

Perioperatif *Transposition of the Great Arteries*

Perioperative Transposition of the Great Arteries

Dian Kesumarini✉

SMF Anestesiologi dan Terapi Pasca Bedah, Rumah Sakit Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita, Jakarta, Indonesia

✉Korespondensi: diankesumarini@gmail.com

ABSTRACT

Transposition of the great arteries (TGA) is one of the most complicated congenital heart defects. In TGA, there is atrioventricular discordance, where pulmonary artery rises from left ventricle (LV) and aorta rises from right ventricle (RV). This discordance causes changes in blood circulation, where oxygenized blood flows to the pulmonary circulation and deoxygenized blood flows to the systemic circulation.

TGA comprises of several types, each needs different approach and corrective surgery. Mainly, TGA is divided into two, congenitally-corrected TGA (cc-TGA) and dextro-TGA (d-TGA) which is further divided into two, TGA with intact ventricular septum (TGA-IVS) and TGA with ventricular septal defect (TGA-VSD). In cc-TGA, double switch procedure is needed. In d-TGA, arterial switch operation (ASO) is a procedure of choice. In TGA-IVS, the level of mixing is an important factor that needs to be maintained, while in TGA-VSD, pulmonary hypertension and heart failure happen more frequently. Anesthesia management is one of the most important factors to ensure the smoothness of corrective surgeries.

Keywords: *anesthesia; ASO; congenital; perioperative; TGA*

ABSTRAK

Transposition of the great arteries (TGA) merupakan salah satu kelainan jantung kongenital yang kompleks. Pada TGA, terjadi pertukaran sistem arterioventrikular di mana arteri pulmonalis keluar dari ventrikel kiri (LV) dan aorta keluar dari ventrikel kanan (RV). Pertukaran ini menyebabkan perubahan dalam sirkulasi darah, di mana darah yang teroksigenasi mengalir ke paru-paru dan darah yang tidak teroksigenasi mengalir ke sirkulasi sistemik.

TGA memiliki beberapa variasi yang memerlukan perhatian dan tindakan operatif yang berbeda. Secara garis besar, TGA dibagi menjadi *congenitally-corrected* TGA (cc-TGA) dan *dextro*-TGA (d-TGA) yang dibagi lagi menjadi dua, yaitu TGA dengan septum interventrikular intak (TGA-IVS) dan TGA dengan defek septum ventrikel (TGA-VSD). Pada cc-TGA, diperlukan tindakan *double switch*. Pada d-TGA, *arterial switch operation* (ASO) menjadi prosedur pilihan. Pada TGA-IVS, tingkat *mixing* menjadi faktor penting yang perlu dijaga. Sementara itu, pada TGA-VSD, hipertensi pulmonal dan gagal jantung lebih sering terjadi. Manajemen anestesi merupakan salah satu hal penting untuk memastikan kelancaran prosedur koreksi.

Kata Kunci: anestesi; ASO; kongenital; perioperatif; TGA

PENDAHULUAN

Transposition of the great arteries (TGA) merupakan salah satu kelainan jantung kongenital yang kompleks. Pada TGA, terjadi pertukaran sistem arterioventrikular di mana arteri pulmonalis keluar dari ventrikel kiri (LV) dan aorta keluar dari ventrikel kanan (RV). Pertukaran ini menyebabkan perubahan dalam sirkulasi darah, di mana darah yang teroksigenasi mengalir ke paru-paru dan darah yang tidak teroksigenasi mengalir ke sirkulasi sistemik.¹

Secara garis besar ada 2 jenis kelainan TGA, yaitu *congenitally-corrected* TGA (cc-TGA) atau yang dikenal juga dengan *levo*-TGA dan *dextro*-TGA. CC-TGA merupakan variasi TGA dimana terjadi pertukaran (transposisi) sistem atrioventrikuler dan arterioventrikuler. Sedangkan pada d-TGA terjadi hanya terjadi pertukaran arterioventrikuler. D-TGA dibagi lagi menjadi *transposition of the great arteries intact ventricular*

septum (TGA-IVS), dan *transposition of the great arteries with ventricular septal defect* (TGA-VSD).

Tindakan koreksi secara anatomi pada pasien cc-TGA adalah koreksi AV dan VA *discordance* dengan prosedur Senning dan *arterial switch* atau yang dikenal *double switch*. Prosedur pembedahan yang tepat pada pasien cc-TGA masih menjadi perdebatan. Variasi anatomi sangat menentukan dalam pemilihan prosedur koreksi dari cc-TGA. Beberapa variasi anatomi cc-TGA mengarah pada fisiologi *single ventricle* dan prosedur koreksi pada pasien ini tentunya disesuaikan terhadap tahapan paliatif fisiologi *single ventricle*.²

Sedangkan pada kelainan d-TGA dilakukan koreksi VA *discondance* dengan prosedur *arterial switch operation*. Ada beberapa target persiapan operasi pada pasien TGA-IVS dan TGA-VSD yang sedikit berbeda,

pada TGA-IVS sangat penting untuk mempertahankan saturasi oksigen dengan mempertahankan *mixing* baik pada tingkat atrial dan *ductus arteriosus* oleh karena itu tindakan *ballon atrial septectomy* (BAS) atau mempertahankan patensi *ductus arteriosus* menggunakan infus prostaglandin (PGE1) perlu dilakukan.^{1,3}

Arterial switch operation (ASO) yang pertama kali dilakukan oleh Jatene, et al. pada tahun 1976 merupakan operasi koreksi TGA yang sekarang menjadi pilihan jika kondisi pasien dan waktu intervensi memungkinkan. Selain itu, terdapat intervensi lain seperti *pulmonary artery banding* (PA banding), juga prosedur Senning, Mustard, dan Nikaidoh yang akan dijelaskan lebih lanjut.

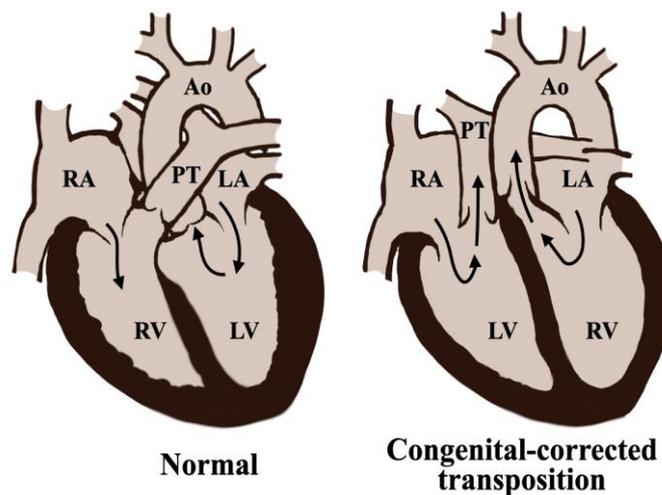
Manajemen anestesi pada pasien dengan TGA merupakan hal penting untuk memastikan kelancaran prosedur koreksi.

JENIS TGA

Secara garis besar, TGA dibagi menjadi dua yaitu cc-TGA dan d-TGA. Ada 2 jenis d- TGA yaitu TGA-IVS dan TGA-VSD.

