ini akan mengalami perbaikan dengan pemberian oksigen³.

Banyaknya aliran darah ke pulmonal yang berlangsung dalam waktu lama akibat VSD ukuran besar yang tidak segera diperbaiki, akan menyebabkan kerusakan pembuluh darah pulmonal yang bersifat ireversibel. Pasien tidak akan memberikan keluhan oleh karena berkurangnya aliran darah ke pulmonal akibat terjadinya peningkatan tekanan darah pulmonal. Tahap akhir dari perjalanan penyakit ini adalah berbaliknya arah aliran shunt yang awalnya dari kiri ke kanan menjadi dari kanan ke kiri, dan hal ini dinamakan sindroma Eisenmeinger³.

Apabila kondisi ini telah terjadi maka perbaikan VSD secara pembedahan bukan merupakan terapi lagi. Waktu terjadinya kerusakan pembuluh darah yang menyebabkan hipertensi pulmonal yang ireversibel ini sangat bervariasi, sehingga koreksi VSD banyak dilakukan pada tahun pertama kehidupan³.



Gambar 4. Anatomi ventrikel septal defek
Types of VSD: A: suprasternal or subarterial; C: perimembranous; F: inlet or canal-type; D,E,G: muscular VSD. B: tricuspid valve cordae.
Source: Andropoulos and Gottlieb; Congenital Heart Disease, Anesthesia and Uncommon Diseases, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012, p. 96.

c. Pemeriksaan Fisik

Pemeriksaan fisik yang didapatkan tergantung pada ukuran defek. Defek yang kecil pada umumnya hanya menimbulkan *holosystolic murmur* yang terdengar keras dan paling baik didengarkan pada batas bawah sternum. Murmur ini disebut "maladie de Roger". Kadang *holosystolic murmur* dapat terdengar di batas kiri atas sternum atau pada pertengahan kiri sternum tergantung pada arah VSD jet. Pada defek yang sangat kecil, walaupun murmur dimulai pada saat suara jantung pertama namun berlangsung tidak sepanjang systole. Makin pendek murmur makin kecil defek yang terjadi.

Pada defek berukuran sedang dan besar, *left ventricular impulses* meningkat dan hiperdinamik. Thrill mungkin didapatkan pada batas kiri bawah sternum. Suara jantung kedua mengalami split kecuali apabila terdapat penyakit penyakit obstruktif vaskuler paru. Komponen pulmonal dari suara jantung kedua dapat normal maupun meningkat, tergantung pada derajat peningkatan tekanan arteri pulmonal. Clicks jarang didapatkan pada pasien VSD namun kadang dapat terdengar pada pasien dengan VSD membranosa yang sedang mengalami penutupan spontan oleh

formasi aneurisma. *Holosystolic murmur* paling baik didengarkan pada batas kiri bawah sternum dan pada umumnya tidak menyebar walaupun kadang dapat juga terdengar pada precordium. Intensitas murmur bervariasi antara grade II-VI dan tidak bervariasi secara signifikan dengan respirasi. Murmur terjadi karena aliran darah yang melalui VSD. Intensitas murmur tidak terkait dengan ukuran defek. Mid diastolic flow rumble dapat terdengar pada apeks pada pasien dengan defek berukuran sedang dan besar serta pasien dengan shunting kiri ke kanan yang besar. Murmur paling baik didengarkan dengan bel stetoskop. *Mid diastolic murmur* terjadi karena peningkatan aliran yang melalui katup mitral dan pada umumnya mengindikasikan Qp:Qs lebih dari 2:1.¹³

d. Pemeriksaan Penunjang Roentgen thorax

Pemeriksaan roentgen thorax menunjukkan pulmonary vascular marking bila shunting besar. Dapat terlihat pula adanya pembesaran atrium kiri¹³

