

JAI

Jurnal Anestesiologi Indonesia

Volume IX Nomor 2, Juli 2017
ISSN Cetak: 2089-970X
ISSN Online: 2337-5124
Terakreditasi DIKTI
Masa Berlaku 3 Juli 2014 - 2 Juli 2019
www.janesti.com
<http://ejournal.undip.ac.id/index.php/janesti>

*Dipersembahkan untuk kemanusiaan khususnya bangsa Indonesia
melalui insan yang berkarya, belajar dan tertarik di bidang Anestesiologi dan Terapi Intensif*



*Diterbitkan oleh Perhimpunan Dokter Spesialis Anestesiologi
dan Terapi Intensif Indonesia*

LAPORAN KASUS

Penanganan Perioperatif Pasien Penyakit Jantung Kongenital Dewasa dengan ASD, Suspek Hipertensi Pulmonal, LV Smallish

Perioperative Treatment of Congenital Adult Heart Disease Patients with ASD, Suspects of Pulmonary Hypertension, LV Smallish

Wisnu Wardhana*, Cindy Elfira Boom**

*Fellow Anestesi Kardiovaskular RS Harapan Kita

**Konsultan Anestesi Kardiovaskular RS Harapan Kita

ABSTRACT

Grown-up congenital heart disease (GUCH) is the highest incidence of heart diseases with a 10% incidence of congenital heart defects in adults is acyanotic Atrial Septal Defect (ASD). ASD optimal therapy remains controversial. Surgery is recommended in middle age and old age patients with significant left to right shunting. The most common comorbid in a young adulthood congenital defect is unstable hemodynamic, pulmonary hypertension, arrhythmia, cardiovascular diseases and respiratory infections. Female patient 29 years old with atrial septal defect and pulmonary hypertension, Right ventricle (RV) and Left ventricle (LV) Smallish conducted ASD closure surgery. Preoperative preparation includes anamnesis, physical examination and investigation. The main pathological changes are an increase in pulmonary vascular resistance and secondary changes in increased blood flow from left to right shortcuts. The perioperative problem in this patients is small size of the left heart atrium and ventricle which giving result of unstable hemodynamic like arrhythmia and pulmonary hypertension when atrial defect closure done. Under these conditions, given the hemodynamic was support with medication (nitroglycerin, milrinone, norepinephrine, adrenaline) and reconstruction of Patent Foramen Ovale (PFO), resulting in stable hemodynamic during surgery and treatment in the Intensive Care Unit (ICU)

Keywords: *atrial septal defect, pulmonary hypertension, grown-up congenital heart (GUCH)*

ABSTRAK

Penyakit jantung kongenital dewasa / grown-up congenital heart disease (GUCH) yang menempati urutan teratas dengan insidensi 10% dari jantung kongenital asiantotik pada dewasa adalah *atrial septal defect* (ASD). Terapi optimal ASD masih kontroversial. Operasi direkomendasikan pada pasien usia pertengahan dan usia tua dengan pintasan kiri ke kanan yang bermakna. Komorbid yang paling sering didapatkan pada defek kongenital pada usia dewasa muda adalah gangguan

hemodinamik, hipertensi pulmonal, aritmia, penyakit kardiovaskular dan penyakit respirasi. Dilaporkan pasien perempuan usia 29 tahun dengan *atrial septal defect* (ASD) dengan hipertensi pulmonal dan *Left Ventricle (LV) Smallish* yang dilakukan operasi penutupan defek atrial atau *ASD closure*. Persiapan preoperasi mencakup anamnesa, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Perubahan patologi utama adalah peningkatan resistensi vaskuler paru dan perubahan sekunder terhadap peningkatan aliran darah dari pintasan kiri ke kanan. Masalah yang dihadapi pada pasien perioperasi ini adalah ukuran jantung kiri baik atrium maupun ventrikel kiri yang kecil memberikan dampak hemodinamik tidak stabil berupa aritmia dan hipertensi pulmonal saat dilakukan penutupan defek. Pemberian obat topangan jantung (*nitroglycerin, milrinone, norepinephrine, adrenaline*) dan pembuatan *Patent Foramen Ovale* (PFO) memberikan hasil hemodinamik yang stabil selama operasi dan di ruang perawatan *Intensive Care Unit* (ICU).

Kata kunci: defek septum atrial, hipertensi pulmonal, *grown-up congenital heart* (GUCH)

PENDAHULUAN

Defek septum Atrial atau *Atrial Septal Defect* (ASD) adalah penyakit jantung kongenital asiantotik yang paling sering ditemukan pada pasien dewasa dengan insidensi 10% dari defek jantung kongenital asiantotik pada dewasa (terjadi pada 0,8% bayi lahir). Terdapat 4 tipe yang berbeda dari ASD, yaitu ostium sekundum (85%), ostium primum (10%), sinus venosus (5%), dan defek sinus coronarius (jarang). Pada hampir semua pasien yang lahir dengan ASD < 3 mm, akan menutup spontan dalam 18 bulan setelah lahir, namun pada pasien dengan defek 3-8 mm, hanya 80% yang menutup spontan. Defek yang kecil (< 5 mm) dihubungkan dengan pintasan yang kecil dan tanpa konsekuensi hemodinamik. Defek 20 mm dihubun-

kan dengan shunt luas dan menyebabkan efek hemodinamik yang nyata.^{1,2}

ASD menyebabkan pintasan intrakardiak kiri ke kanan dengan *volume overload* ventrikular kanan, peningkatan aliran darah pulmonal (*pulmonary blood flow/PBF*), hipertensi pulmonal, hipertrofi ventrikel kanan dan terkadang gagal jantung kongestif (*congestive heart failure/CHF*). Meskipun hipertensi pulmonal banyak didapatkan namun PVR jarang melebihi 500 dyn s cm⁻⁵. Pada pasien dewasa, gejala yang muncul dapat berupa sesak nafas, aritmia atrial dan atau gagal jantung. Namun begitu beberapa individu tetap asimtomatis sampai terjadi pintasan yang berbalik.^{2,3}