Congenitally-corrected TGA (cc-TGA)

Congenitally-corrected TGA (cc-TGA), merupakan varian yang lebih jarang daripada d-TGA. Proporsinya hanya <1% dari semua pasien dengan penyakit jantung kongenital. Pada cc-TGA, yang mengalami transposisi tidak hanya pembuluh darah besar, tetapi juga sistem atrioventrikular. Atrium kanan (RA) terhubung dengan ventrikel kiri (LV) morfologis yang kemudian memompa darah ke arteri pulmonalis, sementara atrium kiri (LA) terhubung dengan ventrikel kanan morfologis yang memompa darah ke sistemik. Meski mengalir dengan “benar”, darah terpompa dari ventrikel yang salah, seperti terlihat pada Gambar 1.



Gambar 1. Ilustrasi kelainan anatomi pada cc-TGA

Prevalensi gagal jantung kongesti pada pasien cc-TGA yang tidak dilakukan koreksi sekitar 32% dan angka kematian pada usia dekade keempat mencapai 25%. Beberapa variasi anatomi

menyebabkan koreksi kelainan cc-TGA mengarah pada fisiologi *single ventricle*, diantara variasi kelainan tersebut diantaranya *multiple* atau *remote VSD*, anomali *tricuspid valve*,

straddling AV valve, overriding AV valve yang disertai *ventricular hypoplasia*, atau adanya *ventricular hypoplasia*. Pasien cc-TGA yang disertai kelainan tersebut dilakukan koreksi dengan tahapan tindakan paliatif *single ventricle*. Dalam mendiagnosis cc-TGA salah satu hal penting dalam penilaian ekokardiografi adalah membedakan anatomi ventrikel kiri dan kanan, di mana ventrikel kanan memiliki trabekulasi yang lebih kasar/tebal dibandingkan ventrikel kiri, dan ventrikel kanan memiliki struktur *moderator band*, yang merupakan struktur prominen trabekula yang berada di sepanjang 2/3 apikal septum ventrikel menuju basis dinding anterior otot papilaris katup trikuspid pada *lateral free wall*.²⁻⁵

Dextro-TGA

Dextro-TGA (d-TGA) merupakan jenis TGA yang paling umum, proporsinya mencapai 5% dari semua pasien dengan penyakit jantung kongenital. Prevalensinya mencapai 0,2 dari 1000 kelahiran hidup, dan lebih banyak diderita bayi laki-laki. Secara umum, d-TGA dibagi lagi menjadi dua: dengan atau tanpa VSD.

TGA dengan septum interventrikular intak (TGA-IVS)

Transposition of the Great Artery with Intact Ventricular Septum (TGA-IVS) merupakan TGA dengan septum ventrikel yang utuh (intak). Ilustrasinya dapat dilihat pada Gambar 2 dan Gambar 3. Pada kelainan TGA-IVS terjadi fisiologi paralel sirkulasi dimana tidak ada hubungan antara darah teroksigenasi dengan darah teroksigenasi, maka dari itu pada kelainan ini sangat penting

untuk menjaga kecukupan/keadekuatan *mixing* antara darah yang teroksigenasi dengan darah yang tidak teroksigenasi antara jantung kanan dengan jantung kiri. TGA-IVS, bila tidak ada kelainan yang menyebabkan *mixing* selain PDA, maka menutupnya PDA secara fisiologis segera setelah kelahiran dapat menyebabkan sianosis dan penurunan kondisi secara cepat.³⁻⁵

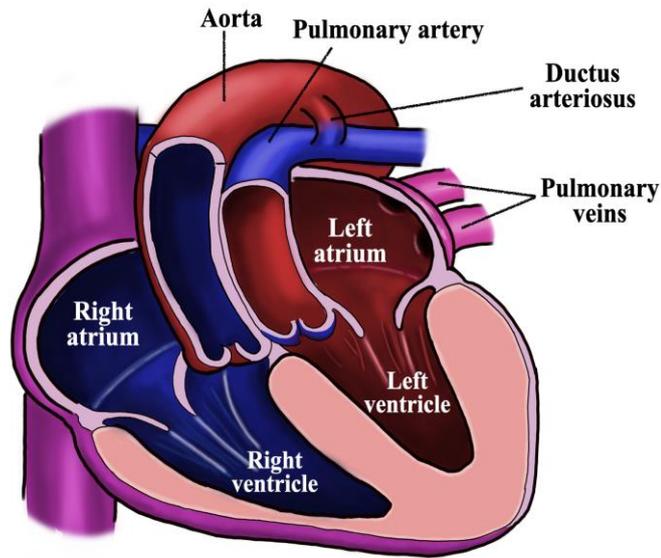
TGA dengan defek septum ventrikel (TGA-VSD)

TGA-VSD terjadi pada 45% pasien dengan kelainan TGA dimana pada kelainan ini terdapat *ventricular septal defect* (VSD), terutama di area perimembran. Kelainan ini dikenal sebagai TGA-VSD. Dengan adanya VSD, terjadi *mixing* darah pada tingkat ventrikel. Ilustrasinya dapat dilihat pada Gambar 4. Sianosis bukan tanda utama dari kelainan ini karena adanya *mixing* tingkat ventrikel, manifestasi utama pada pasien ini adalah hipertensi pulmonal dan gejala gagal jantung.^{3,6}

