

Tatalaksana Anestesi pada *Ebstein's Anomaly* yang menjalani *Cone Procedure*

Anesthesia Management of Ebstein's Anomaly undergoing Cone Procedure

Mahendra Dwi Aditya Lopulalan✉, Budi Nugroho

Staf Medik Anestesi Bedah Kardiovaskular, Rumah Sakit Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita, Jakarta, Indonesia

✉Korespondensi: mahendra.lopulalan@gmail.com

ABSTRACT

Background: *Ebstein's anomaly is a congenital abnormality characterized by malformation and apical displacement of the tricuspid valve leaflets. Patients come at any time from neonates to adults with a variety of clinical presentations ranging from asymptomatic to heart failure, cyanosis, and paroxysmal arrhythmias. This anomaly is complex and variable which can be managed with a variety of surgical correction techniques.*

Case: *A 30 year old woman came to the hospital with chief complaints of fatigue and syncope since childhood. From the echocardiography examination, severe tricuspid regurgitation was found, which was consistent with Ebstein's anomaly and atrial septal defect (ASD). The patient was assessed for ASA physical status 4 and performed the cone procedure.*

Discussion: *The hemodynamic consequences and anesthetic implications for repair of Ebstein's anomaly are challenging. Comprehensive anesthetic management is needed to treat problems caused by tricuspid regurgitation, right ventricular atrialization, atrial septal defects, conduction pathways disorders, and in some patients left ventricular dysfunction due to abnormal geometry.*

Conclusion: *Anesthesiologist should plan the best perioperative strategy to provide optimal hemodynamic during Ebstein's anomaly repair procedure and facilitate recovery to reduce morbidity and mortality.*

Keyword: *cardiac anesthesia; cardiac surgery; cone procedure; congenital heart disease; ebstein's anomaly*

ABSTRAK

Latar Belakang: *Ebstein's anomaly* adalah kelainan kongenital yang ditandai dengan malformasi dan perpindahan apikal dari daun katup trikuspid. Pasien datang dengan rentang umur yang luas dari neonatus hingga dewasa dengan berbagai presentasi klinis mulai dari asimtomatik hingga gagal jantung, sianosis, dan aritmia paroksismal. Anomali ini kompleks dan bervariasi yang dapat dikelola dengan berbagai teknik koreksi bedah.

Kasus: Seorang wanita berusia 30 tahun datang ke rumah sakit dengan keluhan mudah lelah dan pingsan sejak kecil. Dari pemeriksaan ekokardiografi ditemukan trikuspid regurgitasi berat yang sesuai dengan *Ebstein's anomaly* dan *atrial septal defect (ASD)*. Pasien dinilai dengan status fisik ASA 4 dan dilakukan *cone procedure*.

Diskusi: Konsekuensi hemodinamik dan implikasi anestesi pada koreksi *Ebstein's anomaly* sangat menantang. Manajemen anestesi yang komprehensif diperlukan untuk mengatasi masalah yang disebabkan oleh trikuspid regurgitasi, atrialisasi ventrikel kanan, atrial septal defek, gangguan jalur konduksi, dan pada sebagian pasien disfungsi ventrikel kiri akibat geometri yang abnormal.

Kesimpulan: Ahli anestesiologi harus merencanakan strategi perioperatif yang tepat untuk mendapatkan hemodinamik yang optimal selama prosedur perbaikan *Ebstein's anomaly* dan memfasilitasi pemulihan untuk mengurangi morbiditas dan mortalitas.

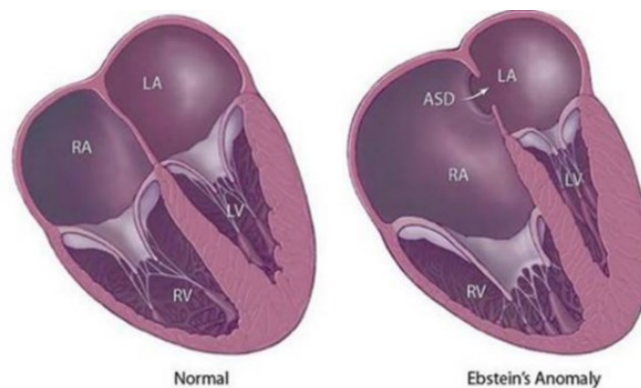
Kata Kunci: anestesi kardiovaskular; bedah jantung; *cone procedure*; *ebstein's anomaly*; penyakit jantung bawaan

PENDAHULUAN

Ebstein's anomaly merupakan kelainan kongenital berupa malformasi dari katup trikuspid dan displasia ventrikel kanan (RV).¹ Malformasi ini menyebabkan pergeseran katup dari *atrioventricular junction* ke arah apeks dari RV seperti pada Gambar 1.² *Ebstein's anomaly* pertama kali dideskripsikan oleh Wilhelm Ebstein pada tahun 1866. Kelainan jantung bawaan ini merupakan penyakit malformasi katup trikuspid kongenital yang paling umum terjadi. Prevalensinya 0,3-0,7% dari total kasus penyakit jantung kongenital.³ Data di Indonesia, di Rumah Sakit Pusat Rujukan Jantung Nasional, didapatkan

prevalensi pembedahan pasien dengan *Ebstein's anomaly* berkisar 0,13-2,1% dari total pembedahan bedah jantung kongenital. Insidensi *Ebstein's anomaly* pada fetus cukup tinggi dan seringkali sangat berat sehingga mudah dideteksi, sedangkan variasi yang lebih ringan seringkali tidak terdeteksi hingga masa remaja atau dewasa.⁴

Berikut kami melaporkan kasus *Ebstein's anomaly* yang menjalani *cone procedure*. Selanjutnya akan dibahas proses embriologis, manifestasi klinis, tatalaksana anestesi, dan pembedahan koreksi pada pasien dengan *Ebstein's anomaly*.



Gambar 1. Perbedaan anatomi jantung normal dengan *Ebstein's anomaly*.⁵

KASUS

Pasien adalah seorang wanita, umur 30 tahun, mengeluh mudah lelah dan pingsan sejak kecil. Sejak 4 tahun yang lalu, pasien mengetahui terdapat kelainan jantung. Pasien berobat karena keluhan semakin memberat dan sesak pada aktivitas ringan. Pasien telah memiliki seorang anak berusia 7 tahun yang lahir dari persalinan normal. Pasien tidak memiliki riwayat alergi ataupun komorbid penyakit lainnya. Pasien mendapat terapi medikamentosa furosemide dan *spironolactone*.

Pada pemeriksaan fisik, berat badan 45,5 kg, tinggi badan 155 cm, dan *body surface area* (BSA) 1,40 m². Hemodinamik stabil dengan tekanan darah 116/78 mmHg, nadi 80 kali per menit regular, akral hangat, napas spontan 24 kali per menit dan saturasi oksigen 80% tanpa bantuan oksigen. Dari pemeriksaan didapatkan jari tabuh dan bising jantung. Tidak didapatkan tanda-tanda gagal jantung kanan seperti edema perifer, asites, peningkatan tekanan vena jugularis.