Pasien ASD umumnya asimtomatik atau dapat pula mengalami sesak nafas

ketika beraktivitas. Aliran darah pulmonal yang meningkat, *overload* jantung kanan, aritmia dan hipertensi pulmonal cenderung meningkat dengan usia. Diperkirakan 25% pasien dengan ASD yang tidak diperbaiki akan meninggal pada usia 27 tahun, 50% dalam 37 tahun dan 90% pada usia 60 tahun.¹

Kesuksesan dramatik dari operasi jantung pediatrik, menyebabkan peningkatan populasi pasien dewasa muda dengan *grown up congenital heart (GUHC)*. Pasien GUHC dapat dibagi menjadi 3 kategori : pasien yang telah menjalani operasi perbaikan, pasien yang menjalani operasi paliatif dan pasien yang belum menjalani operasi korektif maupun paliatif. Terdapat beberapa alasan kenapa pasien tidak dikoreksi, salah satunya adalah diagnosis terlambat, khususnya pada kasus ASD dan *coarctatio aorta*, pasien dengan sirkulasi pulmonal dan sistemik yang seimbang, relatif asimtomatis sampai keseimbangan sirkulasi pulmonal dan sistemik terganggu. Beberapa pasien dipertimbangkan tidak dapat dioperasi dan beberapa pasien tidak memungkinkan operasi karena fasilitas yang tidak memadai.²

ASD yang dihubungkan dengan peningkatan aliran darah paru / *pulmonary blood flow (PBF)* > 50% seharusnya ditutup untuk mencegah berkembangnya disfungsi RV dan aritmia atrial. Pada pasien yang menjalani operasi penutupan sebelum usia 25 tahun,

harapan hidup dan keluaran fungsional biasanya normal. Sayangnya penutupan yang terlambat masih merupakan resiko kematian prematur.²

Follow up jangka panjang setelah operasi penutupan ASD menunjukkan waktu hidup yang sebanding dengan usia kontrol jika operasi dilakukan pada dekade awal atau sebelum onset hipertensi pulmonal. Hasil dari operasi pasien pada dekade ketiga dan keempat menunjukkan hasil yang lebih buruk daripada kontrol.¹ Perbandingan operasi penutupan ASD dengan manajemen medis, khususnya ketika simptom telah berkembang, menunjukkan keuntungan waktu hidup pada kelompok yang diterapi dengan operasi selama dekade kedua dan ketiga. Penelitian terbaru yang membandingkan 51 pasien usia 35-50 tahun dan 38 pasien usia 51-72 tahun menunjukkan angka mortalitas sebesar 3,3%, pada kelompok usia yang lebih tua.¹

Manifestasi klinis dari pintasan jantung kiri ke kanan tergantung usia pasien, letak dan ukuran anomali. Gagal untuk berkembang adalah gambaran yang paling sering didapatkan pada pasien dengan penyakit jantung kongenital dan mempengaruhi respon metabolik terhadap injuri dan keluaran setelah operasi jantung korektif. Ketidakseimbangan energi adalah faktor kontribusi utama.³

Dengan teknik medis terbaru, hal ini tidaklah sulit untuk mendiagnosis pen-

yakit jantung kongenital. Pemeriksaan fisik, auskultasi, EKG, pemeriksaan radiologi thorax dan ekocardiografi sebagai alat diagnostik ASD. Kateterisasi jantung dapat merupakan teknik yang berguna, tidak hanya untuk diagnosis yang akurat tetapi juga untuk menilai fungsi jantung. Aritmia atrial dan ventrikuler paling sering ditemukan. Kirakira 50% pasien dengan GUCH mengalami aritmia. Tipe gangguan ritme tergantung utamanya pada lesi. Pasien dengan ASD umumnya mengalami interupsi jalur konduksi normal atau varian abnormal seperti duplikasi AV node, yang akan menyebabkan aritmia re-entrant.^{2,3}

LAPORAN KASUS

Dilaporkan pasien perempuan usia 29 tahun dengan nomor rekam medis 2014-38-09-28, berat badan 50 kg, tinggi badan 160 cm. Dari anamnesa didapatkan Pasien mengeluh sesak sejak 1 tahun yang lalu, cepat lelah, *dispneu de effort*. Pasien sudah menikah, hamil 6 tahun yang lalu, saat hamil tidak ada keluhan, sesak tidak didapatkan, bayi lahir spontan pervaginam, prematur dengan BBL 1100 gram. Riwayat pengobatan dengan lasix 40 mg/hari dan cardace 2,5 mg/hari, NYHA II-III. Pemeriksaan fisik didapatkan tekanan darah (TD) 100/69 mmHg, HR 120 x/menit, SpO₂ 100%. Kepala : conjungtiva tidak anemis, sklera tidak ikterik. Leher : JVP tidak meningkat. Cor : SI-II normal, irreguler, bising (-). Pulmo :

vesikuler, tidak didapatkan ronkhi maupun wheezing. Rontgen Thorax : CTR 62%, segmen Aorta normal, segmen pulmonal menonjol, pinggang jantung (-), apex downward, plethora (+).

Hasil Laboratorium Lab : Hb 11, Ht 30, Leukosit 5000, trombosit 120.000, ureum 66, BUN 30, creatinin 1,44. GDS 93, SGOT 16, SGPT 13, Alb 4,6, glob 3,3. Elektrolit: Na 137, K 3,7, Cl 102, Ca 2,3, Mg 2,3. Enzym jantung : CK 45, CKMB 9. AGD :pH 7,4 pCO₂ 34, pO₂ 103, HCO₂ 20,7, BE -0,7, SaO₂ 99.

Pemeriksaan EKG : AF, QRS rate 100 x/menit, axis normal, RBBB (+). Pemeriksaan Echocardiografi didapatkan: Dilatasi LA dan RA. Tampak echo gap di IAS ukuran 1,2-1,4 cm, L-R shunt, dengan ostium primum dengan malalignment. Rim aorta (-), rim SVC pendek, PV sulit diidentifikasi, terdapat eustachian valve yang sangat panjang membentuk seperti sekat ganda di RA (seperti cor triatriatum, tidak terdapat obstruksi). Katup mitral normal, Katup trikuspid : TR mild, TVG 23 mmHg. Kesimpulan : ASD dengan malalignment ostium dd. PFO stretched. Giant eustachian valve, DD coarctatum RA, TR mild, RA dan LA dilatasi.