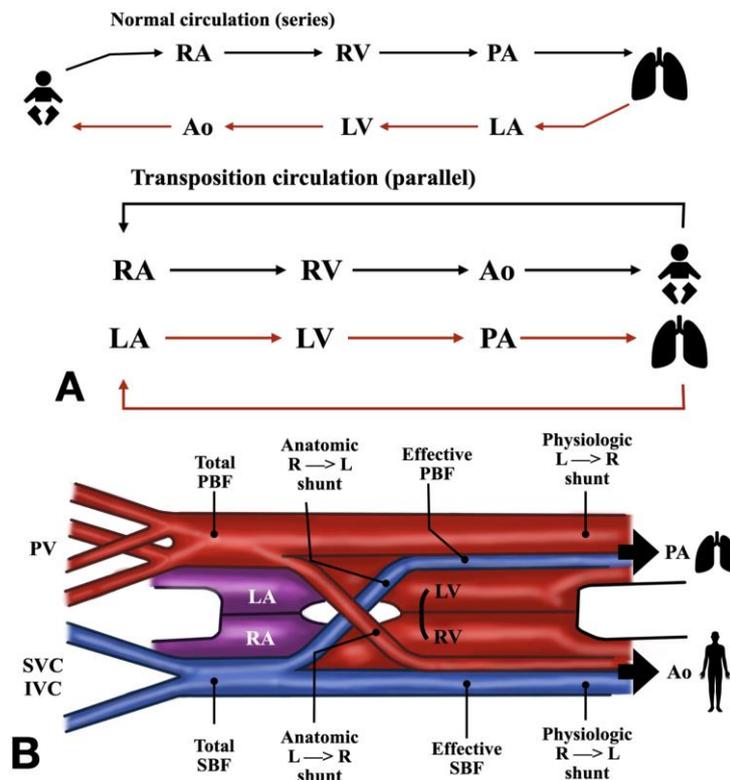
PENANGANAN TGA-IVS

Diagnosis

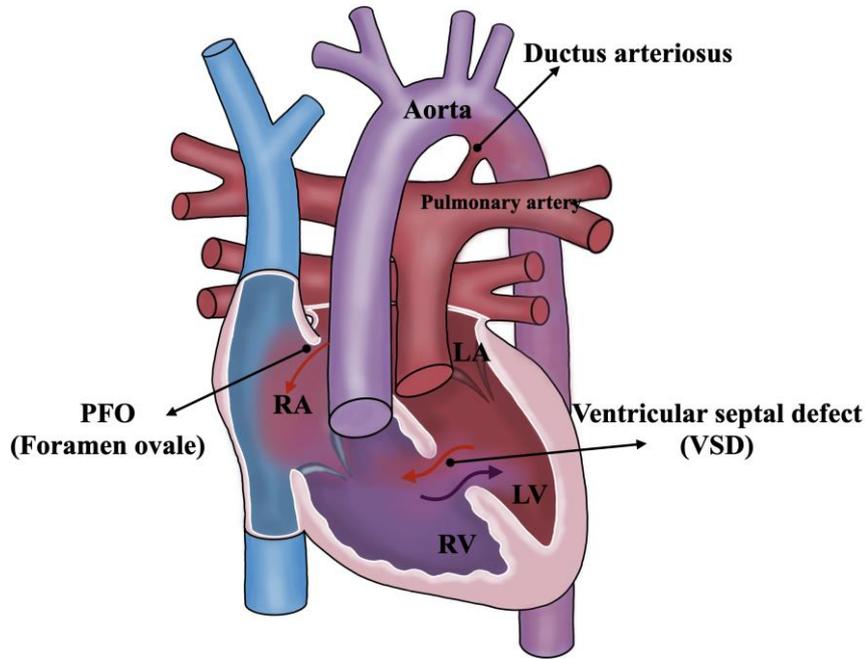
Diagnosis TGA-IVS dimulai dari masa prenatal, perinatal, dan postnatal. USG saat kehamilan seharusnya dapat mendeteksi kelainan jantung janin, namun kenyataannya tidak banyak TGA yang terdeteksi saat masa kehamilan. Jika setelah kelahiran dicurigai ada kelainan jantung kongenital yang sianotik, ekokardiografi transtorakal sebaiknya segera dilakukan, karena durasi hipoksia merupakan faktor penting yang mempengaruhi fungsi ventrikel, menyebabkan asidosis, dan kegagalan organ multipel.³



Gambar 2. Ilustrasi TGA-IVS



Gambar 3. Perbandingan sirkulasi pada pasien normal dan pasien TGA pada sirkulasi paralel menunjukkan aliran dan shunt pada TGA/IVS. Aliran *left to right shunt* mengurangi aliran darah ke sistemik, sedangkan aliran *right to left shunt* mengurangi aliran darah ke pembuluh darah pulmonal.



Gambar 4. Ilustrasi TGA-VSD

Manajemen Perinatal

Penanganan pasien TGA pada masa perinatal berbeda-beda di setiap *center*, namun pada umumnya pasien memerlukan stabilisasi di ruang rawat intensif segera setelah lahir. Apabila kelainan baru terdeteksi setelah kelahiran, pasien segera dirujuk ke rumah sakit tersier yang dapat melakukan pembedahan jantung.

Prioritas utama pada pasien ini adalah menentukan apakah *mixing* dari sirkulasi sistemik dan pulmonal adekuat. Segera setelah lahir, dianjurkan pemberian infus PGE1 intravena untuk mempertahankan patensi duktus sampai dengan selesai dilakukan pemeriksaan dan ekokardiografi *postnatal* yang komprehensif serta evaluasi seluruh tingkat *mixing*.³

Pemantauan preoperatif pada pasien dengan TGA meliputi pemantauan noninvasif seperti EKG, *pulse oxymetry*, pemantauan tekanan darah noninvasif, dan respirasi. Neonatus dengan TGA

dapat dipasang *umbilical vein* atau *umbilical arterial line* segera setelah lahir sebagai akses intravena obat (salah satunya PGE1), *monitoring* hemodinamik, terapi cairan, juga pemantauan dan manajemen asam-basa. Lini sentral lain tidak dianjurkan kecuali kondisi pasien benar-benar buruk.³

Manajemen Hemodinamik

Prioritas utama setelah kelahiran dan beberapa jam pertama setelahnya adalah menentukan apakah *mixing* dari sirkulasi sistemik dan pulmonal adekuat. Segera setelah lahir, infus PGE1 intravena direkomendasikan untuk mempertahankan patensi duktus hingga selesai dilakukan pemeriksaan ekokardiografi *postnatal* yang komprehensif dan evaluasi seluruh *mixing*.³

PGE1 digunakan dalam berbagai dosis, dengan dosis maksimal hingga 0,1 mcg/kg/menit diperlukan untuk membuka kembali duktus yang tertutup. Untuk menjaga patensi *ductus*

arteriosus, dosis awal berkisar antara 0,0125 – 0,05 mcg/kg/menit (12-50 ng/kg/menit). Penurunan dosis PGE1 dapat dilakukan 2-4 jam setelah pemberian dosis inisial setelah target saturasi untuk perfusi ke jaringan tercapai.

Pasien dengan hipoksemia, asidosis, dan syok memerlukan penanganan *emergency* sesuai dengan algoritma *neonatal advanced life-supports*. Pemberian infus PGE1 dengan dosis inisial 0,1 mcg/kg/menit harus segera diberikan selama persiapan *atrial septectomy emergency*. Neonatus pascaoperasi *atrial septectomy* yang belum mencapai target saturasi pasien TGA-IVS, harus dilakukan evaluasi ekokardiografi untuk menilai ukuran *atrial septal defect* (ASD), PDA dan menilai adanya hipertensi pulmonal. Kejadian hipertensi pulmonal yang persisten pada neonatus adalah sekitar 12,5%, dan lebih sering terjadi pada TGA-VSD.³

Ventilasi Mekanik dan Manajemen Respirasi

Saturasi oksigen pada pasien TGA tergantung pada *mixing* aliran dari vena pulmonalis dengan sirkulasi sistemik pada tingkat atrial atau melalui *patent ductus arteriosus*. Derajat *mixing* antara sirkulasi ditentukan dalam jumlah, ukuran, dan tingkat *mixing* kedua sirkulasi tersebut.

