

LAPORAN KASUS

PENANGANAN PERIOPERATIF PASIEN DENGAN ATRIAL SEPTAL DEFECT

Juni Kurniawaty, Ronggo Baskoro*

Fellow Anestesi Kardiovaskular RS Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita Jakarta

*Konsultan Fellow Anestesi Kardiovaskular RS Jantung dan Pembuluh Darah Harapan Kita Jakarta

ABSTRAK

Atrial septal defect (ASD) adalah bentuk penyakit jantung kongenital yang paling sering didapatkan pada pasien dewasa muda setelah kelainan katup aorta bikuspid dan prolaps katup mitral. Komorbid yang paling sering didapatkan pada defek kongenital pada usia dewasa muda adalah hipertensi pulmonal, aritmia, infeksi respirasi dan penyakit kardiovaskular lainnya. Terapi optimal ASD masih kontroversial. Secara sederhana, operasi direkomendasikan pada pasien usia pertengahan dan usia tua dengan shunting kiri ke kanan yang bermakna.

Dilaporkan pasien perempuan usia 39 tahun dengan atrial septal defect dengan hipertensi pulmonal berat yang dilakukan operasi ASD closure dan Tricuspid Valve Repair (TVr). Persiapan preoperasi mencakup anamnesa, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang. Pemeriksaan penunjang preoperasi mencakup pemeriksaan kateterisasi dengan hasil reaktif terhadap test oksigen. Perubahan patologi utama adalah peningkatan resistensi vaskuler paru dan tekanan vaskuler paru, sekunder terhadap peningkatan aliran darah dari shunt kiri ke kanan. Masalah yang dihadapi pasien perioperasi pasien ini adalah hipertensi pulmonal, dengan tekanan arteri pulmonal 2/3 tekanan darah arteri. Pasien dirawat di ICU selama 3 hari dan kemudian dipindahkan ke bangsal.

Kata kunci : atrial septal defek, hipertensi pulmonal, congenital heart disease

ABSTRACT

Atrial septal defect (ASD) is a form of congenital heart disease most often found in young adults patients after bicuspid aortic valve abnormality and mitral valve prolapse. Most often comorbid obtained at a congenital heart disease is pulmonary hypertension, arrhythmia, respiratory infection and other cardiovascular disease. ASD optimal therapy remains controversial. Simply put, surgery is recommended in patients with middle age and old age with significant left to right shunt.

Is reported that a female patient aged 39 years old, suffering atrial septal defect with severe pulmonary hypertension who undergoing ASD closure and tricuspid valve repair (TVr) surgery. Preoperative preparation includes anamnesa, physical examination and supporting investigation. The supporting preoperative investigations includes catheterization examination resulting the reactive oxygen test. The main pathological change is an increase in pulmonary vascular resistance and pulmonary vascular pressure, secondary to increased blood flow from left to right shunt. The problem faced by the patient in perioperative is pulmonary hypertension with pulmonary arterial pressure is 2/3 of arterial blood pressure. Patient was admitted to the ICU for 3 days and then transferred to the ward.

Keywords : atrial septal defect, pulmonary hypertension, congenital heart disease

PENDAHULUAN

Atrial Septal Defect (ASD) adalah penyakit jantung kongenital asiantotik yang paling sering ditemukan pada pasien dewasa dengan insidensi 10% dari defek jantung kongenital asiantotik pada dewasa (terjadi pada 0,8% bayi lahir). Terdapat 4 tipe yang berbeda dari ASD, yaitu ostium sekundum (85%), ostium primum (10%), sinus venosus (5%), dan defek sinus coronarius (jarang). Pada hampir semua pasien dengan ASD lahir < 3 mm akan menutup spontan dalam 18 bulan setelah lahir, namun pada pasien dengan defek 3-8 mm, hanya 80% yang menutup spontan. Defek yang kecil (< 5 mm) dihubungkan dengan shunt yang kecil dan tanpa konsekuensi hemodinamik. Defek 20 mm dihubungkan dengan shunt luas dan menyebabkan efek hemodinamik yang nyata.^{1,2}