Pemeriksaan laboratorium preoperatif disajikan pada Tabel 1. Dari pemeriksaan elektrokardiografi (EKG) didapatkan irama sinus 90 kali per menit. Pada

rontgen dada menunjukkan pembesaran jantung disertai corakan bronkovaskular yang meningkat (Gambar 2).

Tabel 1. Pemeriksaan laboratorium preoperatif

Hb	14.4	PPT	12.1	Na	141	Alb	4.6	Bil Total	0.69	Ur	35.6
Ht	45,6	APTT	31.1	K	3.14	SGOT	27	Bil D	0.28	BUN	10
WBC	6860	INR	1.17	Cl	104	SGPT	12	Bil I	0.41	Cr	0.88
Plt	419000	Fibrinogen	242								



Gambar 2. Foto thoraks

Pemeriksaan ekokardiografi didapatkan ukuran atrium kiri (LA) dan ventrikel kiri (LV) normal, tebal dinding LV normal, dengan septum interventrikular (IVS) paradoks. Ruang jantung atrium kanan (RA) dan RV dilatasi. Fungsi sistolik LV normal dengan fraksi ejeksi (EF) 63%. Fungsi sistolik RV normal, *Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion* (TAPSE) didapatkan 27 mm. Septum interatrial terdapat celah dengan diameter 18-24 mm, pirau dari kiri ke kanan. Terdapat pergeseran katup septal trikuspid ke apikal sejauh 19 mm. Terdapat regurgitasi trikuspid (TR) berat dengan gradien katup trikuspid (TVG)

29 mmHg dan *maximal tricuspid regurgitation velocity* (TRVmax) 2,7 m/s. Terdapat regurgitasi pulmonal (PR) trivial. Katup aorta dan katup mitral normal. Kesimpulan sesuai dengan *Ebstein's anomaly* dan ASD secundum dengan pirau kiri ke kanan.

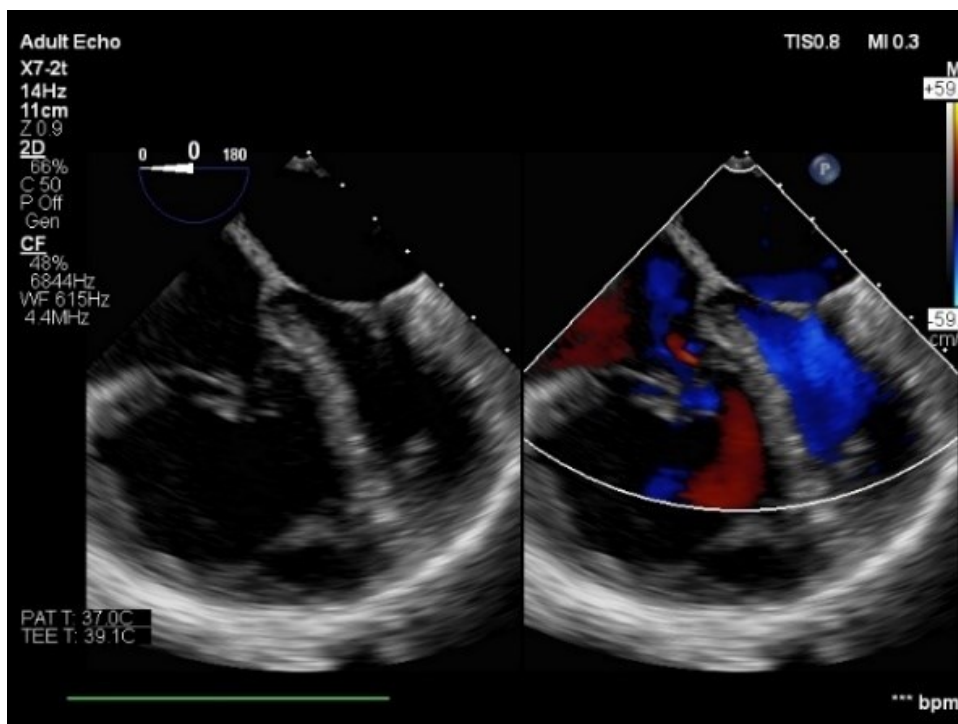
Dua tahun yang lalu dilakukan kateterisasi dan didapatkan hasil kateterisasi berupa ASD secundum besar dengan pirau kiri ke kanan, *Ebstein's anomaly* dengan TR berat. Aliran normal dengan resistensi normal (PARI 4.28 WU m²). Pasien dinilai dengan status fisik ASA 4.

Persiapan anestesi terdiri dari edukasi pasien dan keluarga tentang anestesia umum, puasa makan padat 6 jam sebelum operasi dan 2 jam air putih serta persiapan komponen darah. Pasien masuk ke kamar operasi dilakukan pemasangan monitor EKG, dan *pulse oximetry*, dilakukan pemasangan infus dengan kateter intravena ukuran 20G, diberikan midazolam 2 mg dan dilanjutkan dengan pemasangan kateter arteri invasif di arteri radialis kanan.

Hemodinamik pra induksi tekanan darah 94/61 mmHg, nadi 84 kali per menit, respirasi 16 kali per menit, saturasi oksigen 85%, EKG irama sinus. Induksi dengan propofol 100 mg, fentanyl 150 mcg, rocuronium 50 mg dan sevoflurane 1 vol%. Setelah preoksigenasi dan onset obat tercapai dilakukan intubasi. Ventilasi mekanik dengan *volume control* (VC) pengaturan volume tidal 300 ml, laju napas 12 kali per menit,

positif end expiratory pressure (PEEP) 4 I:E ratio 1:2 dan fraksi oksigen 50%. Dilakukan pemasangan kateter vena sentral di vena subclavia kiri, dan pemasangan akses pengukuran tekanan atrium kiri di vena jugularis interna kiri. Kemudian dipasang probe *trans esophageal echocardiography* (TEE) intra esofagus dan probe suhu pada nasofaring.

Pemeriksaan TEE intraoperatif menunjukkan ruang jantung RV dilatasi. Kontraksi LV normokinetik dengan EF 63%. Kontraksi RV baik TAPSE 20 mm, Didapatkan ASD 2,4 cm dengan pirau dari kiri ke kanan. Katup trikuspid sesuai dengan Ebstein's anomaly, *displacement anterior* dengan TR berat dengan TVG 18 mmHg, dilatasi annulus 6 cm (Gambar 3). Katup mitral dan aorta baik. Katup pulmonal PR trivial dengan gradien 4 mmHg.