Target saturasi pada analisa gas darah neonatus dengan TGA adalah 75-85%. Beberapa strategi untuk meningkatkan level saturasi O₂ sistemik di antaranya: (1) infus PGE1 yang kontinyu untuk mempertahankan patensi PDA dan prosedur BAS *emergency* untuk meningkatkan *intercirculatory mixing*; (2) sedikit hiperventilasi dan meningkatkan fraksi oksigen dapat

menurunkan PVR dan meningkatkan aliran darah pulmonal; (3) transfusi pada keadaan anemia dan meningkatkan kapasitas *delivery* oksigen; (4) diberikan sedasi dan paralisis untuk menurunkan konsumsi O₂; (5) pemberian *support* inotropik untuk meningkatkan *cardiac output* dan *delivery* oksigen.³

Nutrisi

Pada pasien TGA dengan saturasi yang adekuat dan hemodinamik stabil baik dengan atau tanpa pemberian infus PGE1 dapat langsung diberikan nutrisi enteral.³

Prematuritas dan Berat Badan Lahir Rendah (BBLR)

Meskipun BBLR dan prematuritas merupakan hal yang berbeda, namun keduanya sering terjadi bersamaan. Keadaan BBLR (<2,5kg) dan BBLSR (<1,5 kg) merupakan faktor penyulit dalam tindakan ASO, selain itu beberapa komorbiditas tambahan dari sistem organ lain seperti sistem saraf pusat, renal, dan gastrointestinal dapat meningkatkan angka morbiditas dan mortalitas baik dalam jangka pendek maupun panjang. Beberapa studi *multicenter* menunjukkan peningkatan angka mortalitas dan morbiditas pada *infant* dengan berat <2,5 kg yang menjalani operasi *arterial switch*. Namun, penundaan tindakan operasi *arterial switch* hingga berat badan mencukupi justru meningkatkan morbiditas dan mortalitas pada periode preoperatif.³

Manajemen Anestesi Intraoperatif

Pada operasi *arterial switch*, induksi dengan inhalasi merupakan pilihan pada pasien yang tidak memiliki akses vena. Teknik anestesi *opioid base* juga dianjurkan pada pasien ini. Prinsip manajemen anestesi pada pasien TGA

yang disertai hipertensi pulmonal terutama pada TGA-VSD, antara lain oksigenasi dan ventilasi yang adekuat, meningkatkan kedalaman anestesi tanpa menurunkan kontraktilitas jantung.

Pada pasien TGA-IVS dengan *mixing* yang adekuat pada tingkat atrial maupun PDA, seringkali terjadi desaturasi pada saat induksi dan pemberian ventilasi positif. Penyebab penurunan *mixing* ini multifaktorial. Ventilasi tekanan positif dan paralisis yang disertai hilangnya sekresi katekolamin endogen karena opioid yang tinggi dikombinasi dengan berkurangnya *preload* dan kontraktilitas kedua ventrikel, menyebabkan aliran oksigen yang lebih rendah karena *mixing* pada tingkat atrial. Penilaian kecukupan diameter BAS dapat bias karena *mixing* pada PDA, PDA dapat menutup bila prostaglandin dihentikan.^{7,8}

Pada penilaian TEE hal yang harus dievaluasi setelah CPB di antaranya lesi residual, regional dan *global ventricular function*, fungsi katup-katup, evaluasi regurgitasi, dan mendeteksi gradien anastomosis supralvar pada *great artery* dan *regional wall motion*.^{1,8}

Setelah *weaning* CPB, TEE dan *monitoring left arterial pressure (LAP)* untuk menilai *global* dan *regional LV function*, dan LAP ini juga dapat menilai adanya perfusi ke miokardium yang tidak adekuat. Sebagian pasien memerlukan inotropik dan beberapa ahli merekomendasikan pemberian nitrogliserin 1-2 mcg/kg/menit untuk dilatasi arteri koronaria dan menurunkan *preload*. Walaupun tidak umum terjadi, obstruksi dan translokasi arteri koroner dapat menjadi masalah serius pada pasien setelah operasi ASO. Tanda utama dari kejadian ini adalah disfungsi miokardial global, yang dapat dilihat

dari ekokardiografi. *Regional Wall Motion Abnormalities* tidak bermanifestasi pada pasien neonatus. Target hemodinamik saat *off bypass* pada pasien TGA adalah *cardiac output* yang adekuat, tekanan LA serendah mungkin, tekanan darah sistolik berkisar 50-75. Bila LV *overdistended* (LAP yang tinggi dan penurunan tekanan sistemik dan *cardiac output*). Diuretik dapat diberikan bila hemodinamik sangat terganggu akibat peningkatan LAP, mengeluarkan volume darah melalui CVP sampai LAP menurun. Pengambilan darah untuk sampel AGD juga dapat mempengaruhi volume intravaskuler. Pada saat *transport* pasien ke *intensive care unit (ICU)* harus diperhatikan jalan napas, ventilasi, patensi inotropik dan suhu.^{1,8,9}

Manajemen Anestesi Pascaoperasi

Manajemen pascaoperasi ASO dilakukan di ICU dan tergantung dari kondisi setiap pasien. Stabilitas hemodinamik dipantau dari lini *monitoring* invasif yang terpasang. MAP di atas 40 mmHg dan pemeriksaan kadar laktat dapat dilakukan untuk memantau perfusi. *Monitoring* LAP juga penting dan dijaga antara 5-8 mmHg. Terapi cairan diberikan 50% dari normal pada hari pertama pascaoperasi. Pemberian cairan pascaoperasi *arterial switch* harus hati-hati dan sesuai dengan kebutuhan.

Karena kondisi *left ventricle (LV)* yang belum terlatih, pemberian cairan harus hati-hati pada neonatus karena dapat memperburuk kondisi LV. Inotropik seperti milrinone dan epinefrin diberikan secara titrasi untuk mengoptimalkan kontraktilitas jantung.¹⁰ Disfungsi ventrikel kiri umum terjadi dalam 12 jam pascaoperasi. Hal ini dapat disebabkan oleh *training* LV yang tidak adekuat, *cardiac output* yang rendah, atau tanda insufisiensi arteri koroner. Pemeriksaan

ekokardiografi dan EKG 12 *lead* dapat menunjukkan adanya iskemia dan kelainan aliran darah di arteri koroner. Aritmia ventrikel jarang terjadi pascaoperasi, bila itu terjadi, kemungkinan iskemia harus segera disingkirkan.¹⁰

Pemberian sedasi pada pascaoperasi *arterial switch* harus mempertimbangkan status hemodinamik pasien tersebut. Level sedasi harus tercapai dengan keadaan hemodinamik yang tetap stabil. Agen sedasi yang sering digunakan adalah fentanyl, morfin, benzodiazepine seperti midazolam, atau clonidine. Dexmedetomidine akhir-akhir ini menjadi populer karena efeknya yang minimal pada fungsi respirasi, kardiovaskular, dan gastrointestinal. Dexmedetomidine dapat diberikan selama >96 jam pada pasien dengan kelainan jantung bawaan baik pada tahap preoperatif maupun pascaoperasi *arterial switch*. Dosisnya berkisar antara 0,25-0,75 mcg/kg.¹⁰

Setelah selesai tindakan *arterial switch* pasien ditransfer ke ICU masih dalam keadaan terintubasi. Ekstubasi dapat dilakukan bila memenuhi kriteria berikut ini: (1) hemodinamik stabil: tekanan darah dan LAP normal, *support* inotropik minimal; (2) *setting* ventilator minimal; (3) *urine output* dan balans cairan adekuat; (4) tidak terdapat *efusi* pleura pada foto thoraks; (5) analisis gas darah normal; (6) tidak ada tanda-tanda sepsis.

