

LAPORAN KASUS

Pengelolaan Perioperatif Pediatri dengan *Patent Ductus Arteriosus* dan Trikuspid Regurgitasi Mild Pro Transanal Endorectal Pull-Through

Perioperative Management Pediatric Patient with Patent Ductus Arteriosis and Mild Tricuspid Regurgitation Undergoing Transanal Endorectal Pull-Through

Purwoko*, Chairi Rusydi✉*, Rizki Fitria Febrianti**

*Departemen Anestesi dan Terapi Intensif RSUD Dr. Moewardi, Fakultas Kedokteran, Universitas Sebelas Maret, Surakarta, Indonesia

**Fakultas Kedokteran, Universitas Sebelas Maret, Surakarta, Indonesia

✉Korespondensi: knovia11@gmail.com

ABSTRACT

Background: Congenital megacolon or hirschrprung disease is a common cause of neonatal intestinal obstruction in which a segment of the distal intestinal tract lacks the elements of the normal enteric nervous system. Transanal endorectal pull-through (TAERPT) is one of the procedures usually used as surgical management of congenital megacolon due to its minimally invasive and its cosmetics effect compared to the transabdominal method.

Case: We report a 1-year-old 9,2 kg girl with congenital megacolon and patent ductus arteriosus (PDA) of 0,3 cm and a mild tricuspid regurgitation (TR) undergoing the TAERPT procedure. Preoperative physical examination revealed alert and active patient, other vital signs within normal limits, 95-97% SpO2 in supine position. Other physical and laboratory examinations are within the normal value.

Discussion: The aim of anesthesia during the procedure in patients with acyanotic cardiac congenital defects is to maintain the shunt flow averting the increased pulmonary blood flow causing pulmonary hypertension. The drug of choice and management in pediatrics is also different from the adult one.

Conclusion: Perioperative management of patients with PDA undergoing TAERPT in a 1-year old girl in this report highlights the importance of understanding the pathophysiology of the disease and the pediatric anesthetic approach to achieve good results.

Keywords: congenital megacolon; PDA; pediatrics; TAERPT; tricuspid regurgitation

ABSTRAK

Latar belakang: *Megacolon congenital* atau *hirschprung disease* merupakan penyebab umum obstruksi usus neonatal di mana segmen dari saluran usus bagian distal tidak memiliki elemen sistem saraf enterik yang normal. *Transanal endorectal pull-through* (TAERPT) merupakan salah satu prosedur operasi sebagai tatalaksana *megacolon congenital* yang sering dipakai karena metodenya yang invasif minimal dan memberikan efek kosmetik yang lebih baik daripada metode transabdominal.

Kasus: Kami melaporkan seorang anak perempuan usia 1 tahun dengan berat badan 9,2 kg dengan *megacolon congenital*, *patent ductus arteriosus* (PDA) 0,3 cm dan TR *mild* yang akan menjalani prosedur TAERPT. Pemeriksaan fisik preoperatif didapatkan pasien sadar dan aktif, tanda vital lain dalam batas normal, SpO₂ 95-97% dalam posisi supine. Pemeriksaan fisik lain dan laboratorium dalam batas normal.

Pembahasan: Tujuan anestesi selama tindakan pada pasien dengan kelainan jantung bawaan asiantotik PDA adalah menjaga keseimbangan aliran agar tidak terjadi peningkatan aliran darah pulmonal yang menyebabkan hipertensi pulmonal. Pilihan obat dan tindakan anestesi pada pediatri didasarkan pada anatomi, fisiologi, dan farmakologi pada anak yang berbeda dengan pasien dewasa.

Kesimpulan: Pengelolaan perioperatif pasien dengan PDA yang menjalani TAERPT pada anak perempuan usia 1 tahun dalam laporan ini menuliskan pentingnya pemahaman terkait patofisiologis penyakit dan pendekatan anestesi pediatri untuk mendapat hasil yang baik.