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

Pasien ASD umumnya asimtomatik atau dapat pula mengalami sesak nafas ketika beraktivitas. Aliran darah pulmonal yang meningkat, *overload* jantung kanan, aritmia dan hipertensi pulmonal cenderung meningkat dengan usia. Campbell memperkirakan 25% pasien dengan ASD yang tidak diperbaiki akan meninggal pada usia 27 tahun, 50% dalam 37 tahun dan 90% pada usia 60 tahun.¹

Kesuksesan dramatik dari operasi jantung pediatrik, menyebabkan peningkatan populasi pasien dewasa muda dengan *grown up congenital heart disease* (GUHCD). Pasien GUHCD dapat dibagi menjadi 3 kategori : pasien yang telah menjalani operasi perbaikan, pasien yang menjalani operasi paliatif dan pasien yang belum menjalani operasi korektif maupun paliatif. Terdapat beberapa alasan kenapa pasien tidak dikoreksi, salah satunya

adalah diagnosis terlambat, khususnya pada kasus ASD dan *coarctio aorta*, pasien dengan sirkulasi pulmonal dan sistemik yang seimbang, relatif asimtomatis sampai keseimbangan sirkulasi pulmonal dan sistemik terganggu. Beberapa pasien dipertimbangkan tidak dapat dioperasi dan beberapa pasien tidak memungkinkan operasi karena fasilitas yang tidak memadai.²

ASD yang dihubungkan dengan peningkatan PBF (*pulmonary blood flow*) > 50% seharusnya ditutup untuk mencegah berkembangnya disfungsi RV dan aritmia atrial. Pada pasien yang menjalani operasi penutupan sebelum usia 25 tahun, harapan hidup dan keluaran fungsional biasanya normal. Sayangnya penutupan yang terlambat masih merupakan resiko kematian premature.²

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

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

Dengan teknik medis terbaru, hal ini tidaklah sulit untuk mendiagnosis penyakit jantung kongenital. Pemeriksaan fisik, auskultasi, EKG, pemeriksaan radiologi thorax dan echocardiografi sebagai alat diagnostik ASD. Kateterisasi jantung dapat merupakan teknik yang berguna, tidak

hanya untuk diagnosis yang akurat tetapi juga untuk menilai fungsi jantung. Aritmia atrial dan ventrikuler paling sering ditemukan. Kira-kira 50% pasien dengan GUCHD mengalami aritmia. Tipe gangguan ritme tergantung utamanya pada lesi. Pasien dengan ASD umumnya mengalami interupsi jalur konduksi normal atau varian abnormal seperti duplikasi AV node, yang akan menyebabkan aritmia re-entrant.^{2,3}

LAPORAN KASUS

Dilaporkan pasien perempuan usia 39 tahun dengan nomor rekam medis 2014-37-82-36, berat badan 59 kg, tinggi badan 160 cm. Dari anamnesa didapatkan pasien mengeluh mudah lelah, sesak nafas bila beraktifitas, NYHA II-III. Pemeriksaan fisik didapatkan tekanan darah (TD) 110/73. frekuensi nadi 98 irreguler, frekuensi nafas 20 kali/menit. Rontgen Thorax : CTR 50%, segmen Aorta normal, pinggang jantung mendatar, apex downward, phletora (+). Hasil Laboratorium AGD : pH 7,449, pCO₂ 26,4, pO₂ 82,6, HCO₃ 18,4, BE -3,6, SpO₂ 97,1, Asam Laktat 1, darah rutin : Hb 15, Hmt 42,9, AE 4,75, AL 9,4, AT 231, Na 139, K 3,5, Cl 106.