Produksi *drain* yang minimal digunakan sebagai tanda fungsi hemostasis yang adekuat. *Drain* biasanya dilepas dalam waktu 3 hari bila produksi sudah minimal. Setelah *drain* dilepas, foto thoraks diperlukan untuk memastikan

bahwa tidak ada cairan, pneumotoraks, atau paru-paru yang kolaps.¹⁰

Pada pasien pascaoperasi *arterial switch* seringkali dipasang kateter peritoneum yang mengalirkan cairan di kavum abdomen yang terakumulasi pasca-CPB. Kateter ini juga dapat digunakan untuk dialisis peritoneum (*peritoneal dialysis*) bila terdapat oliguria/anuria yang tidak respons terhadap diuretik, kelebihan cairan, atau hiperkalemia.¹⁰

PENANGANAN TGA-VSD

Manajemen Anestesi Preoperatif

Pada pasien TGA-VSD, terdapat *mixing* antara darah yang teroksigenisasi dengan yang tidak teroksigenasi. Bila *mixing* adekuat, tanda klinis mungkin tidak akan muncul hingga usia bayi 2-3 minggu, namun karena terdapat oversirkulasi ke arteri pulmonal yang menimbulkan gejala gagal jantung dan sianosis. Sama seperti TGA-IVS, ASO juga diindikasikan pada pasien TGA-VSD. Namun *timing* pembedahan tidak *seurgent* TGA-IVS.

Dengan adanya VSD, LV memompa darah dengan tekanan yang hampir sama dengan RV, sehingga LV cenderung dapat berfungsi lebih baik daripada TGA-IVS setelah *arterial switch operation*.¹¹

Pada pasien TGA-VSD yang menentukan apakah pasien segera memerlukan tindakan adalah tingkat atau derajat kecukupan *mixing*, dan apakah ada tanda-tanda oversirkulasi arteri pulmonalis.¹¹

Sebelum tindakan operatif, beberapa hal yang perlu dipertimbangkan antara lain: (1) kecukupan *mixing*, baik interventrikel maupun interatrial, dan apakah hubungan kedua sisi jantung ini restriktif atau tidak; (2) apakah pasien

sudah pernah menjalani BAS dan bagaimana hasilnya; (3) apakah sirkulasi bergantung pada prostaglandin dan apakah infus prostaglandin akan tetap dilanjutkan pascaoperasi; (4) ukuran dan fungsi ventrikel; (5) anatomi arteri koroner; (6) komplikasi lain seperti aritmia, oversirkulasi arteri pulmonal, dan derajat sianosis.^{10,11}

Manajemen Anestesi Intraoperatif

Induksi anestesi dapat dilakukan secara inhalasi maupun intravena, tergantung dari keadaan pasien itu sendiri. Agen induksi inhalasi yang paling sering digunakan adalah sevofluran. Pada pasien sianosis, induksi inhalasi akan berefek lebih lambat dibandingkan dengan pasien dengan saturasi normal.¹⁰

Obat-obatan opioid dapat digunakan untuk *maintenance* selama operasi, seperti fentanyl, midazolam dan vecuronium sebagai *muscle relaxant*. Setelah intubasi, pemasangan alat *monitoring* yang invasif perlu dilakukan. *Arterial line* dapat dipasang di radial, femoral, atau axilla pada bayi yang sangat kecil. Arteri *brachialis* biasanya dihindari karena merupakan *end-artery*. Vena sentral dapat dipasang melalui vena jugularis interna atau vena femoralis. Pemantauan suhu melalui nasofaring dan kulit perlu dilakukan karena suhu tubuh diatur ketat selama CPB. Pipa nasogastrik dan kateter urin dipasang hingga pascaoperasi di ICU.¹⁰

Penggunaan ekokardiografi segera setelah koreksi penting untuk mengevaluasi miokardium, sisa defek, katup neoaorta, dan anastomosis arteri koroner. Terdapat dua cara ekokardiografi yang bisa dilakukan: epicardial ekokardiografi dan ekokardiografi transesofageal (TEE). Beberapa *center* menggunakan ekokardiografi epikardial karena

pemasangan TEE pada pasien ASO lebih sulit mengingat usia saat dilakukan tindakan. Selain itu pemasangan TEE juga dapat meningkatkan *peak airway pressure* yang menyebabkan masalah ventilasi dan hemodinamik karena dari kompresi atrium kiri, juga terdapat risiko perforasi atau laserasi esofagus.¹⁰

Manajemen antikoagulasi penting pada saat tatalaksana pasca-CPB. Heparin diberikan sebelum mesin masuk mesin CPB. Meskipun ini berguna untuk mencegah koagulasi secara makroskopis, belum tentu faktor prokoagulan pada level molekuler juga ikut terinhibisi. Mikrotrombus dapat terbentuk saat *bypass* dan semakin banyak setelah *bypass*. Penggunaan heparin dengan protamin mengurangi risiko terbentuknya trombus. Namun, *mismatch* antara heparin dan protamin justru dapat memperberat perdarahan setelah CPB karena derajat hemodilusi tiap pasien berbeda-beda dan adanya faktor koagulasi yang imatur. Oleh sebab itu, titrasi heparin-protamin perlu disesuaikan tiap individu.¹⁰

Salah satu cara untuk mencegah perdarahan pascaoperasi adalah pemberian antifibrinolitik seperti asam traneksamat dan aprotinin. Dosis asam traneksamat yang diberikan adalah 10-15 mg/kg. Penggunaan aprotinin masih kontroversial, pada orang dewasa beberapa studi menunjukkan peningkatan risiko terjadinya gagal ginjal dan stroke. Efeknya pada pasien anak/bayi belum banyak diteliti.¹⁰

Setelah CPB, ekokardiografi digunakan untuk menilai fungsi LV global dan regional. Disfungsi miokardium pasca-CPB dapat terjadi karena adanya udara pada arteri koroner, pemindahan koroner yang tidak sempurna, fungsi *left ventricle* yang belum beradaptasi dengan

tekanan yang tinggi, dan proteksi *myocardium* yang belum baik. Target hemodinamik pada pasien pascakoreksi *arterial switch* adalah *cardiac output* yang adekuat dan mempertahankan LAP yang rendah.

Target hemodinamik pada pasien ASO adalah *cardiac output* yang adekuat, mempertahankan *left atrial pressure* serendah mungkin, dan mencegah terjadinya krisis hipertensi pulmonal. Tekanan LAP yang optimal pada pascaoperasi *arterial switch* yaitu 6 mmHg, dan tekanan darah sistolik berkisar antara 55-75 mmHg.¹⁰

Pada beberapa kasus, pascaoperasi ASO dilakukan *delayed sternal closure*. Hal ini disebabkan oleh hemodinamik pascaoperasi yang tidak stabil, edema miokardium, atau vasodilatasi.¹⁰

Manajemen Anestesi Pascaoperasi

Pada prinsipnya, penanganan pasien TGA-VSD setelah ASO sama dengan pasien TGA-IVS. Angka *early mortality* pada studi oleh Fricke, et al. mencapai 2,8% dari 618 pasien, dan ada hubungannya dengan berat badan lahir rendah. Angka *late mortality* 0,9%. Namun, penelitian ini tidak hanya menyertakan TGA dengan VSD, tapi juga TGA dengan IVS.¹²