Kateterisasi : Saturasi VCSH 57%, VCSL 53%, VCI 78%, RA high 67%, RA mid 81%, RA low 80%, LA 96%, LPA 84%, LV 97%, PV kanan atas 98%, PV kanan bawah 97%, PV kiri

atas 98%, PV kiri bawah 97%, AoA 97%, AoD 97%, Tekanan RA 1 23 v 24 m 19 mmHg, RV 50/14, PA 40/23 (35), LPA 26/11 (22), LA a 24 v 27 m 23 mmHg, LV 98/23, Ao 107/80 (93) AoA 110/81 (93). Kesimpulan :ASD sekun-dum, PH high flow low resistance, PARi 0,97, FR 2,57.

Monitor yang digunakan pada pasien ini adalah EKG (elektrokardiografi), SpO₂, *artery line*, CVP (*central venous pressure*), *urine output* dan TEE (*transesophageal ecocardiography*). Pasien dipasang *artery line* di ruang persiapan, premedikasi midazolam 5 mg, kemudian masuk ke kamar operasi dan diinduksi menggunakan fentanyl 250 mcg, propofol 50 mg, ecron 8 mg. Pemeliharaan menggunakan sevoflurane, fentanyl dan ecron intermittent. Pada pemeriksaan TEE preoperasi didapatkan RA, LA dilatasi, EF 49%, TAPSE 1,8 adanya RV dan LV smallish, katup trikuspid : TR mild, Vc 0,34, TVG 16 mmHg dan ASD (+) 3,2 cm.

Operasi berlangsung selama 285 menit dengan CPB time I 61 menit, CPB time II 74 menit, Aox time I 17 menit, Aox time II 16 menit, dengan ischaemia time I 13 menit, II 13 menit. Setelah off pump I pasien mengalami *low cardiac output syndrome*, dengan pemerik-saan TEE didapatkan septum interver-trikular mendesak ke LV (D shape), gerakan paradoks, tekanan darah sis-temik turun, diputuskan on pump kem-

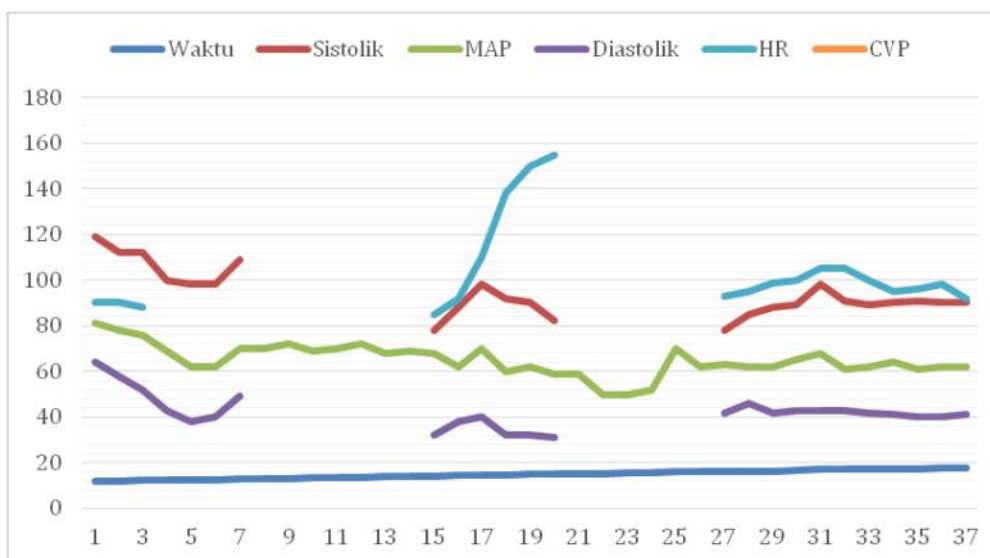
bali dan dibuat atrial septectomy 0,5 cm. Setelah dibuat ASD creation dicoba off pump dan tekanan darah sistemik stabil. Pasien keluar dari kamar operasi dengan support NTG 1 mcg/kgBB/ menit, milrinone 0,375 mcg/kgBB/ menit dan adrenaline 0,05µg/kg/menit.

DISKUSI

Pada operasi ligasi PDA pertama kali, menginisiasi penanganan lanjutan utama pada operasi jantung kongenital dan berkembangnya teknik operasi modern. Perbaikan mayor diikuti dengan perbaikan yang bermakna di dalam mortalitas dan meningkatnya harapan hidup. Di tahun 2000, konferensi Be-thesda ke 32 melaporkan kurang lebih 85% dari pasien yang dioperasi dengan kelainan jantung kongenital dapat hidup sampai usia dewasa.¹

Evaluasi pasien GUCH sebelum operasi meliputi riwayat medis dan status fungsional pasien. Untuk mendapatkan ri-wayat medis dan operasi yang akurat-merupakan suatu tantangan, karena hanya setengah dari pasien dengan GUCH dapat mendiskripsikan diagno-sisnya dengan benar. Pasien dengan GUCH memiliki kapasitas fungsional yang bervariasi. Pada pasien ini ber-dasarkan anamnesa didapatkan pasien mudah lelah dan sesak nafas bila berak-tifitas dengan NYHA klas II-III disertai aritmia.^{1,4}

Beberapa tanda dan gejala pasien den-gan GUCH adalah murmur jantung



Gambar 1. hemodinamik durante operasi

continuous, right bundle branch block (RBBB), sianosis. RBBB dapat terjadi pada populasi umum, namun begitu, jika ditemukan bersama dengan bisping continuous, hal ini mengindikasikan defek kongenital. Penemuan diatas seharusnya menstimulasi pemeriksaan ekokardiografi sebelum operasi.⁴