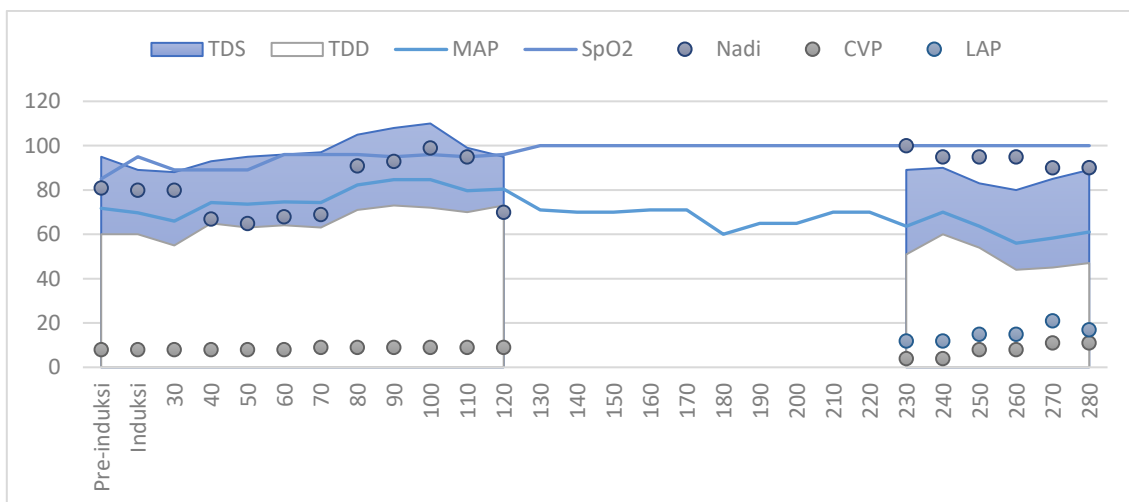
Gambar 3. Ekokardiografi intraoperative pada *midesophageal four chamber view*.

Hemodinamik pasca induksi stabil. Selanjutnya pasien dilakukan rumatan anestesi dengan sevoflurane 1-2 vol%, dan rocuronium 10 mg/jam. Diberikan tambahan fentanyl dan rocuronium preinsisi. Insisi median sternotomi. Pericardium dibuka dan tampak atrialisasi RV. Heparin diberikan, setelah nilai ACT tercapai dilakukan kanulasi aorta, vena kava superior, dan vena kava inferior. Pasien dimasukkan ke mesin pintas jantung paru, suhu diturunkan bertahap. Klem silang aorta dipasang. Kardioplegia dengan custadiol diberikan secara *antegrade*, jantung segera asistol. RA dibuka, tampak ASD sekundum 20mm. Evaluasi RV, tampak *Ebstein's anomaly*, ASD, atrialisasi RV.

Dilakukan *cone procedure* dengan reseksi anterior *leaflet* trikuspid kemudian mobilisasi dan rekonstruksi menjadi *360 degree tricuspid*. Dilakukan *saline test*, tidak tampak regurgitasi. Dilakukan penutupan ASD dengan *pericardial patch* dan ASD kecil disisakan. Akses pemantauan tekanan atrium kiri dimasukkan dari sisa ASD.

Dilakukan *rewarm* dan *de-airing* jantung kiri. *Cross clamp off*, irama fibrilasi ventrikel (VF) dilakukan *cardioversi* 1x10 *joule*, irama total AV blok (TAVB), sehingga dipasang *temporary pacemaker* (TPM) 2 buah di RA dan 2 buah di RV. RA ditutup sambil *de-airing* jantung kanan. Suhu tubuh kembali normal, penyapihan mesin jantung sampai *half-flow* dan dilakukan dekanulasi IVC. Penyapihan dilanjutkan, hemodinamik stabil sehingga mesin pintas jantung paru dihentikan.

Dari TEE evaluasi tidak didapatkan TR residual, TVG 14 mmHg, katup mitral, aorta dan pulmonal baik, kontraksi RV baik TAPSE 17 mm, LV EF 48%, ASD *creation* dengan pirau dari kiri ke kanan. Operasi berlangsung selama 330 menit, lama mesin pintas jantung paru 102 menit, lama *cross-clamp* 65 menit. Total cairan kristaloid 550ml, produk darah *fresh frozen plasma* (FFP) 400 ml dan TC 100ml, estimasi perdarahan 300 ml, produksi urine 260 ml. Balans cairan positif 490 ml. Selama operasi hemodinamik stabil (Grafik 1).



Grafik 1. Hemodinamik selama operasi

Pasien dipindahkan ke *intensive care unit* (ICU) dengan hemodinamik TD 97/49 (65) mmHg, PR 100 kali/menit, tekanan vena sentral (CVP) 4 mmHg, tekanan atrium kiri (LAP) 4 mmHg dengan topangan adrenalin 0,05 mcg/kgBB/min dan milrinone 0,375 mcg/kgBB/min.

Pascaoperasi

- Pascaoperasi pasien diberikan analgesik dengan morphine 20 mcg/kg/jam. Pada 6 jam pertama pasien masih tersedasi. Setelah 9 jam pascaoperasi, pasien mulai bangun dengan tenang dan dapat mengikuti perintah.
- Pada 24 jam pertama pascaoperasi produksi drain mencapai 1,7 cc/kg/jam, terjadi pemanjangan faktor koagulasi (PT 13,4, INR 1,32, APTT 42,5, fibrinogen 154) sehingga dilakukan resusitasi cairan dengan koloid 500 ml dan pemberian komponen darah FFP 400 ml.
- Irama jantung kembali sinus setelah 24 jam pascaoperasi, tidak didapatkan AV blok sehingga penggunaan TPM dihentikan.
- Ekokardiografi evaluasi 24 jam pascaoperasi didapatkan ruang jantung LV kecil, dengan fungsi sistolik baik; RA dan RV dilatasi kontraktilitas RV turun dengan TAPSE 11mm; ASD sulit tervisualisasi; TR moderat dengan *jet multiple*, TVG 27 mmHg; katup lain dalam batas normal.
- Pasien diekstubasi pada hari kedua perawatan ICU. Pasien dipindahkan ke ruang perawatan *intermediate* pada hari ketiga perawatan ICU. Kondisi klinis pasien sempat mengalami atelektasis pada paru kiri sehingga memerlukan fisioterapi napas yang menghambat pemulihan pasien. Pasien dipulangkan setelah hari

perawatan ke-18 perawatan pascaoperatif.