Tatalaksana pascaoperasi pada TGA-VSD hampir sama dengan TGA-IVS, namun pada TGA-VSD, tatalaksana hipertensi pulmonal menjadi salah satu perhatian penting, sedasi analgesi yang adekuat, kontrol ventilasi dan manajemen nyeri, menjadi bagian

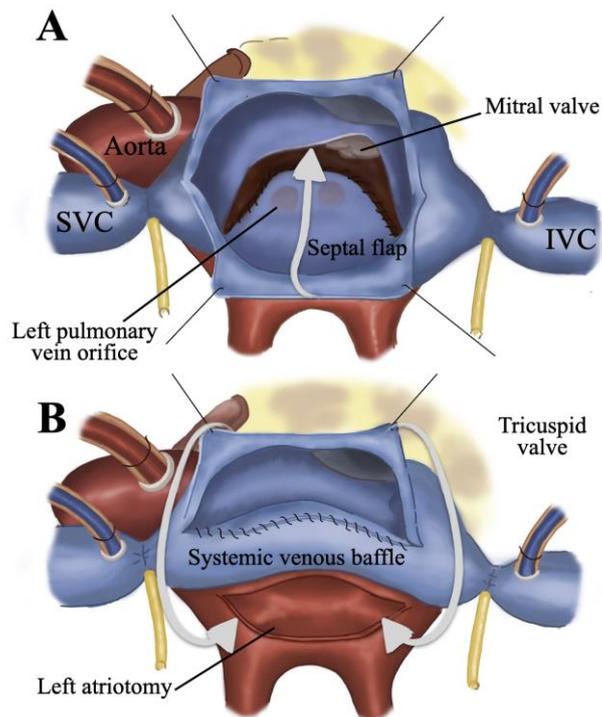
penting dalam *outcome* pascaoperasi pada TGA-VSD. Setelah operasi *arterial switch* dapat terjadi kelainan irama jantung. Bila terjadi aritmia kemungkinan masalah koroner perlu dinilai ulang, insidensi aritmia pada jangka panjang berkisar 2-20%. Tindakan intervensi ulang dapat menjadi indikasi bila terdapat stenosis neopulmonal atau kelainan pada neoorta, hal ini lebih sering terjadi pascaoperasi *arterial switch* pada TGA-VSD.¹¹

Hipertensi pulmonal merupakan komplikasi yang jarang terjadi, namun dapat meningkatkan risiko mortalitas pada pasien pascaoperasi *arterial switch* pada kasus TGA-VSD. Akan tetapi, angka mortalitas keduanya tidak berbeda.^{13,14}

PROSEDUR KOREKSI

Prosedur Senning

Senning merupakan prosedur koreksi TGA yang pertama kali dilakukan. Sebelum prosedur Senning diperkenalkan tahun 1959, hampir semua pasien TGA meninggal dunia. Senning merupakan salah satu prosedur *atrial switch operation*, yang sering dilakukan sebelum ditemukan *arterial switch operation* (ASO). Prosedur Senning pada prinsipnya mengalirkan darah dari vena kava superior dan inferior ke atrium kiri menggunakan *flap* dari septum interatrial, sehingga darah mengalir melalui katup mitral ke ventrikel kiri kemudian masuk ke sirkulasi pulmonal.¹⁵ Ilustrasinya dapat dilihat pada Gambar 5.



Gambar 5. (A) Septum interatrium digunakan sebagai *flap* dan dijahit ke vena sistemik. (B) Batas depan atrium dijahit ke tepi bebas dari atriotomi kanan untuk membuat ‘terowongan’.

Prosedur Mustard

Prosedur Mustard yang dikenalkan tahun 1961 pada dasarnya mirip dengan Senning. Keduanya merupakan prosedur ASO. Perbedaannya, Mustard menggunakan *patch* dari perikardium untuk mengalirkan darah dari vena sistemik ke katup mitral, dibandingkan Senning yang menggunakan jaringan septum atrial itu sendiri. Prosedur Mustard lebih disukai karena tekniknya yang lebih mudah. Namun, prosedur Mustard memiliki beberapa komplikasi seperti sumbatan pada *baffle* dan kurangnya kemampuan *baffle* untuk tumbuh bersamaan dengan bertambahnya usia pasien.¹⁶

Arterial Switch Operation (ASO)

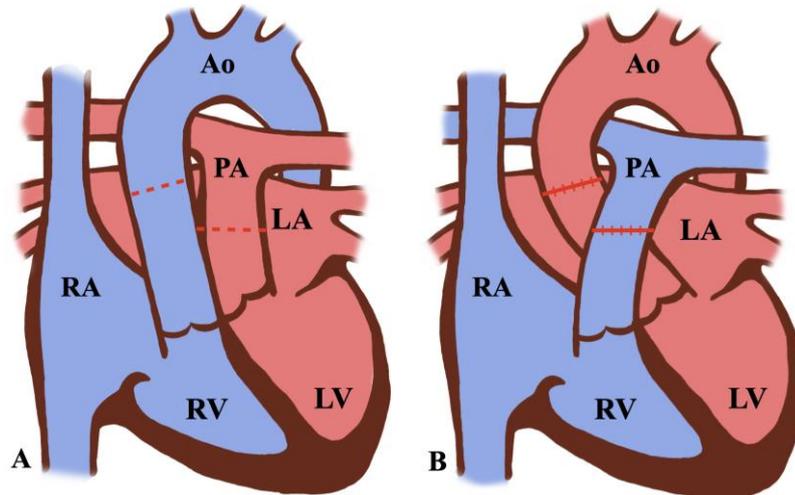
Arterial switch operation (ASO) pertama kali dikenalkan oleh Jatene pada tahun 1976. Saat itu, pembuluh darah besar diinsisi dan VSD ditutup dengan *patch dacron* melalui ventrikulotomi.

Namun, tantangan terbesar adalah memindahkan arteri koroner. Pada tahun 1981, Lecompte membuat modifikasi terhadap prosedur ini dengan memindahkan trunkus pulmonal ke anterior dari aorta dan menghindari *conduit* prostesis. Manuver ini kemudian dinamakan manuver Lecompte (*Lecompte maneuver*). Manuver ini mencegah kompresi dari arteri koroner dan bronkus bila terdapat dilatasi arteri pulmonal. *Outcome* dari manuver ini cukup baik dengan angka *survival* mencapai 90%. Ilustrasi prosedur ASO dapat dilihat pada Gambar 6.¹⁴ Studi oleh Schidlow, et al. yang meneliti prosedur ASO di negara berkembang menemukan angka mortalitas mencapai 15%.¹⁷

Beberapa faktor risiko yang meningkatkan morbiditas dan mortalitas pasien TGA diantaranya jenis kelainan TGA VSD, jenis kelamin laki-laki, berat badan kurang dari 3 kg, persentil

weight/BMI-for-age yang rendah, dan prematuritas. Di negara berkembang, komorbiditas dan penyakit infeksi lebih banyak terjadi. Usia pasien TGA di negara berkembang yang menjalani

operasi arterial switch bervariasi, dari 778 pasien terdapat pasien berusia ≤ 7 hari sebanyak 11%, 8-30 hari sebanyak 38%, 31 hari - < 1 tahun sebanyak 45% hingga usia 1 - 12 tahun sebanyak 6%.¹⁷



Gambar 6. (A) sebelum ASO, (B) Setelah ASO.