Target keseluruhan dari pemeriksaan laboratorium dan penunjang yang lain adalah untuk membantu dokter di dalam memahami derajat keterlibatan beberapa komorbid. Pasien dengan status fungsional yang normal dapat diterapi seperti pasien dewasa yang menjalani operasi, sedangkan pasien dengan gangguan fungsional berat perlu pemeriksaan evaluasi tambahan. Evaluasi laboratorium meliputi pemeriksaan darah lengkap, koagulasi dan pemeriksaan metabolik dasar. Kateterisasi dan/atau ekokardiografi akan membantu khususnya pada pasien simptomatis dengan memberikan infor-

masi status struktural jantung, status fungsional ventrikel dan derajat *Pulmonal Artery Hypertension* (PAH). EKG harus didapatkan sebagai baseline, lihat kemungkinan penggunaan pacemaker atau gangguan ritme. Pemeriksaan rontgen dada dapat membantu menentukan derajat kelainan jantung dan paru sebagai *baseline*.^{1,4}

Pintasan kiri ke kanan yang kronis dapat menyebabkan aliran darah pulmonal berlebihan, selanjutnya terjadi edema pulmonal atau hipertensi pulmonal. Peningkatan aliran darah pulmonal menyebabkan peningkatan PVR dalam waktu yang lama akan menurunkan shunting kiri ke kanan dan akhirnya terjadi keseimbangan tekanan ventrikel kanan dan kiri. Proses ini menyebabkan konversi shunt kiri ke kanan menjadi shunt kanan ke kiri yang dinamakan sindrom Eisenmenger. Sekali *Eisenmenger Syndrome* berkembang, akan terjadi sianosis dengan derajat gagal

jantung yang bervariasi dimana menempatkan pasien di dalam kategori resiko tinggi untuk prosedur operasi. Perhatian juga perlu dilakukan untuk menghindari emboli udara.⁴

Aritmia atrial dan ventrikel sangat sering didapatkan pada pasien GUCH. Kira-kira terjadi pada 50% pasien. Tipe gangguan ritme tergantung utamanya pada lesi dan metode repair operasi. Pasien dengan ASD mengalami interupsi jalur konduksi normal atau varian abnormal seperti duplikasi nodus AV yang menyebabkan aritmia re-entrant. Terapi medis antiaritmia masih menjadi pilihan meskipun pada beberapa kasus seperti takikardi intra atrial re-entrant didapatkan hasil yang suboptimal dengan pemberian amiodarone. Kemajuan elektrofisiologi menyebabkan perbaikan yang bermakna di dalam manajemen gangguan ritme ini. Elektrofisiologi dapat menggambarkan jalur konduksi di dalam jantung dan melakukan ablasi jalur maligna. Hal ini sangat berguna pada pasien aritmia atrial, dengan keberhasilan jangka pendek mencapai 90%. Keluaran jangka panjang dari ablasi kurang menjanjikan, sedangkan 59% mengalami kekambuhan setelah ablasi dengan lokasi jalur kambuhnya berbeda dari jalur awalnya.⁵

Manajemen anestesi harus mempertimbangkan komplikasi mayor seperti hipertensi arteri pulmonalis, aritmia jantung, disfungsi jantung kanan dan

keparahan shunt, disfungsi ventrikel, sianosis, abnormalitas katup. Evaluasi anestesi termasuk memprediksi faktor resiko operasi pada populasi pasien. Beberapa indikator prognostik untuk keluaran pasien dengan GUCH adalah : hipertensi arteri pulmonal, sianosis atau residual VSD, aritmia, disfungsi ventrikel. Manajemen post operasi meliputi pula manajemen nyeri dan pertimbangan volume.⁴

Hipertensi arteri pulmonal / Pulmonal Artery Hypertension (PAH)

Hipertensi arteri pulmonal didefinisikan sebagai tekanan pulmonal rata-rata > 25 mmHg pada saat istirahat atau 30 mmHg selama aktifitas. Pasien GUCH memiliki insidensi PAH sampai 10% pasien. Etiologi dari PAH dibagi menjadi 2 yaitu kelompok I dan II. Kelompok I adalah PAH yang disebabkan primer PAH tetapi termasuk shunt kongenital dan kelompok II disebabkan oleh hipertensi vena pulmonal (contohnya gangguan katup, kelebihan volume dan disfungsi ventrikel kiri).^{6,7}

Sirkulasi pulmonal pada orang dewasa adalah sistem sirkulasi dengan resistensi yang rendah yang mengakomodasi keseluruhan *cardiac output*. Di dalam kondisi normal, tekanan sistolik arteri pulmonal pada keadaan istirahat adalah 25 mmHg, dengan nilai diastolik 10 mmHg dan nilai *mean pulmonary arterial pressure* (MPAP) berkisar 12-16 mmHg. Berdasarkan konsensus hiper-

tensi pulmonal didapatkan ketika MPAP > 25 mmHg pada saat istirahat atau 30 mmHg pada saat latihan. Berdasarkan definisi, hipertensi pulmonal dianggap ringan ketika MPAP 26-35 mmHg, sedang 36-45 mmHg dan berat ketika > 45 mmHg.³

Peningkatan aliran darah pulmonal yang berhubungan dengan latihan dihubungkan dengan peningkatan minimal tekanan arteri pulmonal. Ketika aliran meningkat, resistensi pembuluh darah pulmonal menurun. Respon ini utamanya disebabkan oleh recruitment pembuluh darah pulmonal yang tidak mendapat perfusi sebelumnya dan pada keadaan yang lebih sedikit adanya distensi dari pembuluh yang baru saja terperfusi.³