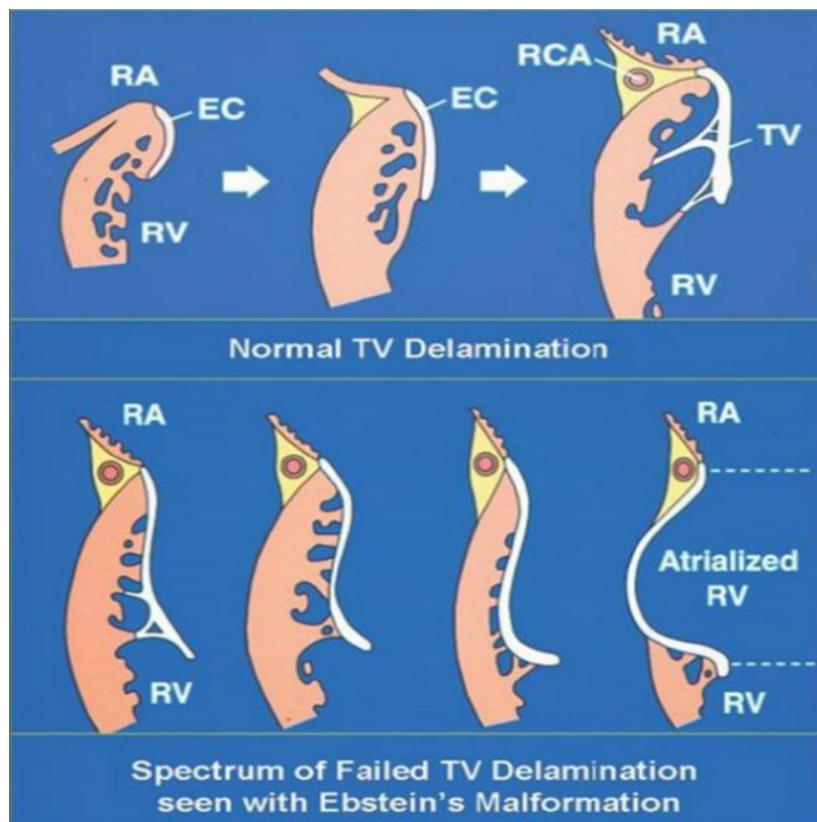
DISKUSI

Ebstein's anomaly adalah malformasi kongenital dari katup trikuspid dan ventrikel kanan yang disebabkan kegagalan pemisahan katup trikuspid dari dinding ventrikel kanan. Orifisium fungsional dari trikuspid bergeser ke arah apikal dari *true annulus* trikuspid.² Pada jantung normal, daun katup septal dan posterior umumnya terletak lebih rendah dibandingkan dengan daun katup anterior dari mitral saat diastolik, akan tetapi jarak pergesarannya kurang dari 8 mm/m².⁶ Pada anomali ini daun katup anterior menempel pada annulus atrioventricular superior dari daun katup septal dan posterior. Daun katup anterior seringkali panjang seperti layar, atau terdapat fenestrasi dengan perlekatan chorda yang abnormal. Katup septal dan posterior seringkali rudimenter atau tidak ada.⁷ Pergeseran yang tidak seimbang dari masing-masing daun katup terhadap anulus sebenarnya membuat perubahan posisi dari katup trikuspid bergeser ke arah *right ventricular outflow tract* (RVOT). Pergeseran katup yang lebih mendekati RVOT dibandingkan dengan apeks RV merupakan penanda bahwa terjadi delaminasi yang lebih berat.¹ Umumnya chordae dan muskulus papilaris tidak berkembang dengan baik. Patologi yang sering menyertai dari *Ebstein's anomaly* adalah *atrial septal defect* (80-94%), *Patent foramen ovale* (PFO), katup aorta bicuspid, hipoplasia arteri pulmonal, stenosis subaorta, regurgitasi mitral.^{2,4}

Perkembangan embriologi

Pada proses perkembangan embriologis normal, daun katup trikuspid akan memisah dan lepas dari dinding dalam miokardium ventrikel kanan. Proses ini disebut dengan delaminasi.¹ Kegagalan delaminasi ini merupakan patologi

utama dari kelainan anatomi dari *Ebstein's anomaly* (Gambar 4). Perlekatan dari daun katup septal dan posterior pada miokardiumnya menyebabkan pergeseran kebawah dari anulus fungsional.



Gambar 4. Perbedaan perkembangan embriologi delaminasi pada jantung normal dan *Ebstein's anomaly*.⁵

Pergeseran anulus trikuspid membagi ventrikel kanan menjadi 2 bagian, yaitu; ventrikel fungsional dan atrialisasi ventrikel. Atrialisasi ventrikel merupakan bagian dari ventrikel berdinding tipis, nonkontraktile, dan diskinetik.¹ Sedangkan ventrikel fungsional berada distal dari katup yang abnormal dan umumnya berukuran kecil.³

Presentasi klinis

Manifestasi klinis bervariasi tergantung variasi spektrum anatomi dari katup dan ukuran dari atrialisasi ventrikel.⁸ Severitas dari TR berperan penting dalam menentukan progresi dilatasi RA, kejadian aritmia, perubahan aliran pirau ASD, dan gejala gagal jantung.⁷

Pada kondisi yang ringan pasien seringkali asimtomatik dan dapat tumbuh hingga dewasa. Sejalan dengan progresi dari TR dan penurunan fungsi ventrikel kanan, akan terjadi sianosis akibat *shunting* dari kanan ke kiri pada ASD dan PFO karena peningkatan tekanan atrium kanan.⁴ Gagal jantung kongestif terjadi akibat efek jangka panjang dari TR.³

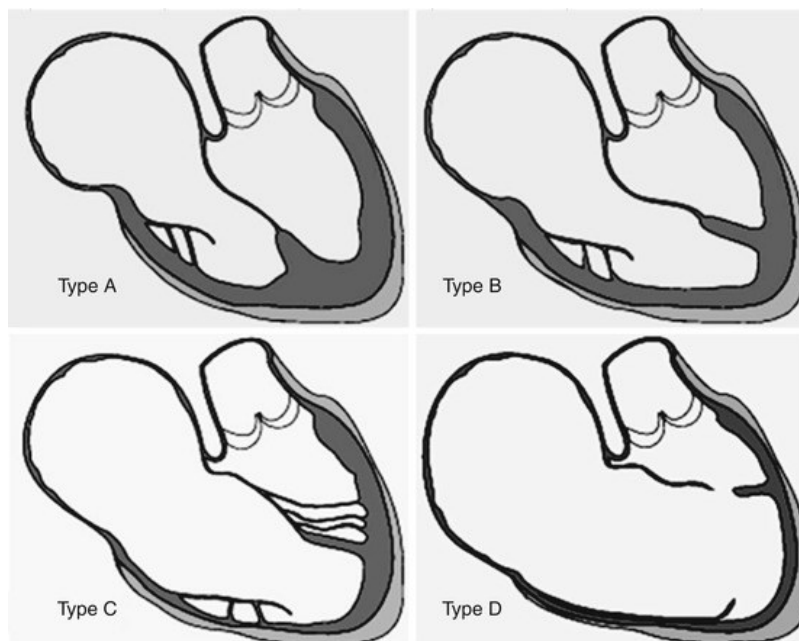
Pasien ini memiliki malformasi anatomi yang tergolong ringan karena dapat tumbuh dewasa, memiliki toleransi fisik yang cukup baik hingga dapat melahirkan normal, hingga akhirnya mengalami intoleransi fisik pada 4 tahun terakhir.