Elektrokardiogram

Elektrokardiogram dapat normal pada defek yang sangat kecil. Hipertrofi ventrikel kiri dapat dijumpai pada pasien dengan defek yang kecil dan moderat. Hipertrofi ventrikel kanan atau biventricular dapat dijumpai pada defek yang sedang sampai besar. Pembesaran atrium kiri juga mungkin dijumpai. Hipertrofi ventrikel kanan yang berat dapat terjadi bila terdapat penyakit obstruktif vascular pulmonal.¹³

Echocardiogram

Pemeriksaan echocardiogram menunjukkan peningkatan ukuran atrium dan ventrikel kiri yang tergantung pada ukuran VSD. Lokasi dan ukuran VSD dapat ditunjukkan dengan echocardiografi dua dimensi. Shunting kiri ke kanan yang melewati VSD dapat terlihat dengan echocardiografi Doppler¹³

e. Pembedahan

Perbaikan VSD dengan pembedahan pada umumnya meliputi penutupan patch

atau kadang penutupan primer menggunakan CPB melalui sternotomi median. VSD perimembranosa dan tipe canal merupakan tipe yang paling sering diperbaiki melalui atriotomi kanan. Muskular VSD anterior atau apical dikoreksi dengan pendekatan ventrikulotomi kanan. Namun pendekatan ventrikulotomi kanan beresiko menimbulkan gangguan konduksi dan disfungsi ventrikel pada masa-masa berikutnya.

Pada berbagai institusi, pasien yang menunjukkan gejala dengan lesi yang tidak dapat dikoreksi dengan pendekatan atriotomi kanan pada umumnya diterapi dengan *pulmonary artery banding* sampai pasien lebih besar dan memungkinkan perbaikan transatrial.

Pulmonary artery banding merupakan pilihan tindakan yang dilakukan pada bayi untuk membatasi aliran darah pulmonal dan memberikan waktu pada bayi tersebut untuk tumbuh dan berkembang kemudian pembedahan untuk menutup defek ventrikel dilakukan setelah anak berumur 4 tahun. Namun pembedahan satu tahap dengan penutupan ventrikel lebih banyak dilakukan saat ini walaupun pada bayi kurang dari setahun. *Pulmonary artery banding* masih berperan penting pada pasien dengan VSD muscular yang multipel atau kelainan lain yang berhubungan dengan VSD dan peningkatan perfusi pembuluh darah pulmonal seperti TGA (*Transposition of great arteries*) dengan disertai VSD³.

Video assisted cardioscopy (VAC) digunakan di beberapa tempat untuk meningkatkan visualisasi struktur jantung yang kecil pada ruang yang terbatas selama pembedahan jantung untuk koreksi penyakit jantung kongenital⁶

Waktu untuk dilakukan perbaikan dengan pembedahan tergantung pada umur, tanda dan gejala. Pasien yang berusia di bawah 6 bulan dikoreksi bila terdapat manifestasi gagal jantung kongesti yang tidak terkontrol dan gagal tumbuh. Pasien yang berusia 6-24 bulan dilakukan koreksi untuk terapi tanda dan gejala gagal jantung kongesti dan hipertensi pulmonal.

Pasien berusia lebih dari 24 bulan dikoreksi bila Qp:Qs lebih besar dari 2:1. Pada pasien dengan VSD subpulmonal, indikasi perbaikan dengan pembedahan yaitu bila terdapat insufisiensi aorta. Pembedahan dilakukan untuk mencegah insufisiensi katup yang berkembang lebih lanjut. Defek yang berukuran kurang dari 5 mm dapat diterapi konservatif.