Evolusi hemodinamik dari gangguan hipertensi pulmonal telah dideskripsikan dengan jelas. Awalnya, kemampuan vascular bed pulmonal untuk berdilatasi dan recruit pembuluh darah hilang, menyebabkan peningkatan tekanan arteri pulmonal pada saat istirahat dan selanjutnya peningkatan dengan latihan. Di dalam respon terhadap peningkatan afterload ini, ventrikel kanan mengalami hipertrophi. Awal dari penyakit, ventrikel kanan mampu mempertahankan cardiac output pada saat istirahat. Namun ketika penyakit berkembang progresif, ventrikel menjadi tidak mampu mempertahankan cardiac output normal ketika istirahat. Ketika disfungsi jantung kanan berkembang, te-

kanan diastolik jantung kanan dan tekanan atrium kanan meningkat dan gagal jantung kanan akan muncul di dalam tanda klinis. Meskipun ventrikel kiri tidak dipengaruhi secara langsung, dilatasi ventrikel kanan progresif dapat mengganggu *compliance* ventrikel kiri, menyebabkan peningkatan *left ventricular end-diastolic* dan *pulmonary capillary wedge pressure*.³

Perubahan pembuluh darah pada hipertensi arteri pulmonal adalah vasokonstriksi, trombosis, proliferasi sel otot polos dan endothelial. Sel endothelial memegang peranan utama di dalam mempertahankan hemodinamik pulmonal normal melalui pelepasan beberapa substansi vasoaktif termasuk nitric oxide (NO), prostanoid dan endothelin (ET) yang berkontribusi terhadap tonus vaskular. NO, sebelumnya dikenal sebagai *endothelium-derived relaxing factor* (EDRF), memegang peranan utama di dalam modulasi tonus vaskular pulmonal. Selain menjadi vasodilator, NO berperan sebagai bronkodilator, substansi neurotransmitter, antikoagulan, anti proliferasi dan antimikrobal dan menghambat agregasi trombosit. Pelepasan NO secara terus menerus dari endothel pulmonal menentukan resistensi pembuluh darah pulmonal yang rendah. Prostacyclin (PGI₂), sebuah produk dari metabolisme siklooksigenasi dari asam arakhidonat, adalah vasodilator kuat dan inhibitor agregasi trombosit.³

Pasien PAH adalah kandidat operasi resiko tinggi. Penelitian yang sudah dilakukan menunjukkan angka mortalitas operasi yang cukup tinggi, yaitu berkisar 4% sampai 24% tergantung pada keparahan penyakit dan prosedur operasi. Resiko operasi dan anestesi harus jelas sebelum operasi, terutama pada kasus elektif.⁸

Terdapat 4 kelompok obat yang tersedia untuk terapi hipertensi : prostanoids (epoprostenol, treprostinil, iloprost), endothelin blocker (bosentan, ambrisentan), phosphodiesterase inhibitor (sildenafil) dan calcium channel blocker.³

Terjadinya hipertensi pulmonal pasca operasi dapat diprediksi pada beberapa tipe operasi misalnya koreksi pintasan jantung kiri-kanan kongenital atau penyakit katup mitral. Pasien dengan hipertensi pulmonal preoperasi membutuhkan evaluasi preoperasi dengan hati-hati untuk meyakinkan bahwa operasi tidak membuat tekanan arteri pulmonal semakin naik.⁶

Pasien dengan resiko hipertensi pulmonal pasca operasi dapat diidentifikasi preoperasi, didasarkan pada penyakit jantungnya dan dapat dikelompokkan ke dalam 4 kategori berdasarkan pada mekanisme yang bertanggung jawab terhadap hipertensi pulmonal yaitu : peningkatan resistensi vaskular paru, peningkatan aliran darah pulmonal dengan resistensi vaskular paru normal,

kombinasi peningkatan resistensi vaskular pulmonal dan peningkatan aliran darah, peningkatan tekanan vena pulmonal⁴

Strategi terapi seharusnya berfokus pada penyebab yang mendasari dan seharusnya dievaluasi ulang secara terus menerus, tidak hanya dari titik awal dari *pulmonal atrial pressure* (PAP) absolut tetapi juga efek pada sirkulasi secara keseluruhan dan perfusi sitemik. Selain terapi khusus pada PAP atau target PAP, hubungan PAP dengan tekanan arteri sistemik dan fungsi ventrikel kanan harus dipertimbangkan.⁷

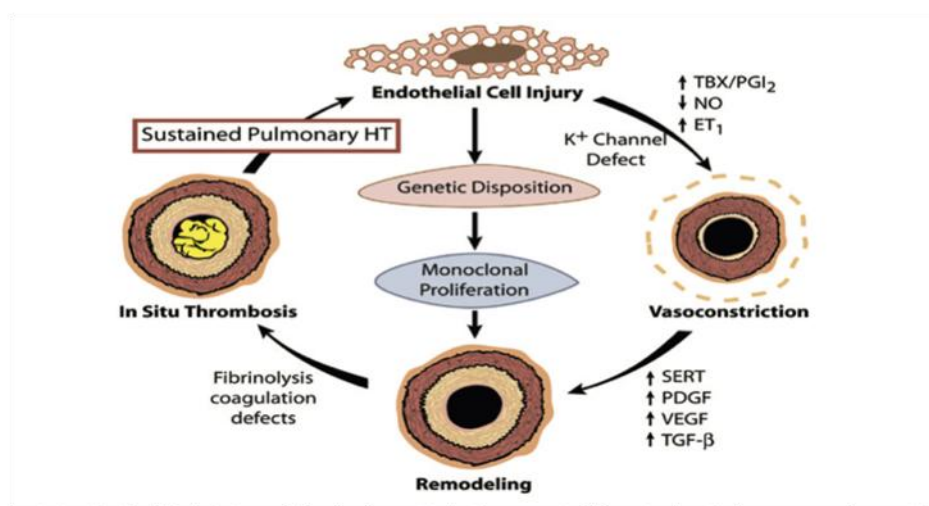
Beberapa faktor tambahan terhadap mesin pintas jantung paru atau *cardio-pulmonary bypass* (CPB) berkontribusi terhadap peningkatan PVR dan harus dipertimbangkan ketika melakukan manajemen hipertensi pulmonal post operasi. CPB menyebabkan trauma endothelial termasuk pembuluh darah pulmonal dan menyebabkan peningkatan sementara dari PVR. Faktor yang berkontribusi termasuk terganggunya produksi nitric oxide, peningkatan pelepasan endothelin, respon inflamasi terhadap CPB, dan lepasnya substansi vasoaktif seperti tromboxane, mikroemboli, leukosequestration dan hypoxic pulmonary vasoconstriction yang menyebabkan edema alveolar dan atelektasis.⁷