Prosedur Nikaidoh

Prosedur Nikaidoh terhitung baru dibandingkan dengan prosedur koreksi TGA yang lain. Teknik ini diperkenalkan tahun 1984, prosedur ini awalnya dilakukan oleh Hisashi Nikaidoh setelah melihat seorang pasien yang mengalami obstruksi biventrikular akibat komplikasi jangka panjang dari prosedur Rastelli. Tahun 1983, Nikaidoh menerapkan prosedur ini pada pasien TGA-VSD dengan *left ventricular outflow tract obstruction* (LVOTO). Prinsipnya adalah translokasi aorta dan rekonstruksi *biventricular outflow tract*. Beberapa studi telah menunjukkan hasil yang cukup memuaskan, baik untuk jangka menengah maupun panjang. Untuk jangka panjang, evaluasi yang dilakukan meliputi fungsi ventrikel, patensi dari *bilateral outflow tract*, serta fungsi katup pulmonal dan aorta.^{7,16-21}

Pulmonary Artery Banding

Pulmonary artery banding (PA Banding) pada umumnya merupakan prosedur paliatif untuk mengurangi oversirkulasi pulmonal ketika prosedur koreksi tidak bisa dilakukan. Prosedur ini dilakukan pada pasien TGA sebagai *training* untuk ventrikel kiri. Indikasi 2 tahapan operasi pada pasien TGA, di antaranya: (1) *left ventricle mass index* < 35 g/m²; (2) usia diatas 3 minggu; (3) gambaran ekokardiografi septal ventrikel dengan *banana-like ventricular shape*; (4) tidak ada PDA, dan tidak adanya obstruksi LVOT.³

Namun, prosedur ini juga dilakukan pada pasien TGA sebagai *training* untuk ventrikel kiri (LV). PA Banding juga dilakukan pada pasien d-TGA dan cc-TGA yang telah menjalani prosedur Senning/Mustard dengan komplikasi *RV failure*.²⁰⁻²³

Pada pasien TGA, setelah lahir, LV memompa darah ke arteri pulmonalis yang memiliki tekanan lebih rendah. Sementara itu, RV sebagai ventrikel sistemik memompa ke aorta yang memiliki tekanan lebih besar. Seiring berjalannya waktu, massa miokardium di RV mengalami hipertrofi dibandingkan LV. Jika ASO dilakukan setelah RV terbiasa memompa ke aorta, maka LV tidak akan siap jika sewaktu-waktu menggantikan peran RV sebagai ventrikel sistemik. Untuk itulah *training* LV diperlukan dengan prosedur PA Banding.²³

PA *Banding* dilakukan dengan cara memperkecil diameter dari arteri pulmonalis. *Band* ditempatkan di bifurkasio dari arteri pulmonal, kemudian dikencangkan untuk mempersempit *main pulmonary artery*, hingga tekanan di distal dari *band* hanya sepertiga dari tekanan di aorta. Aliran darah pulmonal yang berlebih akan berkurang dan LV akan terbiasa memompa melawan tekanan yang lebih tinggi hingga ASO dapat dilaksanakan.²³

ANATOMI ARTERI KORONER PADA TGA

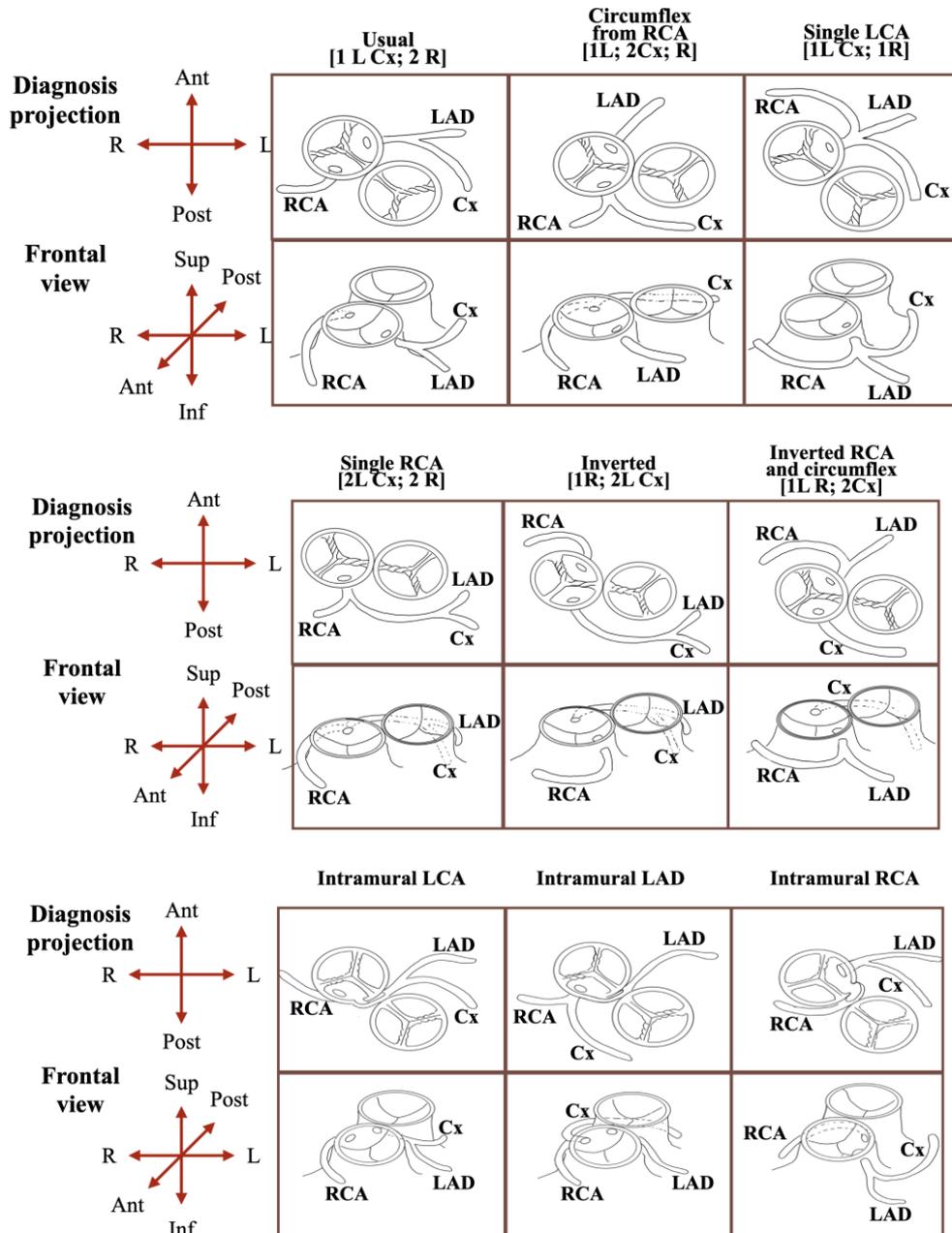
Anatomi arteri koroner jantung pada pasien TGA sangat penting untuk kelangsungan ASO, karena kesuksesan prosedur ini sangat bergantung pada pemindahan arteri koroner ke neoorta.