Mortalitas VSD tanpa komplikasi pada pasien yang lebih tua yaitu kurang dari 1-2%. Mortalitas pada perbaikan VSD pada bayi dalam tahun pertama kehidupan yaitu kurang dari 5%³³

f. Kateterisasi

Indikasi penggunaan teknik ini meliputi VSD tipe muscular baik apical maupun multipel. Teknik transkateter dapat sebagai teknik tambahan atau alternative pembedahan⁶

Pemeriksaan dengan echo-Doppler dapat memberikan hasil yang baik sehingga prosedur kateterisasi tidak selalu rutin dilakukan

g. Pertimbangan Anestesi

Manajemen anestesi pada pasien dengan VSD serupa dengan ASD. Pasien yang memerlukan tindakan pembedahan pada awal kehidupan biasanya karena memiliki VSD yang berukuran besar dan aliran darah pulmonal yang sangat berlebihan. Tatalaksana medikal yang diberikan adalah digitalis untuk mengatasi gagal jantung yang terjadi, diuretik untuk mengurangi aliran darah ke pulmonal, dan antibiotik (oleh karena biasanya pasien-pasien ini akan sering mengalami infeksi pernafasan akibat berlebihannya aliran darah pulmonal)³

Pemberian premedikasi bergantung dari usia pasien dan disfungsi ventrikel yang dimiliki. Kebanyakan pasien yang berumur kurang dari 10 bulan tidak memerlukan pemberian sedasi pra operasi. Pasien anak yang lebih tua akan memerlukan premedikasi. Pemberian sedasi harus dilakukan dengan hati-hati oleh karena sedasi yang terlalu dalam dapat menyebabkan hiperkarbia dan akhirnya meningkatkan tekanan pembuluh darah pulmonal (hipertensi pulmonal)³

Pemilihan agen anestesi bergantung pada status klinis pasien. Apabila pasien memiliki cadangan kardiovaskuler yang minimal maka teknik anestesi berbasis narkotika mungkin lebih bermanfaat. Apabila pasien ini dalam kondisi yang lebih baik, maka induksi inhalasi dapat dilakukan dengan segera merubah teknik anestesi menggunakan balanced anesthesia setelah akses intravena didapatkan³

Yang harus diperhatikan pada pasien yang memiliki defek dari sirkulasi pulmonal dan sistemik (VSD, ASD, PDA) adalah pemberian cairan intravena bebas udara, oleh karena adanya udara pada cairan intravena akan dapat langsung ke jantung sebelah kiri, menyebabkan emboli udara pada otak yang dapat mengakibatkan stroke. Hal ini dapat terjadi walaupun pada defek dengan aliran darah dari kiri ke kanan karena saat dilakukan anestesi arah shunt ini dapat berbalik menjadi dari kanan ke kiri³

Hal yang harus diperhatikan pada pasien yang memiliki VSD yang besar atau nonrestriktif segera setelah intubasi adalah jangan melakukan ventilasi yang berlebihan. Rendahnya kadar karbondioksida dalam darah akibat ventilasi yang berlebihan akan menurunkan PVR dan berakibat meningkatnya aliran darah ke pulmonal melalui shunt, menyebabkan berkurangnya aliran darah ke sistemik atau syok. Keseimbangan antara sirkulasi sistemik dan pulmonal dapat dicapai dengan memberikan konsentrasi oksigen yang minimal dan menjaga kadar karbondioksida normal. PEEP 5-10 cmH₂O dapat membantu membatasi aliran darah pulmonal yang berlebihan dengan cara meningkatkan tekanan rata-rata jalan nafas (*mean airway pressure/ MAP*)³

Penyapihan dari mesin pintas jantung paru biasanya berjalan dengan lancar pada kebanyakan pasien dengan VSD yang sederhana, namun pada pasien VSD yang disertai dengan penyakit pembuluh darah pulmonal sebelumnya, disfungsi ventrikel kanan dapat terjadi pada saat penyapihan dari mesin

pintas jantung paru. Hal ini dapat diatasi dengan menurunkan PVR dan mengoptimalkan curah jantung. Kombinasi vasodilator dan inotropik dapat sangat bermanfaat, phosphodiesterase inhibitor banyak digunakan sebagai vasodilator pulmonal³