Kata Kunci: *megacolon congenital*; PDA; pediatrik; regurgitasi tricuspid; TAERPT

PENDAHULUAN

Megacolon congenital atau *hirschsprung disease* merupakan penyebab umum obstruksi usus neonatal di mana segmen dari saluran usus bagian distal tidak memiliki elemen sistem saraf enterik yang normal karena tidak adanya sel ganglion pada pleksus myenterikus dan submucosal.^{1,2} Hal ini ditandai aganglionosis kongenital dengan ekstensi proksimal yang dimanifestasikan oleh suatu megacolon. Insidensi kasus megacolon kongenital 2,2 per 10.000 kelahiran di Taiwan dengan anak laki-laki lebih sering daripada perempuan. Pada pasien dengan *hirschsprung disease*, seringkali dijumpai kelainan bawaan lahir lainnya dengan kelainan tersering terkait sistem gastrointestinal dan kardiovaskular berupa defek katup.^{3,4} *Transanal endorectal pull-through* (TAERPT) merupakan salah satu prosedur operasi sebagai tatalaksana *megacolon congenital* yang sering dipakai karena metodenya yang invasif minimal dan memberikan efek kosmetik yang lebih baik daripada metode transabdominal.⁵

Patent ductus arteriosus (PDA) adalah persistensi dari pintasan janin antara arteri pulmonalis dan aorta. Struktur ini biasanya menutup dalam 3 hari pertama setelah lahir, namun dapat terjadi keterlambatan penutupan, terutama pada bayi yang lahir prematur, sehingga menyebabkan terjadinya oversirkulasi pulmoner dan hipoperfusi sistemik.⁶ *Tricuspid regurgitation* (TR) dapat menyebabkan aliran balik darah dari ventrikel kanan menuju atrium kanan yang dapat menimbulkan *overload* volume ventrikel kanan sehingga terjadi gagal jantung kanan. Pada kasus TR *mild* hingga *moderate*, tidak terdapat risiko hemodinamik mayor.⁷ Kelainan yang mendasari dan derajat keparahan kelainan tersebut menjadi dasar

pengelolaan anestesi pada pasien dengan kelainan jantung bawaan.⁸ Anestesi pada pasien pediatri juga memerlukan perawatan khusus terkait dengan anatomi, fisiologi, dan farmakologi yang berbeda dengan orang dewasa.⁹

Hingga saat ini laporan kasus manajemen perioperatif pasien pediatri dengan penyakit jantung bawaan yang menjalani operasi non kardiak belum banyak ditemukan. Hal ini menjadi latar belakang penulis untuk dapat mengumpulkan data kasus lebih detail pada tatalaksana perioperatif pada pasien dengan PDA yang menjalani operasi TAERPT.

KASUS

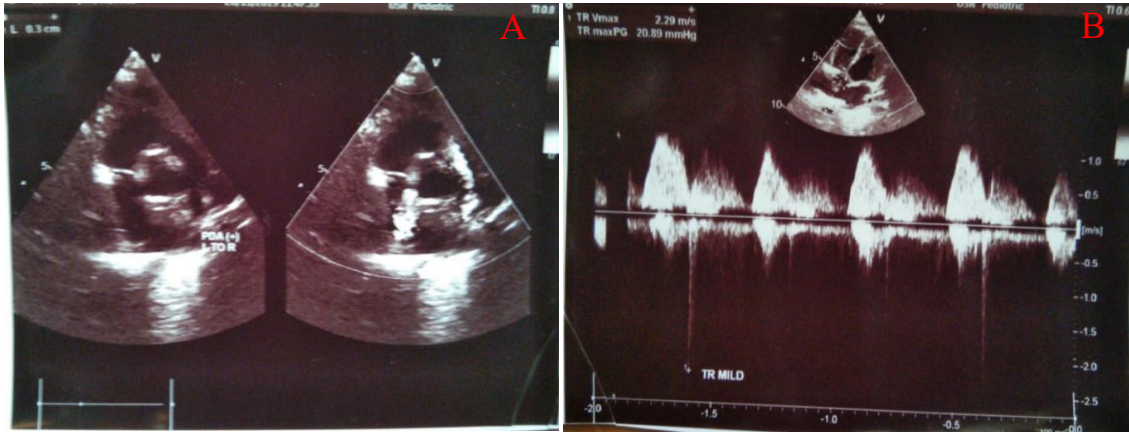
Seorang anak perempuan usia 1 tahun dengan berat badan 9,2 kg direncanakan untuk tindakan TAERPT. Pasien merupakan rujukan dari RSUD Madiun dengan *hirschsprung disease*. Dari anamnesis, orang tua pasien mengeluhkan bahwa anaknya tidak dapat buang air besar sejak lahir. Pasien kemudian dibawa ke RSUD, dilakukan pemasangan *rectal tube* dan dievaluasi hingga usia 1 tahun, namun tidak mengalami perbaikan sehingga pasien direncanakan tindakan pembedahan.