Patofisiologi dari hipertensi pulmonal akut pada periode postoperasi termasuk

Tabel 1. Prinsip dasar penatalaksanaan hipertensi pulmonal

- Optimalkan keseimbangan cairan
- Hindari cairan berlebihan pada pasien dengan *vena cava inferior* dan ventrikelkanan yang menggelembung.
- Optimalkan status metabolic
- Koreksi asidosis, hipoksemia, anemia
- Terapi gagal nafas
- Intubasi
 - *Lung protective ventilation strategy* (volume tidal 6 cc/kg, plateau pressure < 30 cmH2O)
 - Optimalkan oksigenasi
- Pertahankan tekanan perfusi sistemik
- Tekanan darah sistemik rata-rata > tekanan arteri pulmonal rata-rata
 - Vaso Pressor jika diperlukan
- Optimalkan *cardiac output*
- Gunakan inotropik untuk mempertahankan cardiac index > 2 L/min/m²
- Turunkan afterload ventrikel kanan
- Hindari vasodilator sistemik
 - Gunakan vasodilator pulmonal : vasodilator inhalasi mempunyai efek samping yang lebih rendah pada tekanan darah sistemik ataupun oksigenasi
 - Pertimbangkan kombinasi medikamentosa

Webb, G, Gatzoulis MA, Atrial septal defect in the adults, Recent Progress & Overview, *Circulation*, 2013;114; 1645-1653



Gambar 2. Patofisiologi Hipertensi Pulmonal

konsekuensi fisiologis dari overload tekanan ventrikel kanan dan disfungsi ventrikel. Dengan disfungsi ventrikel kanan yang progresif, terjadi penurunan aliran darah pulmonal dan peningkatan tekanan dan volume ventrikel kanan. Sebagai hasil dari peningkatan tekanan ventrikel kanan, septum interventrikular bergeser ke arah ventrikel kiri. Hal ini mempengaruhi compliance ventrikel kiri, menyebabkan peningkatan tekanan akhir diastolik ventrikel kiri, tekanan atrium kiri dan penurunan venous return pulmonal yang akan berkontribusi terhadap penurunan preload dan cardiac output ventrikel kiri. Hal ini akan menyebabkan krisis hipertensi pulmonal, yang mana bila tidak diterapi dengan cepat dapat terjadi keadaan yang mengancam nyawa.⁷

Penggunaan iNO untuk terapi hipertensi pulmonal setelah operasi jantung didokumentasikan pada beberapa populasi. iNO menurunkan hipertensi pulmonal setelah operasi jantung. Respon terhadap iNO dapat bervariasi dan tidak dapat diprediksi dan obat ini harus digunakan *indiscriminately*. Pasien dengan peningkatan PVR yang tetap, dengan penyebab baik abnormalitas anatomikal maupun struktural dari pembuluh darah pulmonal menunjukkan respon minimal terhadap iNO.⁷

Manajemen hipertensi pulmonal post-operasi tergantung pada keparahan dan hasil dari evaluasi yang cermat. Jika pasien mengalami hipertensi pulmonal

ringan-sedang, hal yang harus dijaga meliputi fungsi ventrikel kanan, stabilitas klinis, status cairan, tekanan pengisian ventrikel kiri dan tekanan darah. Sementara sindrom jantung kanan adalah keadaan darurat yang membutuhkan terapi agresif.⁶

Monitoring dan Manajemen Aritmia

Monitoring kardiopulmonal adalah perawatan utama, yang memungkinkan klinisi untuk melakukan intervensi berdasarkan waktu dan memonitor efek dari intervensi. Hipotensi dan takikardi adalah tanda awal peningkatan PAP dan intervensi segera untuk mencegah iskemia dari ventrikel kanan sekunder terhadap terganggunya aliran darah arteri koroner. Bradikardi yang menyebabkan penurunan cardiac output segera adalah tanda dari krisis hipertensi pulmonal dan impending cardiac arrest. Saturasi oksigen arteri masih di dalam kisaran normal selama krisis hipertensi pulmonal kecuali jika didapatkan shunting intrakardiak dimana penurunan saturasi oksigen arteri merupakan tanda awal peningkatan PAP secara akut.⁷

End-tidal CO₂ monitoring adalah standar perawatan pada pasien yang ter-ventilasi mekanik dan peningkatan di dalam gradien arterial end tidal CO₂ adalah indikasi penurunan aliran darah pulmonal. Monitoring tekanan atrium kanan menyebabkan penilaian tekanan pengisian dan fungsi RV secara con-

tinuous dan juga penilaian delivery oxygen yang adekuat dengan mengukur saturasi oksigen vena sentral. Kateter atrium kiri berguna untuk menilai interaksi interventrikular dan perubahan compliance ventrikel kiri. Kateter arteri pulmonal memberikan penilaian hipertensi pulmonal yang lebih nyata dan respon terhadap beberapa terapi pada periode perioperatif. Ekokardiografi berguna di dalam terapi hipertensi pulmonal. Penemuan ekokardiografi mengindikasikan keparahan hipertensi pulmonal dan respon terapi termasuk estimasi tekanan sistolik ventrikel kanan berdasar pada kecepatan jet regurgitasi trikuspid, jumlah regurgitasi trikuspid, posisi septum interventrikular dan volume ventrikel kiri, aliran melewati patent ductus arteriosus atau defek septum dan volume serta fungsi ventrikel kanan.^{7,8}