Masalah yang dapat timbul setelah pembedahan antara lain: hipertensi pulmonal dan disfungsi ventrikel kanan, lesi residual dari kiri ke kanan, disfungsi ventrikel kiri (terutama bila *cross clamp time* lama) serta adanya blok irama jantung (biasanya karena edema jantung yang terjadi di tempat jahitan patch akan membaik setelah beberapa hari namun dapat menetap bila sistem konduksi rusak saat pembedahan). Insufisiensi pernafasan dan ketergantungan dengan ventilator mungkin terjadi terutama bila cairan intrapulmonal meningkat sebelum operasi³

Hipertensi pulmonal dapat berkembang di awal terutama pada pasien dengan trisomy 21, dan pemeriksaan radiografi preoperatif menunjukkan penurunan vascular paru. Beberapa pasien dapat berespon dengan penggunaan nitrous oxide inhalasi sebelum terminasi CPB, dan atau pada periode postoperatif. Gagal jantung kanan dengan penurunan *cardiac output* dapat terjadi bila hipertensi pulmonal tidak terkontrol dan tidak membaik dengan penggunaan dopamine, milrinone, dobutamine atau isoproterenol⁶

Gangguan konduksi, pada umumnya atrio-ventricular heart block, dapat terjadi sementara atau menetap. Frekuensi kejadian ini dilaporkan terjadi pada 10% pasien post perbaikan VSD. Bila terjadi blockade jantung terapi dengan *synchronous atrioventricular pacing* menggunakan *temporary pacing wire* dapat diindikasikan. *Junctional ectopic tachycardia* kadang dapat muncul pada pasien berusia kurang dari 1 tahun setelah perbaikan lesi yang melibatkan perbaikan VSD. Terapi meliputi pendinginan sampai 35°C, kedalaman anestesi ditingkatkan, paralisis, procainamide, esmolol atau amiodarone⁶

II.5 LAMPIRAN

Tabel 3. Obat Vasoaktif dan Dosis Pemberian²

Inotropic infusions	
Epinephrine	0.01-0.1 mcg/kg/min
Isoproterenol	0.01-0.1 mcg/kg/min
Norepinephrine	0.01-0.1 mcg/kg/min
Dopamine	2-10 mcg/kg/min
Dobutamine	2-10 mcg/kg/min
Amrinone ^b	2-2.5 mg/kg bolus divided over 30-60 min, followed by 5-20 mcg/kg/min infusion
Milrinone	50 mcg/kg bolus, followed by 0.4-0.8 mcg/kg/min infusion
Vasodilator infusions	
Nitroglycerin	1-2 mcg/kg/min
Nitroprusside	1-5 mcg/kg/min
Aminophylline	0.5 mg/kg slowly, followed by 0.5-1 mg/kg/h infusion
Prostaglandin E ₁	0.05-0.1 mcg/kg/min
Labetalol	10-100 mg/h
Antiarrhythmic drugs	
Lidocaine	1 mg/kg bolus 0.03 mg/kg/min infusion
Adenosine	0.15 mg/kg bolus
Procainamide	2 mg/kg over 5 min
Dilantin	2-4 mg/kg over 5 min
Bretylum	5 mg/kg bolus
Amiodarone	5 mg/kg over 1 h, then 5 mg/kg over 12 h. Repeat as needed.
β-Blocking drugs	
Propranolol	0.01-0.1 mg/kg
Esmolol	0.5-1 mg/kg bolus 10-300 mcg/kg/min infusion
Others	
Calcium chloride	10-20 mg/kg
Sodium bicarbonate	1 mEq/kg (or as determined by base deficit)
Phenylephrine	1-2 mcg/kg
Ephedrine	0.05-0.2 mg/kg
Heparin	300 U/kg
Protamine	3 mg/kg