Pasien lahir spontan pada usia kehamilan 38 minggu dengan berat 3.300 gram, langsung menangis kuat, dengan APGAR score 8-9-10.

Dari pemeriksaan fisik didapatkan GCS E4V5M6, tanda vital lain dalam batas normal. SpO₂ 95-97% di keempat ekstremitas dalam posisi supine. Pada pemeriksaan kardiovaskular, didapatkan bunyi jantung I-II regular, tidak ditemukan adanya bising. Laboratorium menunjukkan nilai hemoglobin 12,4 gr%. Hematokrit 39 %, leukositosis

6.500/mm³. Kesimpulan *colon in loop* menyokong gambaran *megacolon congenital* tipe *short segment*. Ekokardiografi menunjukkan PDA

dengan diameter 0,3 cm, EF 80%, LA/AD 1,12, E/A >1, TR *mild* dengan *peak PG* 20,89 mmHg.



Gambar 1. Ekokardiogram pasien (A) PDA dengan *L to R*, (B) TR *mild*



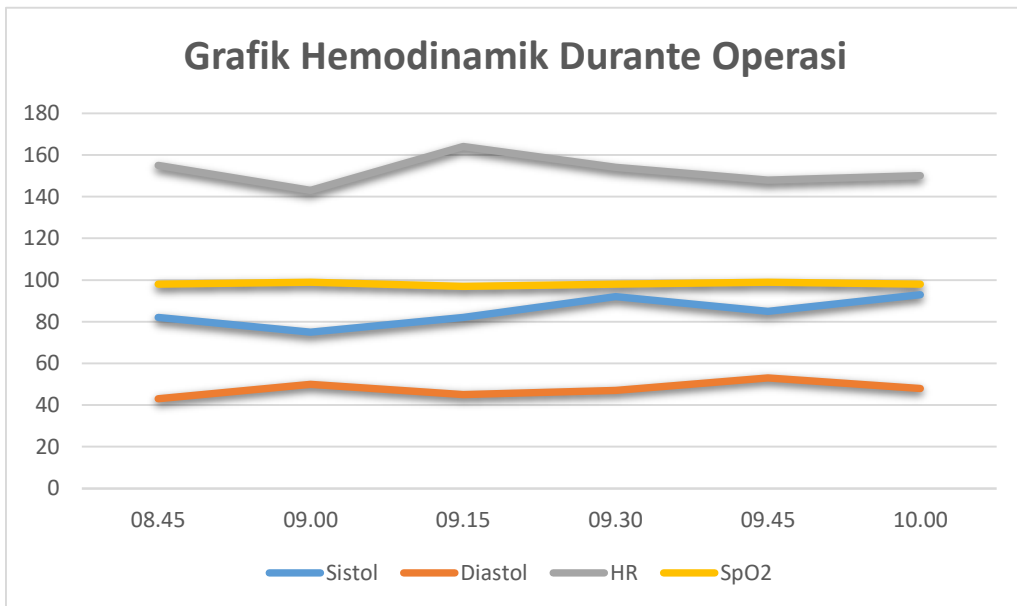
Gambar 2. *Megacolon congenital short segment*