Pemeriksaan Echocardiografi (01/09/2015) didapatkan dimensi ruang jantung RA, RV dilatasi, PA dilatasi. LVH (-), tampak *echo gap* di IAS diameter 2,2-2,5 *bidirectional shunt (low flow)*, kontraktilitas LV normal EF 72%, kontraktilitas RV normal, TAPSE 2,6 cm. Analisa segmental : *paradoxical movement*, katup trikuspid : *TR severe* TVG 12,7 mmHg, katup pulmonal : *PR mild*, mPAP 45 mmHg, Doppler : E/A <1, DT 283 ms, Ao V Max 1 m/s. Ukuran Aorta 29 (20-37 mm), dimensi 30 (15-40 mm), EDD ventrikel kiri (35 (35-52 mm), ESD (21 (26-36 mm), IVS diastole 8 (7-11 mm), PW diastole 8 (7-11 mm), PW systole 12. Kesimpulan hasil echocardiografi adalah ASD sekundum *bidirectional shunt*, *TR severe*, *PH severe*, fungsi sistolik LV global normal, EF 72%, *paradoxical movement*, disfungsi diastolik LV (gangguan relaksasi), kontraktilitas RV normal. Kateterisasi (23-12-14) : ASD sekundum, PH, low flow, high resistance, reaktif dengan O₂ test. PH high resistance (Pre O₂ test : PR 0,985, PARI 14,8 Post O₂ test : PARI 5,7). Spirometri : restriksi sedang, dengan terapi preoperasi menggunakan furosemide

40 mg/hari dosis tunggal, bisoprolol 5 mg/hari dosis tunggal, micardis 80 mg/hari dosis tunggal, sildenafil 50 mg/8 jam, theophylline 150 mg/24 jam, ventavist 2,5 mg/4 jam.

Monitor yang digunakan pada pasien ini adalah EKG (elektrokardiografi), SpO₂, *artery line*, CVP (*central venous pressure*), Swan Ganz, *urine output* dan TEE (*transesophageal ecocardiography*). Pasien dipasang *artery line* di ruang persiapan, kemudian masuk ke kamar operasi dan diinduksi menggunakan fentanyl 250 mcg, propofol 30 mg, ecron 8 mg. Pemeliharaan menggunakan sevoflurane, fentanyl dan ecron intermittent. Pada pemeriksaan TEE preoperasi didapatkan RA, LA dilatasi, LV smallish, global normokinetik, IVS paradox, ASD sekundum, diameter 3,9 cm.

Tindakan pembedahan yang dilakukan adalah *ASD closure* dengan *pericardial patch*, *PFO creation*, TVr dengan deVega Procedure. Penemuan durante operasi : jantung ukuran besar, kontraktilitas baik, MPA > Ao, ASD sekundum multipel, diameter 10-15 mm, 4 muara PV di LA, TV anulus dilatasi. *CPB time* 61 menit, *Aox time* 27 menit. Hemodinamik pada saat keluar dari kamar operasi : tekanan darah arteri 90/54, HR 86 x/menit, irama sinus, CVP 8 mmHg, PAP 76/43 dengan support durante operasi dengan dobutamin 5 mcg/kg/menit, milrinone 0,75 mcg/kg/menit, NTG 1 mcg/kg/menit dan vascon 0,1 mcg/kg/menit.

Pasien masuk ICU dengan support vascon 0,3 mcg/kg/menit, milrinone 0,375 mcg/kg/menit, NTG 0,5 mcg/kg/menit, adrenaline 0,15 mcg/kg/menit, dengan hasil AGD arteri jam I, pH 7,189, pO₂ 190,4, pCO₂ 73,5, HCO₃ 28,3, BE -0,8, SpO₂ 99,7, AGD vena jam I pH 7,182, pO₂ 47,3, pCO₂ 72,9, HCO₃ 27,6, BE -0,8, SpO₂ 68,3, laktat 3,5, K 3,3, Na 141, Cl 97, Ca 1,16, Mg 0,66, GDS 421, Hb 10,7. Pasien on ventilator dengan mode *Volume Controlled (VC)*, VT 7 cc/kgBB, RR 12, kemudian dinaikkan 16 x/menit, PEEP 5, FiO₂ 50%. Diberikan gelofusin 250 cc, FFP 559 cc.