Setengah dari pasien akan terjadi aritmia, terutama supraventricular takiaritmia. Setelah muncul gejala ini, penurunan kondisi umum cepat sekali terjadi.⁸ Dari penelitian sebelumnya, usia rata-rata saat kematian sekitar 20 tahun dan hanya 15% bertahan hingga umur 60 tahun.⁸

Pada kasus yang berat, manifestasi klinis muncul pada saat lahir.⁵ Adanya TR berat dan penurunan kontraksi ventrikel kanan akan menyebabkan penurunan aliran darah ke paru.⁴ Pasien neonatus yang didiagnosis dengan *Ebstein's anomaly* memiliki mortalitas pada usia 1 bulan berkisar antara 20-40%, dan hanya 50% yang dapat bertahan hingga usia 5 tahun.⁹

Klasifikasi *Ebstein's anomaly*

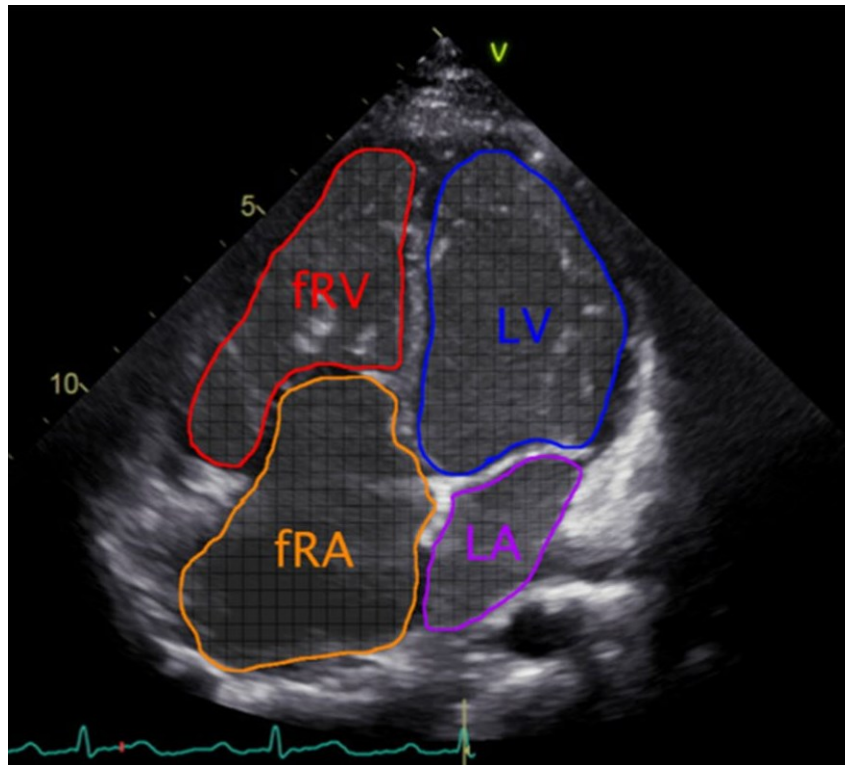
Pada tahun 1988, Carpentier membagi menjadi 4 tipe: (1) tipe A, volume ventrikel kanan fungsional adekuat; (2) tipe B, atrialisasi luas ventrikel kanan, tetapi daun katup anterior bergerak bebas; (3) tipe C, terdapat restriksi daun katup anterior dan pergerakannya dapat menyebabkan obstruksi *right ventricle outflow tract* yang signifikan; (4) tipe D, atrialisasi hamper komplrit dari ventrikel kecuali komponen infundibular kecil (Gambar 5).¹⁰



Gambar 5. Klasifikasi Carpentier.¹⁰

Klasifikasi lainnya berdasarkan Celermajer indeks atau GOSE *Score* yang digunakan untuk menilai severitas dan melihat hubungannya dengan prognosis. Indeks ini didapatkan dari kombinasi dari area atrium kanan dan

atrialisasi ventrikel dibagi dengan kombinasi dari area ventrikel kanan fungsional dan jantung kiri yang didapatkan dari tampilan four chamber saat akhir diastolik (Gambar 6).¹⁰



$$\text{Celermajer index} = \frac{\text{area RA} + \text{aRV (fRA)}}{\text{area RV} + \text{LV} + \text{LA}}$$

Gambar 6. Pemeriksaan indeks celermajer dengan ekokardiografi.¹¹

Index ini membagi menjadi 4 derajat severitas, yaitu: (1) derajat 1, rasio <0,5; (2) derajat 2, rasio 0,5-1,0; (3) derajat 3, rasio 1,1-1,49; (4) derajat 4, rasio lebih dari 1,5. Rasio tersebut berhubungan dengan mortalitas bila tidak ditangani pada periode neonatus sebesar 0% pada derajat 1, 10% pada derajat 2, 44% pada derajat 3, dan 50% pada derajat 4.¹⁰

Manajemen pembedahan

Intervensi bedah tidak diperlukan pada bayi dan anak-anak kecuali

inkompetensi trikuspid menyebabkan gagal jantung kanan yang progresif, fungsi pompa ventrikel kanan terganggu, atau terdapat obstruksi jantung kanan akibat katup trikuspid.³ Pasien dengan klasifikasi carpentier tipe C dan D atau GOSE *score* >3 membutuhkan intervensi bedah pada periode neonatal.^{10,12}

Gagal jantung karena TR dapat diatasi dengan pemberian kombinasi digoksin dan diuretik. Sedangkan disritmia dapat dikontrol secara medik atau dieliminasi

dengan ablasi kateter. Intervensi bedah pada usia anak-anak dibutuhkan untuk mencegah perburukan dari katup trikuspid dan ventrikel kanan serta memperbaiki *outcome* jangka panjang.³ Indikasi klasik dari pembedahan adalah kardiomegali, hipoksia, intoleransi aktivitas fisik.¹ Severitas dari regurgitasi trikuspid (TR) menentukan apakah pembedahan perlu dilakukan. Pada kondisi pasien dengan TR sedang sampai dengan berat, koreksi bedah harus dilakukan.¹ Pada laporan kasus ini telah terjadi intoleransi aktivitas fisik dan kardiomegali yang merupakan indikasi dari pasien untuk dilakukan pembedahan.

Keputusan jenis pembedahan koreksi atau paliatif ditentukan oleh morfologi katup dan ukuran dari ventrikel kanan yang fungsional. Kedua hal tersebut menentukan apakah pasien mampu untuk koreksi biventrikel, *one-and-a-half ventricle* atau *single ventricle*.³