Tabel 4. Persiapan Obat dan Dosis Pemberian²

Drug	Syringe concentration	Bolus dose
Calcium chloride	100 mg/mL	10-20 mg/kg
Epinephrine	10 mcg/mL	0.2-1 mcg/kg (inotropy)
	100 mcg/mL	10-100 mcg/kg (cardiac arrest)
Isoproterenol	20 mcg/mL	1-10 mcg
Phenylephrine	100 mcg/mL	1-10 mcg/kg
Lidocaine	20 mg/mL	1 mg/kg
Esmolol	10 mg/mL	0.5-1 mg/kg
Heparin	1,000 U/mL	300 U/kg (cardiopulmonary bypass)
		100U/kg (vascular nonpump)
Atropine	0.4 mg/mL	0.01-0.02 mg/kg
Succinylcholine	20 mg/mL	1-2 mg/kg
Ephedrine	5 mg/mL	0.05-0.2 mg/kg
Sodium thiopental	25 mg/mL	3-5 mg/kg
Pancuronium	1 mg/mL	0.1-0.15 mg/kg (intubation)

Sumber: Hensley AF, Martin ED, Gravlee PG. *A Practical Approach to Cardiac Anesthesia*. 4th edition. Lippincott Williams Wilkins. 2008

C. KESIMPULAN

Penyakit jantung kongenital asiantotik berupa PDA, ASD dan VSD merupakan kelainan bawaan pada anak yang banyak dijumpai. Perkembangan teknologi dan akses yang semakin luas terhadap terapi dan pembedahan menyebabkan semakin bertambahnya jumlah kasus anak dengan kelainan tersebut yang menjalani pembedahan. Mortalitas pasien anak dengan penyakit jantung kongenital lebih tinggi, resiko komplikasi terkait anestesi juga lebih tinggi dibanding pasien normal. Anestesi pada

pasien anak dengan PDA, ASD dan VSD memerlukan pemahaman yang baik mengenai anatomi dan patofisiologi defek yang terjadi sehingga perencanaan manajemen anestesi dapat mengoptimalkan kondisi pasien serta mengurangi mortalitas maupun komplikasi yang terkait dengan anestesi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Gotlieb EA, Andropoulos DB, Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. *Curr Opin Anesthesiol* 2013, 26:318–326
 2. Hensley AF, Martin ED, Gravlee PG. *A Practical Approach to Cardiac Anesthesia*. 4th edition. Lippincott Williams Willkins. 2008
 3. Cintyandy R. *Anestesia Jantung Kongenital*. Aksara Bermakna. 2014
 4. Motoyama EK, Davis JP. *Smith's Anesthesia for Infants and Children*. 7th edition. Elsevier. 2005
 5. Cote JC, Lerman J, Todres DI. *Practice of Anesthesia for Infants and Children*. 4th edition. Saunders Elsevier. 2009
 6. Andropoulos DB. *Anesthesia for congenital heart disease*. 2nd ed. Willey-Blackwell. 2010
 7. Thomas J, Anesthesia for the child with congenital heart disease: pointers and pitfalls, *CME Nov/Dec 2011 Vol 29 No 11*
 8. White CM, Peyton MJ. Anesthetic management of children with congenital heart disease for noncardiac surgery. *Continuing Education in Anesthesia, Critical Care & Pain J* Volume 12 Number 1, 2012
 9. Stayer S, Anesthesia for the Patient with Congenital Heart Disease Undergoing Non-cardiac Surgery, *SPA Refresher Course; April, 2010*
 10. Lovell AT, Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease, *British Journal of Anaesthesia* 93 (1): 129±39 (2004)
 11. Zaid A, General principle of anesthesia in pediatric cardiac surgery, *The Internet Journal of Anesthesiology*, 2007, Volume 17 No 1
 12. Gotlieb EA, Andropoulos DB, Congenital Heart Disease, *Anesthesia and Uncommon Diseases*, 6th Ed., Fleisher L., (ed.) 2012
 13. Kaye AD, Stout TB, Padnos IW, Schwartz BG, Left to Right Cardiac Shunt: Perioperative Anesthetic Consideration, *M.E.J. Anesth* 21 (6), 2012
 14. Rao SP, Diagnosis and Management of Acyanotic Heart Disease, *Indian J Pediatr* 2005; 72 (6) : 503-512
 15. Lake CL, Booker PD. *Pediatric Cardiac Anesthesia*. Lippincott Williams Willkins. 2005
-