AGD arteri jam IV : pH 7,22, pO₂ 138,9, pCO₂ 49,5, HCO₃ 20,5, BE -6,5, SpO₂ 98,8, AGD vena : pH 7,18, pCO₂ 56,9, HCO₃ 21,6, BE -0,9, SpO₂ 64,3, K 2,5, GDS 317-345, laktat 7,4. Maintenance gelofusine dinaikkan 100 cc/jam, setting ulang

ventilator dengan VT 7 cc/kg, RR 20 x/menit, PEEP 5, FiO₂ 50%.

AGD arteri pagi hari pertama : pH 7,383, pO₂ 144,4, pCO₂ 28,7, HCO₃ 17,3, BE -6,2, SpO₂ 99,6, AGD vena pH 7,336, pO₂ 41, pCO₂ 31,7, HCO₃ 17,1, BE -8,9, SpO₂ 72,2, K 2,5, Na 144, CL 104, Ca 0,99, Mg 0,47, GDS 334, Hb 8,5, Hmt 25,4, AL 27,81, AT 138, ureum 37,09, BUN 17,33, Creatinin 1,62, laktat 4,8. Terapi yang diberikan di ICU adalah ventavist 12 x 2,5 mg, Meropenem 3x 1 gram, Amikasin 1 x 750 mg, ventolin 3 x/hari, paracetamol 3 x 1 gram. Hari kedua pasien diektubasi, ventavist diturunkan menjadi 4 x 2,5 mg, sildenafil 3 x 25 mg, flumucyl 3 x 1 tab, dengan evaluasi echocardiografi didapatkan kontraktilitas LV menurun, EF 30-40%, RV menurun, TAPSE 1,2, LV D shape, IVC (19/14), VTI 16, CO 2,6, SVR 1938

DISKUSI

Pada tahun 1938, Robert Gross melakukan ligasi PDA pertama kali. Hal ini menginisiasi penanganan lanjutan utama pada operasi jantung kongenital dan berkembangnya teknik operasi modern. Perbaikan mayor diikuti dengan perbaikan yang bermakna di dalam mortalitas dan meningkatnya harapan hidup. Di tahun 2000, konferensi Bethesda ke 32 melaporkan kurang lebih 85% dari pasien yang dioperasi dengan CHD dapat hidup sampai usia dewasa.¹

Evaluasi pasien *adult congenital heart disease* (ACHD) sebelum operasi meliputi riwayat medis dan status fungsional pasien. Untuk mendapatkan riwayat medis dan operasi yang akurat merupakan suatu tantangan, karena hanya setengah dari pasien dengan ACHD dapat mendiskripsikan diagnosisnya dengan benar. Pasien dengan ACHD memiliki kapasitas fungsional yang bervariasi. Pada pasien ini berdasarkan anamnesa didapatkan pasien mudah lelah dan sesak nafas bila beraktifitas dengan NYHA klas II-III disertai aritmia.^{1,9}

Beberapa tanda dan gejala pasien dengan ACHD adalah murmur jantung *continuous*, *right bundle branch block* (RBBB), sianosis. RBBB dapat terjadi pada populasi umum, namun begitu, jika ditemukan bersama dengan bising *continuous*, hal ini mengindikasikan defek kongenital. Penemuan

diatas seharusnya menstimulasi pemeriksaan ekokardiografi sebelum operasi.⁹

Target keseluruhan dari pemeriksaan laboratorium dan penunjang yang lain adalah untuk membantu dokter di dalam memahami derajat keterlibatan beberapa komorbid. Pasien dengan status fungsional yang normal dapat diterapi seperti pasien dewasa yang menjalani operasi, sedangkan pasien dengan gangguan fungsional berat perlu pemeriksaan evaluasi tambahan. Evaluasi laboratorium meliputi pemeriksaan darah lengkap, koagulasi dan pemeriksaan metabolik dasar. Kateterisasi dan/atau echocardiografi akan membantu khususnya pada pasien simptomatis dengan memberikan informasi status struktural jantung, status fungsional ventrikel dan derajat PAH. EKG harus didapatkan sebagai baseline, lihat kemungkinan penggunaan pacemaker atau gangguan ritme. Pemeriksaan rontgen dada dapat membantu menentukan derajat kelainan jantung dan paru sebagai *baseline*.^{1,9}