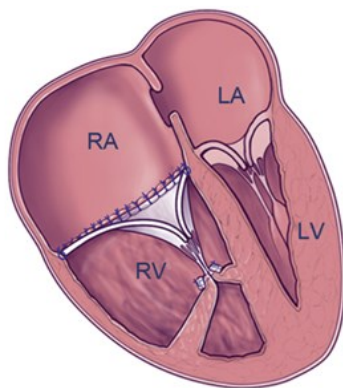
Koreksi biventrikel dilakukan pada kondisi morfologi katup anterior trikuspid yang besar dan *mobile*, ukuran fungsional RV yang cukup yang secara umum diklasifikasikan sesuai dengan Carpentier tipe A dan B.¹⁰ Pada kondisi dimana fungsi katup trikuspid pasca koreksi adekuat tetapi fungsi atau ukuran RV tidak adekuat untuk memberikan curah jantung yang optimal perlu dipertimbangkan untuk dilakukan "*1½ ventricle repair*". Koreksi ini terdiri dari *bidirectional cavopulmonary shunt* (BCPS) dan valvuloplasti. Tujuan dari koreksi ini adalah untuk mengurangi beban volume dari RV dan mengoptimisasi preload LV.⁷ Pasien dengan fungsional RV yang sangat kecil atau hipoplastik, morfologi katup yang jelek, jet TR <3 m/s dan tekanan sistolik RV <30 mmHg dari pemeriksaan jet TR

dipertimbangkan untuk dilakukan operasi paliatif *single ventricle*.^{3,10}

Karena fungsi dan ukuran dari ventrikel kanan fungsional diperkirakan cukup, pasien dilakukan koreksi biventrikel. Pada laporan kasus ini pasien dilakukan koreksi dengan *cone procedure*. Teknik ini dikembangkan pertama kali pada 1989 dan menjadi teknik yang paling dipilih untuk koreksi *Ebstein's anomaly*. Pada teknik koreksi sebelumnya titik koaptasi katup trikuspid terjadi antara kuspis anterior dan dinding septal ventrikel (monokuspid). Dimana ini menyebabkan terbentuknya aliran diastolik yang *off-center*. Teknik koreksi ini dapat menghasilkan hasil yang baik pada jangka pendek dan menengah. Akan tetapi, adanya TR residual ringan atau perubahan koaptasi katup trikuspid, dan geometri anulus dapat menyebabkan TR yang lebih berat pada jangka panjang.¹

Prosedur "*cone*" atau kerucut disebut demikian karena katup trikuspid dibentuk menyerupai kerucut atau corong yang dapat membuka pada titik tengah aliran darah.⁴ Teknik ini dapat memperbaiki koaptasi dari katup trikuspid, mengurangi regurgitasi, dan menghasilkan aliran darah yang tersentralisasi. Hal tersebut menyebabkan teknik ini memberikan *outcome* yang lebih baik dibandingkan teknik sebelumnya (Gambar 7).^{1,3,13}

Jika memungkinkan dilakukan *cone repair* pembedahan direkomendasikan pada usia 2 sampai 5 tahun, terutama saat ditemukan adanya dilatasi ventrikel kanan. Hal ini penting untuk mencegah kardiomegali lebih lanjut terutama akibat dilatasi dari ventrikel kanan yang teratrialisasi.^{14,15}



Gambar 7. Koreksi *cone procedure*.⁵

Secara umum koreksi dengan teknik ini dibagi menjadi 3 tahapan utama.

1. Delaminasi bedah

Pada tahap ini dilakukan mobilisasi katup trikuspid dengan mendiseksi jaringan abnormal antara katup trikuspid dan dinding ventrikel. Delaminasi dilakukan pada bagian daun katup posterior dan septal, serta sebagian dari daun katup anterior dengan cara memisahkan perlekatan otot dengan jaringan fibrous sambil menjaga perlekatan chorda pada ujung katup.¹ Setelah daun katup dilakukan delaminasi, katup inferior dan septal dijahit menjadi daun katup yang lebih besar.

2. Plikasi atrialisasi ventrikel

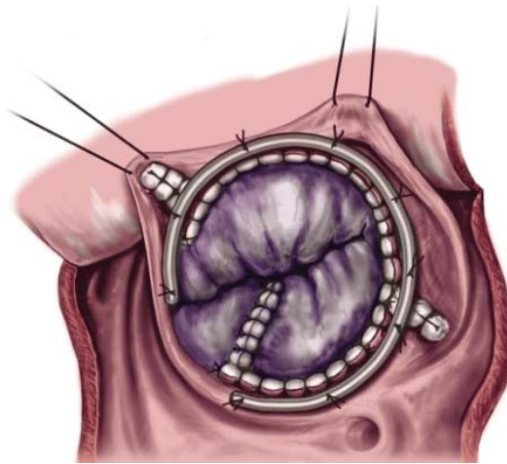
Plikasi dilakukan secara longitudinal dari sisi *endocardial* miokardium.³ Sebaiknya hanya dilakukan pada inferior dinding bebas ventrikel kanan. Titik awalnya adalah bagian paling distal dari atrialisasi ventrikel menuju ke arah *atrioventricular junction*.¹ Tindakan plikasi pada atrialisasi ventrikel masih kontroversial. Hetzer, dkk menyebutkan bahwa penggabungan antara atrialisasi ventrikel dengan ventrikel fungsional tanpa plikasi tidak memiliki efek yang berbahaya. Tindakan tersebut memungkinkan pengisian diastolik RV yang cukup, dan dapat berkontribusi pada kontraksi RV.¹⁶ Akan tetapi

Carpentier, dkk menekankan bahwa bentuk, *compliance*, integritas dan gangguan kontraktilitas RV sama pentingnya dengan disfungsi katup trikuspid. Disebutkan bahwa plikasi longitudinal dapat mempertahankan tinggi dari RV dan mengeksklusi secara efektif bagian RV yang teratrialisasi.¹⁷

Penting untuk menentukan area mana yang dilakukan plikasi untuk menghindari obstruksi atau *kinking* dari arteri koroner kanan.¹ Pada kasus yang jarang, arteri koroner kanan berjalan melintasi dinding bebas ventrikel kanan menjauhi *atrioventricular junction*. Pada kasus ini perhatian khusus diperlukan untuk menghindari kerusakan arteri koroner selama plikasi.¹

3. Penyambungan katup trikuspid pada *true* anulus.

Setelah *true* annulus trikuspid diplikasi sesuai kebutuhan, selanjutnya dilakukan penempelan kembali daun katup septal, posterior dan anterior yang sudah dibebaskan.³ Karena annulus seringkali mengalami dilatasi, *annuloplasty ring* dapat dipasang untuk menjaga stabilitas.³ Jaringan katup harus disambung kembali dengan hati-hati pada area konduksi atrioventricular dengan jahitan yang sangat superfisial atau memutar menjauhi jaringan konduksi (Gambar 8).¹



Gambar 8. Gambar skematik katup trikuspid setelah *cone procedure*.¹⁸

Risiko dari *cone procedure* adalah gangguan aliran darah koroner karena tarikan akibat plikasi dari anulus trikuspid atau jahitan pada dinding inferior RV; trikuspid stenosis; lepasnya jahitan; AV blok derajat 3 jika jahitan terlalu dekat dengan AV node.³

Pertimbangan anestesi pada *Ebstein's anomaly*

Preoperatif

Evaluasi preoperatif diperlukan untuk menentukan severitas penyakit karena variabilitas anatomi yang luas.³ Anamnesis dan pemeriksaan fisik diperlukan untuk menentukan derajat gagal jantung. Dari pemeriksaan fisik didapatkan sianosis, suara jantung yang abnormal, dan tanda gagal jantung kanan seperti hepatomegali, asites atau edema tungkai.¹⁹