Disritmia atrium, ventrikel dan tipe lain dari disritmia dapat terjadi pada pasien dengan shunting jantung kiri ke kanan. Gangguan ritme ini dihubungkan dengan anomali alami intrinsik atau perubahan morfologi sekunder terhadap overloading darah pada sisi kanan jantung. Takiaritmia, baik supraventrikular atau ventrikular dan bradiaritmia, baik disfungsi nodus sinus atau blok atrio-ventrikular juga sering terjadi. Teknologi lanjutan di dalam pendekatan intervensi dan operasi menyebabkan penurunan aritmia profilaksi maupun terapeutik. Insidensi fibrilasi atrium pada pasien dengan penyakit jantung kon-

genital dihubungkan dengan usia/durasi ASD.^{9,12}

ASD pada dewasa umumnya menunjukkan simptom klinis yang bermakna, berupa overload volume dan tekanan jantung kanan, keterbatasan aktifitas, aritmia atrial (fibrilasi atrium, atrial flutter, biasanya pada usia lebih dari 30 tahun), dapat menyebabkan gagal jantung kanan (biasanya pada usia lebih dari 40 tahun), emboli paradoksikal yang menyebabkan TIA/stroke serta hipertensi pulmonal, meskipun hipertensi pulmonal dapat juga berkembang karena penyebab yang lain.^{10,11}

Penutupan ASD secara pembedahan pada ASD sekundum tanpa hipertensi pulmonal memiliki angka mortalitas yang sangat rendah (<1%). Tindak lanjut awal dan jangka panjang sangat baik. Setelah operasi penutupan ASD, simptom preoperasi biasanya menurun atau hilang. Fibrilasi atrium dan atrial flutter akan tetap ada meskipun telah dilakukan ablasi cryo atau radiofrequency atau right atrial maze termasuk pulmonary vein encirclement telah dilakukan. Atrial flutter dan/atau fibrilasi tetap ada setelah repair tetapi ditoleransi dengan lebih baik dan lebih responsif terhadap terapi antiaritmia. Gagal ventrikel kiri dapat terjadi pada pasien dengan penyakit kardiovaskular yang mendasari (contohnya penyakit arteri koroner, hipertensi, inkompeten katup mitral).^{9,13}

Manajemen LV *Smallish*

Berkurangnya distensibilitas ventrikel kiri telah dilaporkan sebagai penyebab gagal ventrikel kiri pada pasien ASD. Etiologi gagal jantung kiri pada ASD telah banyak diperdebatkan. Beberapa mekanisme yang mendasari adalah lesi mekanik yang mempengaruhi performa ventrikel kiri, disfungsi sistolik ventrikel kiri sebagai efek shunt kiri ke kanan dan gangguan ventrikel kanan terhadap fungsi diastolik ventrikel kiri yang disebabkan oleh berkurangnya compliance ventrikel kiri sebagai respon terhadap peningkatan pengisian ventrikel kanan secara progresif.¹³

Pasien ASD mengalami kekakuan elastis pada ventrikel kiri dibandingkan pasien normal. Penelitian ini juga menunjukkan gangguan hubungan tekanan-volume diastolik ventrikel kiri dan juga didapatkan gagal ventrikel kanan yang manifest sebagai peningkatan tekanan diastolik ventrikel kiri dengan compliance ventrikel kiri yang menurun.¹²

Data *compliance* pada penelitian ini menunjukkan eksistensi turunnya distensibilitas ventrikel pada pasien dengan ASD. Pada pasien dengan tekanan akhir diastolik ventrikel yang tinggi, compliance ventrikel kiri turun secara bermakna. Beberapa penelitian lain menunjukkan meningkatnya isi otot pada nonstressed ventricle, yang mengindikasikan hipertrofi ventrikel pada

pasien dengan ASD.¹²

Beberapa kondisi menyebabkan berkurangnya *compliance* ventrikel kiri (seperti hipertrofi ventrikel kiri yang disebabkan oleh hipertensi, kardiomiopati atau infark miokard) akan cenderung meningkatkan shunt kiri ke kanan melalui ASD dan memperburuk simptom.^{9,13}

Meskipun penutupan ASD telah berkembang, gagal jantung pasca penutupan ASD masih merupakan masalah klinis yang sering ditemukan. Overload volume jantung kanan adalah patofisiologi dasar pada ASD, namun begitu gagal jantung post penutupan ASD dapat ditemukan dengan karakteristik kongesti paru akut yang kemungkinan besar terjadi karena disfungsi diastolik ventrikel kiri dikarenakan loading volume akut post penutupan ASD.¹⁴

Usia memegang peranan penting di dalam patofisiologi gagal jantung melalui beberapa mekanisme selain disfungsi diastolik, termasuk disfungsi sistolik ventrikel, kekakuan pembuluh darah, adanya komorbid lain yang secara bermakna mempengaruhi fungsi kardiovaskular. Penelitian terbaru menyarankan penilaian akurat dari fungsi diastolik sebelum penutupan seperti tes oklusi (penutupan) ASD yang dapat membantu mengidentifikasi pasien risiko tinggi untuk terjadinya gagal jantung post penutupan ASD.¹⁴

Pada pasien ini dilakukan induksi den-

gan tehnik titrasi lambat untuk menghindari gejolak hemodinamik dan kenaikan tekanan pulmonal yang akut. Induksi menggunakan fentanyl 250 mcg, propofol 50 mg, ecron 8 mg. Pemeliharaan menggunakan sevoflurane, fentanyl dan ecron intermittent. Dosis yang diberikan sesuai dengan rekomendasi untuk memblokir respon kardiorespirasi saat dilakukan intubasi. Setelah dipastikan kerja obat tercapai maksimal dan ditambahkan *spray* lidokain untuk menumpulkan reflek simpatis, hal ini untuk menghindari rasa nyeri yang dapat meningkatkan gejolak hemodinamik.