Pasien mendapat premedikasi intravena midazolam 0,05 mg/kg dan ketamin 1 mg/kg sebelum dipisahkan dari keluarganya. Di kamar operasi, dilakukan pemasangan monitor sesuai dengan rekomendasi ASA. Tekanan darah pasien terukur 82/43 mmHg, laju nadi 155 kali per menit, dan SpO₂ 98%.

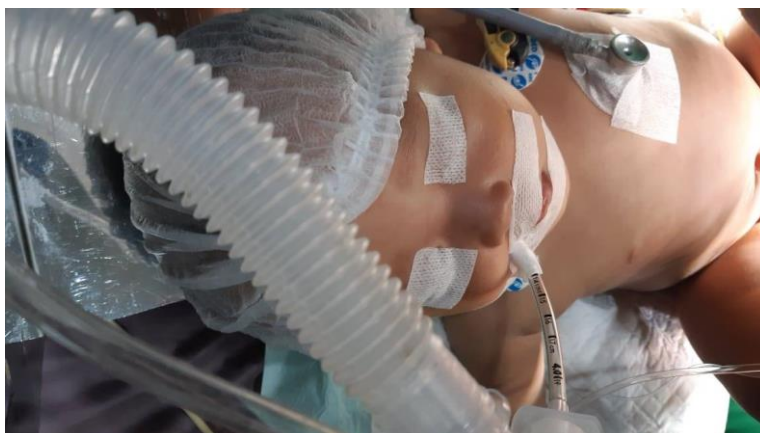
Pasien diberikan cairan kristaloid D5 ½ NS sebanyak 4 ml/kg. Penghitungan *Allowable Blood Loss* 235,98 ml. Induksi dilakukan dengan *steal induction* menggunakan *cuff* ukuran 1. Gas anestesi dinyalakan dan diberikan sulfas atropine dengan dosis 0,01 mg/kg. Analgesia fentanyl 1 mcg/kg intravena, induksi didalamkan dengan tambahan ketamin 1 mg/kg dan sevofluran 0,5 v% hingga kedalaman anestesi tercapai. *Atracurium* 0,4 mg/kg diberikan sebagai pelumpuh otot sebelum dilakukan pemasangan pipa *endotracheal* No. 4 *cuff* kedalaman 12 cm untuk mencegah aspirasi dengan *miller blade* 1,5. *Foley catheter* juga

dipasang untuk memantau produksi urine. Anestesi dipelihara dengan sevofluran 1,8 vol%, oksigenasi 3 lpm dan N₂O 2 lpm, fentanyl 1 mcg/kg/jam, *atracurium* 10 mcg/kg/menit secara intravena kontinyu.

Pasien stabil selama operasi yang berlangsung 75 menit dengan denyut nadi berkisar antara 155-165 x per menit, tekanan darah sistolik antara 80-90 mmHg, tekanan darah *diastolic* 40-50 mmHg, SpO₂ 98-99%. Perdarahan sebanyak 20 mL. Setelah memastikan efek obat pelumpuh otot habis, pasien diekstubasi dalam kondisi sadar di ruang operasi. Pasien mendapat analgesia *post* operatif berupa metamizole 200 mg/8 jam dan *caudal* blok menggunakan agen levobupivacaine 0,25% 1 ml/kg. Pasien kemudian dipindahkan ke bangsal dan diperbolehkan untuk rawat jalan pada hari ke-6 pascaoperasi.