Pasien dengan *Ebstein's anomaly* rentan terhadap aritmia. Evaluasi EKG dan seringkali pembesaran atrium kanan dan gangguan konduksi seperti blok atrioventricular derajat 1 atau *right bundle branch block* (RBBB).¹⁹ Umumnya aritmia terjadi karena dilatasi atrium kanan.²⁰ Pada 6 s/d 36% kasus ditemukan lebih dari satu jalur konduksi aksesoris. Sebagian besar jalur konduksi tersebut berada disekitar katup trikuspid yang terjadi malformasi.⁶ Pada 10 s/d

15% kasus *Ebstein's anomaly* disertai *Wolf-Parkinson-White* (WPW) *syndrome*.¹⁴ Supraventrikular aritmia seperti atrial fibrilasi atau atrial flutter mungkin terjadi bersamaan dengan supraventrikular takikardia. Dilatasi RV berkaitan dengan ventrikular aritmia.¹⁹

Pasien dengan riwayat aritmia sebelumnya diperlukan evaluasi dan mungkin intervensi elektrofisiologi sebelum pembedahan. Walaupun angka keberhasilan ablasi elektrofisiologi pada jalur aksesoris pasien *ebstein* lebih rendah dibandingkan populasi umum.¹⁹ Profilaksis obat antiaritmia seperti lidocaine (20-50 mcg/kg/menit) atau amiodarone (3-5 mg/kg dalam 30 menit, diikuti 2 mg/kg/hari, maksimal 20 mg/kg/hari) dapat memberikan proteksi terhadap ventrikular aritmia.³

Pada pemeriksaan foto thoraks, variasi kardiomegali dapat ditemukan hingga kardiomegali masif. Kardiomegali disebabkan oleh pembesaran atrium dan ventrikel kanan.

Ekokardiografi memberikan evaluasi yang akurat dari katup trikuspid, atrium kanan, atrialisasi ventrikel, dan kedua ventrikel. *Color flow doppler echocardiography* memungkinkan deteksi dari ASD dan arah aliran pirau.¹⁴

Intraoperatif

Pada pasien dengan *Ebstein's anomaly*, masalah utama yang dihadapi adalah; (1) trikuspid regurgitasi; (2) atrialisasi ventrikel kanan yang menyebabkan penurunan fungsi ventrikel kanan; (3) atrial septal defek (ASD); (4) gangguan jalur konduksi,⁷ dan pada sebagian pasien; (5) disfungsi ventrikel kiri akibat geometri yang abnormal.⁴

Regurgitasi trikuspid (TR) terjadi akibat malformasi trikuspid yang menyebabkan dilatasi atrium kanan. Dilatasi tersebut akan menyebabkan dilatasi annulus yang akan memperberat regurgitasi trikuspid.⁴

Trikuspid regurgitasi dan gangguan fungsi dari ventrikel kanan mengurangi aliran kedepan dari jantung kanan. Saat atrium berkontraksi, atrialisasi dari ventrikel kanan mengembang dan menjadi *passive reservoir*, menurunkan darah yang diejeksikan oleh ventrikel kanan.¹⁴

Peningkatan tekanan di atrium kanan akan menyebabkan perubahan arah pirau ASD dari kiri ke kanan menjadi kanan ke kiri. Perubahan ini menyebabkan penurunan aliran darah pulmonal. Aliran darah pulmonal juga dapat berkurang karena obstruksi pulmonal akibat anomali jaringan katup triskupid dan peningkatan resistensi pembuluh darah pulmonal (PVR).⁴

Pada beberapa kasus dilatasi RV menyebabkan *bulging* intraventricular septum ke kiri yang menyebabkan penekanan ventrikel kiri.⁶ Prolaps katup mitral dapat terjadi akibat *chordae tendinae* mengalami perubahan ukuran dan bentuk karena perubahan geometri dari ventrikel kiri.³

Volume *overload* dan disfungsi ventrikel kanan fungsional merupakan penyebab dari gagal jantung kanan pada pasien dengan *Ebstein's anomaly*. Gagal jantung kanan menyebabkan *low cardiac output* karena disfungsi ventrikel kanan, regurgitasi trikuspid, dan interdependensi ventrikel. Perubahan ini akan menyebabkan penurunan distensibilitas dari ventrikel kiri dan preload ventrikel kiri.¹⁴

Pada kasus ini didapatkan adanya trikuspid regurgitasi berat, disfungsi ventrikel kanan, dan pirau dari kanan ke kiri akibat ASD. Gerakan IVS yang paradoks dapat menyebabkan gangguan fungsi ventrikel kiri.

Tujuan anestesi pada pasien dengan *Ebstein's anomaly*⁴: (1) Jaga irama sinus jika memungkinkan. Pertahankan detak jantung pada kecepatan yang cepat, dibandingkan detak yang lambat; (2) turunkan *afterload* ventrikel kanan; peningkatan PVR sulit untuk ditoleransi. Penurunan afterload akan memperbaiki curah jantung dengan mengurangi regurgitasi. Hindari hiperkarbia, hipoksia, asidosis, yang akan menyebabkan peningkatan PVR dan dekomposisi dari ventrikel kanan. Pemberian *afterload reduction* akan memperbaiki fungsi ventrikel kanan dan selanjutnya ventrikel kiri; (3) pertahankan kontraktilitas; pasien dengan *Ebstein's anomaly* mungkin terdapat disfungsi ventrikel kanan. Curah jantung dapat dipertahankan dengan adanya ASD atau PFO pada kondisi aliran darah ke paru yang buruk (disfungsi ventrikel kanan atau PVR tinggi); (4) menjaga preload tetap optimal: pasien dengan *Ebstein's anomaly* cenderung terjadi volume overload akibat regurgitasi trikuspid.

Midazolam intravena, 0,1-0,15 mg/kg, dapat diberikan sebagai agen sedasi dan ansiolitik. Pada anak-anak, menangis dan menahan napas menyebabkan penurunan aliran pulmonal. Kecepatan induksi inhalasi akan berkurang akibat curah jantung yang rendah dan piraui dari kanan ke kiri pada level atrial. Agen intravena dapat merupakan alternatif agen induksi. Pemberian opioid seperti fentanyl 10-20 mcg/kg diberikan untuk memfasilitasi induksi. Rocuronium dengan dosis 0,6-1,2 mg/kg merupakan pilihan yang baik untuk memfasilitasi intubasi dan dilanjutkan dengan rumatan 0,1-0,02 mg/kg tiap 30 menit.³

Manajemen pasca mesin pintas jantung paru

Pemeriksaan TEE pasca koreksi bertujuan untuk mengevaluasi fungsi katup trikuspid. Pasca koreksi dapat ditemukan residual TR dan trikuspid stenosis. Selain itu pemeriksaan TEE diperlukan untuk menilai fungsi dari kedua ventrikel, dan mengeksklusi piraui intrakardia.⁷ Septum interventricular yang terdorong kearah LVOT dapat menyebabkan obstruksi berupa *Systolic Anterior Motion* (SAM) setelah perbaikan atau penggantian katup trikuspid.²

Bila tidak didapatkan residual TR atau TS yang signifikan, manajemen pasien pasca *cone procedure* ditentukan dari ukuran dan kemampuan kontraksi dari ventrikel kanan. Penting untuk menjaga kontraktitas ventrikel kanan dan mengurangi PVR.⁴ Pada pasien ini diberikan topangan adrenalin untuk mempertahankan kontraktilitas ventrikel kanan dan disfungsi miokard pasca mesin pintas jantung paru. Selain itu diberikan *afterload reduction* dengan milrinone 0,375 mcg/kgBB/min. Ventilasi mekanik diatur untuk mencegah terjadinya hiperkarbia dan

meminimalisir rerata tekanan jalan napas sehingga tidak menghalangi aliran darah paru.⁴

Pascaoperasi

Pada sebagian pasien dengan disfungsi ventrikel yang signifikan, pulih sadar pascaoperasi dilakukan secara gradual dan hati-hati untuk memberikan waktu pemulihan dari fungsi miokardium.