Setelah dilakukan *ASD closure*, sebelum dilakukan *weaning* disiapkan topangan obat – obatan berupa norepineprin drip, milrinone drip dan dobutamin drip. Pada saat *weaning*, terjadi gejolak hemodinamik, mulai dari tekanan darah sistemik turun berkisar 70 /30 mmHg MAP 43 , gambaran EKG sinus *Tachycardi* dan ketika dilakukan pengukuran tekanan arteri pulmonal, didapatkan hasil melebihi tekanan darah sistemik. Pada pemeriksaan TEE didapatkan LV tidak berkontraksi dengan baik, septum interatrial mencembung kekanan dan septum interventrikel mencembung ke kiri dengan irama jantung berubah menjadisupra ventricular tachycardia (SVT) dan ventricel tachycardia (VT). Dilakukan pijat jantung secara langsung oleh dokter bedah dan diputuskan untuk on pump yang kedua untuk

membuat fenestrasi septum atrial sebesar 0.5 cm.

Dengan pemberian milrinone (inhibitor PDE) *drip* dengan tujuan untuk menurunkan *afterload*, pemberian inotropik untuk memperbaiki kontraktilitas jantung sertapeningkatan SVR dan pemberian nitrogliserin untuk memberikan efek vasodilatasi pulmonal. Hal ini terjadi karena ventrikel kiri tidak terbiasa menerima jumlah aliran darah yang besar. Sebelum dilakukan penutupan septum interatrial, jumlah darah yang diterima atrium kanan sebagian dialirkan ke atrium kanan.. Setelah dbuat PFO, dilakukan untuk *weaning* dan tekanan darah sistemik stabil. Dengan topangan nitrogliserin 1 mcg/kgBB/menit, milrinone 0,375 mcg/kgBB/menit dan adrenaline 0,05 mcg/kg/menit. Pemberian nitrogliserin pada kasus ini untuk menurunkan PVR dengan harapan HR dan kontraktilitas membaik atau meningkat.

Pasca operasi pasien masih tersedasi dan terintubasi dipindahkan ke ICU dengan topangan NTG 1 mcg/kgBB/menit, milrinone 0,375 mcg/kgBB/menit dan adrenaline 0,05 mcg/kg/menit. Ekstubasi dilakukan setelah 12 jam perawatan di ICU. Pasien dirawat di ICU selama 2 hari dan dipindahkan ke ruang *Intermediate*.

SIMPULAN

Telah dilakukan anestesi pada pasien wanita umur 29 thn dengan diagnose ASD, suspek PH LV *samallish* dan

aritma. Terjadi gangguan hemodinamik setelah dilakukan penutupan defek atrial. Dilakukan on pump kedua untuk pembuatan fenestrasi septum atrial sebesar 0,5 cm dengan hasil hemodinamik stabil. Pasien stabil dengan tanggapan obat – obatan jantung dosis standar,

Manajemen anestesi pada pasien dewasa dengan ASD, meliputi pemeriksaan preoperasi yang teliti dengan kelainan lain yang mendasari (seperti hipertensi pulmonal, gagal ventrikel kiri maupun kanan), manajemen anestesi yang baik dengan tidak meningkatkan hipertensi pulmonal yang ada, dan manajemen post operasi.

Pengetahuan mengenai patofisiologi hipertensi pulmonal akan menentukan terapi hipertensi pulmonal. Manajemen gagal jantung kanan dan resiko gagal jantung kiri karena kekakuan ventrikel kiri turut memberikan peranan besar. Monitoring yang tepat juga akan menentukan keberhasilan terapi.

Penutupan defek atrial secara langsung terhadap pasien dengan LV *smallish* perlu dipertimbangkan kembali untuk mencegah terjadinya PH.

Tindakan fenestrasi atrial merupakan keputusan terbaik pada pasien dengan hemodinamik tidak stabil dan LV *smallish* yang tidak respon terhadap obat – obatan.

DAFTAR PUSTAKA

1. S Ghosh, S Chatterjee, E Black, R K Firmin, Surgical closure of atrial septal defects in adults: effect of age at operation on outcome. *Heart*;2002;88:485–487
2. Lovell, A.T, Anesthetic implication of grown-up congenital heart disease, *Br J. Anaesth*, 2004;93; 129-39
3. Jeremies, A., Brown, D.L, Pulmonary hypertension, *cardiac intensive care*, Saunders, 2010;2nd edition,
4. Webb, G, Gatzoulis MA, Atrial septal defect in the adults, Recent Progress & Overview, *Circulation*, 2013;114; 1645-1653
5. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L, Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults, *The New England Journal of Medicine*, 1999;340 : 839-46
6. Hill, NS, Roberts KR, Preston IR, Post-operative pulmonary hypertension : etiology and treatment of a dangerous complication, *respiratory care*,2009;54 (7) : 958-968
7. Mary B. Taylor, MD; Peter C. Laussen, MBBS, Fundamentals of management of acute postoperative pulmonary hypertension, *Pediatr Crit Care Med* .2010;11(2):S27-S29.
8. Dezube R, Houston T, Mathal SC, Post-operative care of the patient with pulmonary hypertension, *Advances in Pulmonary Hypertension*, 2013;Vol 12, Number 1 (1-7)

9. CCS Consensus Conference update : Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. The Canadian Cardiovascular Society's, 2001.
10. Sommer RJ, Hijazi, ZM, Rhodes JF, Pathophysiology of congenital heart disease in the adult, *Circulation*, 2008;117; 1090-1099
11. Kaye A.D., Stout T.B., Padnos, I.W., Schwartz B.G., Baluch, A.R., Fox. C.J., Liu H, Left to right cardiac shunt : perioperative anesthetic considerations, *Middle East J Anaesthesiol*, 2012 Oct;21 (6):793-806.
12. Booth D.C., Wisenbaugh, T., Smith M., Demaria A.N., Left ventricular distensibility and passive elastic stiffness in atrial septal defect, *J Am Coll Cardiol*, 1988 ;12:1231-6.
13. Kalarickal, PL., Bent ST, Yarborough MJ, Mathew KA, Fox C, Perioperative management of pulmonary hypertension, *Pulmonary Hypertension-From Bench Research to Clinical Challenges*, 2011;Vol 12, 247 (63); 1-16
14. Masutani, S., Senzaki. H., Left Ventricular Function in Adult Patients with Atrial Septal Defect : Implication for development of Heart Failure after transcatheter closure, *Journal of Cardiac Failure*, 2011;11 : 680-690