Gambar 3. Grafik hemodinamik durante operasi



Gambar 4. Durante operasi



Gambar 5. Caudal block

PEMBAHASAN

Tujuan anestesi selama tindakan pada pasien dengan kelainan jantung bawaan asianotik PDA dan TR *mild* adalah menjaga keseimbangan aliran agar tidak terjadi peningkatan aliran darah pulmonal yang menyebabkan hipertensi pulmonal yang dapat menyebabkan desaturase dan penurunan *oxygen delivery* ke jaringan.^{8,10} Kenaikan *Pulmonary Vascular Resistance* (PVR)

dapat dipicu oleh hipoksia maupun peningkatan kadar karbon dioksida arteri karena hipoventilasi. Oleh karena itu, ventilasi harus diberikan secara cukup dan tidak berlebihan untuk menghindari overdistensi alveolar yang dapat mengakibatkan peningkatan tekanan arterial paru dan memperberat kongesti paru.¹⁰ PVR yang meningkat akan memicu aliran balik darah melalui defek jantung menjadi *right to left shunt*.¹⁰

Ansietas perioperatif pada pasien pediatri juga harus dihindari karena meningkatkan nyeri pascaoperasi, memperlama waktu perawatan, risiko delirium, gangguan tidur, dan perubahan maladaptif setelah pasien sadar setelah operasi.^{11,12} Penggunaan midazolam sebagai antiansietas digunakan untuk mengurangi stimulasi simpatis karena ketakutan, stress, maupun menangis yang dapat meningkatkan konsumsi oksigen dan kerja miokard.^{8,13} Ketamin memberikan efek yang menguntungkan pada anak-anak dengan kelainan jantung bawaan dengan mempertahankan SVR dan kinerja ventrikel, tanpa menimbulkan peningkatan PVR.¹⁰ Pemeliharaan anestesi dengan sevofluran diberikan karena efeknya yang minimal terhadap kontraktilitas otot jantung dan fraksi pirau.¹¹ Hipotermi pada pasien dicegah untuk menghindari peningkatan PVR.^{14,15}

Risiko obstruksi jalan napas pada pengelolaan anestesi pada pasien pediatri harus diwaspadai mengingat anatomi jalan napas pada anak-anak yang memiliki kepala dan lidah relatif lebih besar dibanding pada orang dewasa.¹³ Sulfas atropine diberikan untuk mencegah bradikardi pada pasien pediatri sehingga *cardiac output* tetap terjaga baik.¹⁶ Rehidrasi yang adekuat diberikan pada pasien untuk menjaga perfusi dan pengiriman oksigen ke jaringan tetap optimal.¹⁷ Pemantauan pemberian cairan harus diperhatikan untuk mencegah kelebihan cairan.¹⁸

Analgesia pascabedah diberikan dengan blok kaudal yang direkomendasikan sebagai analgesi pascabedah, terutama pada pembedahan sub umbilicus.^{19,20}

KESIMPULAN

Pengelolaan perioperatif pasien pediatri dengan PDA yang menjalani operasi non kardiak memerlukan pemahaman terkait patofisiologisnya dan teknik pendekatan pediatri yang sesuai untuk mendapatkan hasil yang baik.

DAFTAR PUSTAKA

1. Calkins CM. Hirschsprung Disease beyond Infancy. *Clin Colon Rectal Surg.* 2018;31(2):51–60.
2. Sergi C. Hirschsprung's disease: historical notes and pathological diagnosis on the occasion of the 100(th) anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death. *World J Clin Pediatr.* 2015;4(04):120–5.
3. Chia S-T, Chen SC-C, Liu CL, Sheu S-M, Kuo H-C. Epidemiology of Hirschsprung's Disease in Taiwanese Children: A 13-year Nationwide Population-based Study. *J Pediatr Neonatol.* 2016;57(3):201–6.
4. Tuo G, Prato AP, Derchi M, Mosconi M, Mattioli G, Marasini M. Hirschsprung's Disease and Associated Congenital Heart Defects: A Prospective Observational Study from a Single Institution. *Front Pediatr.* 2014;2(99):155–65.
5. Yan B, Wee L, Qian-Yu, Wu X, Cui H. Transanal endorectal pull-