Midazolam (0,1-0,2 mg/kg/jam) atau dexmedetomidine (0,2-0,5 mcg/kg/jam) dapat digunakan sebagai sedasi pada pasien yang memerlukan pemulihan miokardium yang lebih panjang.³ Nyeri dapat dikontrol dengan opioid seperti morfin sulfat (20-80 mcg/kg/jam).³

Pascaoperasi koreksi sering terjadi disritmia. supraventrikel takikardia, irama *junctional*, atau AV blok dapat menghambat pemulihan. Pemasangan *temporary pacing wire* pada RA dan RV bermanfaat. membantu menjaga curah jantung pada pasien dengan intermiten AV blok atau irama *junctional*. Setelah edema miokard berkurang, jarak konduksi fungsional akan kembali sehingga irama jantung akan kembali sinus. Amiodarone intravena atau lidocaine dapat membantu pada fase awal pascaoperasi.³ *Permanent pacemaker* dibutuhkan pada 3.7% pasien, yang umumnya disebabkan AV blok.⁶

Pada awal pascaoperasi, ekokardiografi seringkali menunjukkan koaptasi yang jelek dari katup trikuspid. Temuan ini mungkin disebabkan oleh disfungsi muskulus papilaris pasca mesin pintas jantung paru. Koaptasi katup seringkali membaik setelah beberapa kali pemeriksaan echokardiografi.³

KESIMPULAN

Perencanaan strategi perioperatif yang tepat diperlukan untuk mendapatkan hemodinamik yang optimal selama prosedur koreksi *cone procedure*. Mencegah terjadinya gagal jantung kanan merupakan kunci keberhasilan dari tatalaksana anestesi pada *Ebstein's anomaly*. Dilatasi ventrikel kanan, disfungsi RV akibat atrialisasi ventrikel dan perubahan geometri dari ventrikel kiri merupakan faktor utama yang menyebabkan penurunan curah jantung pada kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Lee CH, Lim JH, Rae Kim E, Kim YJ. Cone Repair in Adult Patients with Ebstein Anomaly. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;53(5):243-249. doi:10.5090/kjtcs.20.113
2. Vegas A. *Perioperative Two Dimensional Transesophageal Echocardiography.* 2nd ed. Springer; 2018. doi:10.1007/978-3-319-60902-7
3. Schmitz ML, Ullah S, Dasgupta R, Thompson LL. Anesthesia for Right-sided Obstructive Lesion. In: Andropoulos DB, Stayer SA, Mossad EB, Miller-Hance WC, eds. *Anesthesia for Congenital Heart Disease.* 3rd ed. Wiley-Blackwell; 2015:516-541.
4. Nasr VG, DiNardo JA. *The Pediatric Cardiac Anesthesia Handbook.* Wiley-Blackwell; 2017.
5. Lai W, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. Ebstein's Malformation and Tricuspid Valve Diseases. In: *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult.* 2nd ed. Wiley-Blackwell; 2015.
6. Malhotra A, Agrawal V, Patel K, et al. Ebstein's anomaly: "the one and a half ventricle heart." *Brazilian J Cardiovasc Surg.* 2018;33(4):353-361. doi:10.21470/1678-9741-2018-0100
7. Perrino AC, Reeves ST. *A Practical Approach to Transesophageal Echocardiography.* 3rd ed. Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2019. doi:10.1097/ana.0b013e31819f1d14
8. Baum VC, De Souza DG. Congenital Heart Disease in Adults. In: Kaplan JA, Augoustides JG., Manecke Jr GR, Maus T, Reich DL, eds. *Kaplan's Cardiac Anesthesia for Cardiac and Noncardiac Surgery.* 7th ed. Elsevier; 2017:818-842.
9. Jost CHA, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation.* 2007;115(2):277-285. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338
10. Sainathan S, Da Fonseca Da Silva L, Da Silva JP. Ebstein's anomaly: Contemporary management strategies. *J Thorac Dis.* 2020;12(3):1161-1173. doi:10.21037/jtd.2020.01.18
11. Geerdink LM, van Everdingen WM, Kuipers IM, et al. Comprehensive Evaluation of Pediatric Patients with Ebstein Anomaly Requires Both Echocardiography and Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Pediatr Cardiol.* 2022;(0123456789). doi:10.1007/s00246-022-02948-3
12. Kumar SR, Kung G, Noh N, et al. Single-ventricle outcomes after neonatal palliation of severe ebstein anomaly with modified starnes procedure. *Circulation.* 2016;134(17):1257-1264. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.021241
13. Holst KA, Dearani JA, Said S, et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? *Ann Thorac Surg.* 2018;105(1):160-168. doi:10.1016/j.athoracsur.2017.09.058

14. Brown ML, Dearani JA. Ebstein Anomaly. In: Mavroudis C, Backer C, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*. 4th ed. Wiley-Blackwell; 2013:571-587.
15. Huang SC, Wu ET, Chen SJ, et al. Surgical Strategy Toward Biventricular Repair for Severe Ebstein Anomaly in Neonates and Infancy. *Ann Thorac Surg*. 2017;104(3):917-925. doi:10.1016/j.athoracsur.2017.01.081
16. Hetzer R, Hacke P, Javier M, et al. The long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150(5):1212-1219. doi:10.1016/j.jtcvs.2015.08.036
17. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96(1):92-101. doi:10.1016/s0022-5223(19)35302-4
18. Dearani JA, Said SM, Burkhart HM, Pike RB, O'Leary PW, Cetta F. Strategies for tricuspid re-repair in Ebstein malformation using the cone technique. *Ann Thorac Surg*. 2013;96(1):202-210. doi:10.1016/j.athoracsur.2013.02.067
19. Ross FJ, Latham GJ, Richards M, Geiduschek J, Thompson D, Joffe D. Perioperative and anesthetic considerations in Ebstein's anomaly. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2016;20(1):82-92. doi:10.1177/1089253215605390
20. Eftekhari H, Osman F. Wolff-Parkinson-White syndrome, pre-excited AF and Ebstein's anomaly: A case study. *Br J Card Nurs*. 2011;6(9):444-449. doi:10.12968/bjca.2011.6.9.444