Shunt kiri ke kanan yang kronis dapat menyebabkan aliran darah pulmonal berlebihan, selanjutnya terjadi edema pulmo atau hipertensi pulmonal. Peningkatan aliran darah pulmonal menyebabkan peningkatan PVR dalam waktu yang lama akan menurunkan shunting kiri ke kanan dan akhirnya terjadi keseimbangan tekanan ventrikel kanan dan kiri. Proses ini menyebabkan konversi shunt kiri ke kanan menjadi shunt kanan ke kiri yang dinamakan sindrom Eisenmenger. Sekali *Eisenmenger Syndrome* berkembang, akan terjadi sianosis dengan derajat gagal jantung yang bervariasi dimana menempatkan pasien di dalam kategori resiko tinggi untuk prosedur operasi. Perhatian juga perlu dilakukan untuk menghindari emboli udara.⁹

Aritmia atrial dan ventrikel sangat sering didapatkan pada pasien ACHD. Kira-kira terjadi pada 50% pasien. Tipe gangguan ritme tergantung utamanya pada lesi dan metode repair operasi. Pasien dengan ASD mengalami interupsi jalur konduksi normal atau varian abnormal seperti duplikasi nodus AV yang menyebabkan aritmia re-entrant. Terapi medis antiaritmia masih menjadi pilihan meskipun pada beberapa kasus seperti

takikardi intra atrial re-entrant didapatkan hasil yang suptoptimal dengan pemberian amiodarone. Kemajuan elektrofisiologi menyebabkan perbaikan yang bermakna di dalam manajemen gangguan ritme ini. Elektrofisiologi dapat menggambarkan jalur konduksi di dalam jantung dan melakukan ablasi jalur maligna. Hal ini sangat berguna pada pasien aritmia atrial, dengan keberhasilan jangka pendek mencapai 90%. Keluaran jangka panjang dari ablasi kurang menjanjikan dan seperti dilaporkan oleh Groot dkk, 59% mengalami kekambuhan setelah ablasi dengan lokasi jalur kambuhnya berbeda dari jalur awalnya.⁵

Manajemen anestesi harus mempertimbangkan komplikasi mayor seperti hipertensi arteri pulmonalis, aritmia jantung, disfungsi jantung kanan dan keparahan shunt, disfungsi ventrikel, sianosis, abnormalitas katup serta aneurisma. Evaluasi anestesi termasuk memprediksi faktor resiko operasi pada populasi pasien. Beberapa indikator prognostik untuk keluaran pasien dengan ACHD adalah : hipertensi arteri pulmonal, sianosis atau residual VSD, aritmia, disfungsi ventrikel.⁹

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

Sirkulasi pulmonal pada orang dewasa adalah sistem sirkulasi dengan resistensi yang rendah yang mengakomodasi keseluruhan cardiac output. Di dalam kondisi normal, tekanan sistolik arteri pulmonal pada keadaan istirahat adalah 25 mmHg, dengan nilai diastolik 10 mmHg dan nilai mean pulmonary arterial pressure berkisar 12-16 mmHg. Berdasarkan konsensus hipertensi pulmonal didapatkan ketika MPAP > 25 mmHg pada saat istirahat atau 30 mmHg pada saat latihan. Berdasarkan definisi, hipertensi pulmonal dianggap ringan ketika MPAP 26-35 mmHg, sedang 36-45 mmHg dan berat ketika > 45 mmHg.³