- through procedure versus transabdominal surgery for Hirschsprung disease. *Med*. 2019;98(32):16777.
6. Conrad C, Newberry D. Understanding the Pathophysiology, Implications, and Treatment Options of Patent Ductus Arteriosus in the Neonatal Population. *Adv Neonatal Care*. 2019;19(3):179–87.
 7. Mulla S, Asuka E, Siddiqui WJ. Tricuspid Regurgitation (Tricuspid Insufficiency) [Internet]. *StatPearls* [Internet]. 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526121/>
 8. Jatmiko HD, Istanto T. Anestesi pada Pasien dengan Penyakit Jantung Bawaan Asianotik. In: Rehatta N., Hanindito E, Tanti AR, Redjeki IS, Soenarto R., Bisri DY, et al., editors. *Anestesiologi dan Terapi Intensif*. 1st ed. Jakarta: Gramedia Pustaka Utama; 2019. p. 317–24.
 9. Hanindito E. Anatomi dan Fisiologi Pasien Pediatri. In: Rehatta N., Hanindito E, Tantri AR, Redjeki IS, Soenarto R., Bisri DY, et al., editors. *Anestesiologi dan Terapi Intensif2*. 1st ed. Jakarta: Gramedia Pustaka Utama; 2019. p. 782–6.
 10. Marwali EM, Heineking B, Haas NA. Pre and Postoperative Management of Pediatric Patients with Congenital Heart Diseases. In: *Pediatric and Neonatal Surgery* [Internet]. 2017. Available from: [https://www.intechopen.com/books/pediatric-and-neonatal-surgery/pre-and-postoperative-management-of-](https://www.intechopen.com/books/pediatric-and-neonatal-surgery/pre-and-postoperative-management-of-pediatric-patients-with-congenital-heart-diseases)
 11. Seyfarth H-J, Gille J, Sablotzki A, Gerlach S, Malcharek M, Gosse A, et al. Perioperative management of patients with severe pulmonary hypertension in major orthopedic surgery: experience-based recommendations. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW*. 2015;4(3).
 12. Fortier MA, Kain ZN. Treating Perioperative Anxiety and Pain in Children: A Tailored and Innovative Approach. *Paediatr Anaesth* [Internet]. 2015;25(1):27–35. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4261033/>
 13. Wu JP. Pediatric Anesthesia Concerns and Management for Orthopedic Procedures. *Pediatr Clin North Am*. 2020;67(1):71–84.
 14. Widrich J, Shetty M. Physiology, Pulmonary Vascular Resistance [Internet]. *StatPearls* [Internet]. 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554380/>
 15. Junghare SW, Desurkar V. Congenital heart diseases and anaesthesia. *Indian J Anaesth* [Internet]. 2017;61(9):744–52. Available from: <https://www.ijaweb.org/article.aspx?issn=0019-5049;year=2017;volume=61;issue=9;spage=744;epage=752;aulast=Junghare>
 16. Butterworth IV JF, Mackey DC,

- Wasnick JD. Morgan & Mikhail's Clinical Anesthesiology. 6th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2018.
17. Sumpelmann R, Becke K, Zander R, Witt L. Perioperative fluid management in children can we sum it all up now? *Pediatr Anesth*. 2019;32(3):384–91.
18. Davis P, Cladis F. *Smiths's Anesthesia for Infant and Children* 9th Edition. 9th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. 1131–1333 p.
19. Praven P, Remadevi R, Pratheeba N. Caudal Epidural Analgesia in Pediatric Patients: Comparison of 0.25% Levobupivacaine and 0.25% Ropivacaine in Terms of Motor Blockade and Postoperative Analgesia. *Anesth Essays Res*. 2017;11(1):223–7.
20. Kil HK. Caudal and epidural blocks in infants and small children: historical perspective.