Kegagalan ASO pada fase awal pascaoperasi berkaitan dengan gagalnya pemindahan arteri koroner.^{10,16}

Pada jantung normal, arteri koroner keluar dari sinus valsalva aorta, menghadap ke arah arteri pulmonalis, letaknya di depan aorta. Pada TGA, arteri koroner juga keluar dari sinus aorta, namun letaknya di posterior. Terdapat beberapa variasi anatomi dari arteri koroner pada TGA, yang dikelompokkan dalam klasifikasi Leiden. Pada prinsipnya, ASO tetap dapat dilakukan pada semua variasi arteri koroner. Meskipun begitu, beberapa variasi seperti *single right coronary artery*, arteri koroner yang *inverted*, sub tipe 7 dan 8 juga meningkatkan kesulitan ASO.

Pada jantung normal, 3 pembuluh darah arteri utama yang berhubungan dengan *great arteries* antara lain: (1) arteri koroner kanan, merupakan arteri koroner yang melalui *atrioventricular groove*; (2) *circumflex coronary artery*, merupakan arteri koroner yang melintasi *atrioventricular groove*; (3) *anterior descending artery*, arteri koroner yang paralel dengan *interventricular septum* pada permukaan anterior jantung.

Hal ini diilustrasikan dalam Gambar 7.^{8,24}



Gambar 7. Ilustrasi anatomi arteri koroner Bagian atas proyeksi diagnostik merupakan gambaran ekokardiografi dua dimensi, sedangkan bagian bawah *frontal view*, distribusi koroner dari sisi anterior (*surgeon view*).

RINGKASAN

1. Tatalaksana perioperatif yang komprehensif pada pasien *transposition of the great arteries* (TGA) sangat menentukan *outcome* pascaoperasi tindakan koreksi.
2. Tindakan koreksi pembedahan dari pasien *transposition of the great arteries* tergantung pada variasi

- anatomi, *left ventricular mass index*, dan berat badan. Kelainan struktur koroner merupakan salah satu penyulit dalam tindakan *arterial switch operation*, namun bukanlah hal yang menunda dilakukan tindakan
3. Mortalitas pada fase awal pascaoperasi *arterial switch*

terutama disebabkan oleh masalah pemindahan koroner.

4. Preservasi fungsi ventrikel merupakan hal yang sangat penting pada periode pascaoperasi.

DAFTAR PUSTAKA

1. Gupta S, Saiyed A, Meena R, Dogra N. Anaesthetic Management during Transposition of Great Arteries (TGA) Correction: Points to be Focused. *Br J Med Med Res*. 2017;19(8):1-5. doi:10.9734/BJMMR/2017/30290
2. Karl, TR. The role of Fontan operation in the treatment of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2011Vol 4: 2 : 103-109.DOI : 10.4103/0974-2069.84634
3. Sarris GE, Balmer C, Bonoou P, Comas JP, da Cruz E, DiChiara L, et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2017;51:e1-e32. doi:10.1093/ejcts/ezw360
4. Warnes CA. Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. 2006;114:2699-2709. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592352
5. Sidebotham, D, Merry, Alan F, Legget ME, Edwards ML. Practical Perioperative Transesophageal Echocardiography. Elsevier 2011;92-95
6. Brickner M, Hillis L, Lange R. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med*. 2000;342:334-342.
7. Chang AC, Hanley FL., Wernovsky G, Wessel DL. Pediatric Cardiac Intensive Care. USA:William&Wilkins 1998: 190-8
8. Nield LE, Dragulescu A, Maccoll C, Manlhot C, Brun H, McCrindle BW, et al. Coronary artery Doppler patterns are associated with clinical outcomes post-arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur Hear Journal-Cardiovascular Imaging*. 2017;0:1-8. doi:10.1093/ehjci/jex050
9. Villafañe J, Lantin-Hermoso R, Bhatt AB, Tweddell JS, Geva T, Nathan M, et al. D-Transposition of the Great Arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(5):498-511. doi:10.1016/j.jacc.2014.06.1150
10. Mcewan A, Manolis M. Anesthesia for Transposition of the Great Arteries. In: *Anesthesia for Congenital Heart Disease: Third Edition.*; 2015:542-566.
11. Latham GJ, Joffe DC, Eisses MJ, Richards MJ, Geiduschek JM. Anesthetic Considerations and Management of Transposition of the Great Arteries. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2015;19(3):233-242. doi:10.1177/1089253215581852
12. Fricke TA, Udekem Y, Richardson M, Thuys C, Dronavalli M, Ramsay JM, et al. Outcomes of the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries : 25 Years. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(1):139-145. doi:10.1016/j.athoracsur.2012.03.019
13. Cordina R, Celermajer D. Late-Onset Pulmonary Arterial Hypertension After a Successful Atrial or Arterial Switch Procedure for Transposition of the Great Arteries. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:238-241. doi:10.1007/s00246-009-9597-9
14. Rudra HS, Mavroudis C, Backer CL, Kaushal S, Russell H, Stewart RD, et al. The Arterial Switch Operation : 25-Year Experience With 258 Patients. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:1742-1746.

- doi:10.1016/j.athoracsur.2011.04.101
15. Roubertie F, Thambo J, Bretonneau A, Iriart X, Laborde N, Baudet E, et al. Late Outcome of 132 Senning Procedures After 20 Years of Follow-Up. *ATS*. 2011;92(6):2206-2214.
doi:10.1016/j.athoracsur.2011.06.024
 16. Marathe SP, Talwar S. Surgery for transposition of great arteries: A historical perspective. *Ann Pediatr Cardiol*. 2015;8(2):122-128.
doi:10.4103/0974-2069.157025
 17. Schidlow DN, Jenkins KJ, Gauvreau K, Croti UA, Do T, Konda RK, et al. Transposition of the Great Arteries in the Developing World. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(1):43-51.
doi:10.1016/j.jacc.2016.10.051
 18. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction: a new surgical repair for transposition of the great arteries associated with a ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;88:365-372.
 19. Nikaidoh H. Nikaidoh procedure : a perspective. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2016;50(October):1001-1005.
doi:10.1093/ejcts/ezw333
 20. Kramer P, Ovroutski S, Hetzer R, Hübler M, Berger F. Modified Nikaidoh procedure for the correction of complex forms of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular out flow tract obstruction : mid-term results. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 2014;45(November 2013):928-934.
doi:10.1093/ejcts/ezt508
 21. Yeh T, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure : Midterm results superior to the Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133(2):461-469.
doi:10.1016/j.jtcvs.2006.10.016
 22. Hoseinikhah H, Moeinipour A, Zarifian A, Sobhan M, Andalibi S, Moeinipour Y, et al. Indications, Results and Mortality of Pulmonary Artery Banding Procedure : a Brief Review and Five- year Experiences. *Int J Pediatr*. 2016;4(5):1733-1744.
 23. Assad RS. Adjustable Pulmonary Artery Banding. In: *Cardiac Surgery - A Commitment to Science, Technology, and Creativity*. ; 2014:149-179.
 24. Sconamiglio G. Arterial switch operation for transposition of great arteries: late results in adult patients. *Int Cardiovasc Forum J*. 2013;1:8-15.