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

Evolusi hemodinamik dari gangguan hipertensi pulmonal telah dideskripsikan dengan jelas. Awalnya, kemampuan vascular bed pulmonal untuk berdilatasi dan recruit pembuluh darah hilang, menyebabkan peningkatan tekanan arteri pulmonal pada saat istirahat dan selanjutnya peningkatan dengan latihan. Di dalam respon terhadap peningkatan afterload ini, ventrikel kanan mengalami hipertrophi. Awal dari penyakit, ventrikel kanan mampu mempertahankan cardiac output pada saat istirahat. Namun ketika penyakit berkembang progresif, ventrikel menjadi tidak mampu mempertahankan cardiac output normal ketika istirahat. Ketika disfungsi jantung kanan berkembang, tekanan diastolik jantung kanan dan tekanan atrium kanan meningkat dan gagal jantung kanan akan muncul di dalam tanda klinis. Meskipun ventrikel kiri tidak dipengaruhi secara langsung, dilatasi ventrikel kanan progresif dapat mengganggu *compliance* ventrikel kiri, menyebabkan peningkatan *left ventricular end-diastolic* dan *pulmonary capillary wedge pressure*.³

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

pulmonal menentukan resistensi pembuluh darah pulmonal yang rendah. Prostacyclin (PGI_2), sebuah produk dari metabolisme siklooksigenasi dari asam arakhidonat, adalah vasodilator kuat dan inhibitor agregasi trombosit.³

Pada pasien ini didapatkan hipertensi arteri pulmonalis berat dengan reaktif oksigen test. Pasien PAH adalah kandidat operasi resiko tinggi. Penelitian yang sudah dilakukan menunjukkan angka mortalitas operasi yang cukup tinggi, yaitu berkisar 4% sampai 24% tergantung pada keparahan penyakit dan prosedur operasi. Resiko operasi dan anestesi harus jelas sebelum operasi, terutama pada kasus elektif.⁸

Perburukan akut sangat mungkin terjadi karena adanya gagal jantung kanan, menyebabkan turunya aliran darah pulmonal sehingga menyebabkan hipoksia yang selanjutnya meningkatkan resistensi vaskular paru (PVR). Peningkatan PVR menyebabkan peningkatan ketegangan ventrikel kanan. Hal ini menginisiasi kejadian rantai hemodinamik katastropik dimana penurunan stroke volume ventrikel kanan menurunkan output ventrikel kiri dan aliran darah koroner ke kedua ventrikel. Kegagalan ventrikel kanan yang sudah ada tidak mampu mengatasi hal ini, selanjutnya terjadi cardiac arrest. Spiral kematian ini selalu potensial untuk terjadi pada pasien PAH, sehingga dokter anestesi harus memperhatikan dan mencegah hal ini.^{6,7,8}

Terapi gagal jantung kanan seharusnya fokus pada penurunan PVR, dimana penggunaan agen inotropik stimulasi beta seperti dobutamine dan atau/phosphodiesterase-inhibitor seperti milrinone memberikan support inotropik dengan penurunan PVR sedang (dan SVR). Pertimbangkan penggunaan vasopressor seperti norepinephrine pada keadaan hipotensi sistemik untuk meningkatkan tekanan perfusi koroner. Pada beberapa keadaan, intra-aortic balloon pump (IABP) dapat digunakan untuk meningkatkan tekanan perfusi koroner, yang akan mensupport ventrikel kanan.⁸

Modalitas terapi untuk menurunkan PVR secara akut adalah pertimbangkan hiperventilasi moderate (PaCO_2 25-30 mmHg) dengan pemberian oksigen 100%, penggunaan ventilasi tekanan rendah jika memungkinkan (tekanan intrathorakal yang tinggi

dapat menekan secara mekanik pembuluh darah ekstraalveolar dan menurunkan CO), penggunaan nitric oxide untuk menurunkan PVR akut, pertimbangkan pemberian prostanoid (iloprost) inhalasi, pemberian magnesium sulfate intravena (dapat menurunkan PVR secara temporer). Target hemodinamik umum pada pasien dengan PAH adalah menghindari peningkatan PVR dengan cara mencegah hipoksemia, hiperkarbia dan nyeri. Berikan suplementasi oksigen terus menerus, pertahankan SVR (penurunan SVR tiba-tiba akan menurunkan CO karena fixed PVR), hindari depresi miokard, pertahankan kontraktilitas miokard.¹⁰

Manajemen post operasi meliputi manajemen nyeri, aritmia dan pertimbangan volume. Pasien dengan lesi paliatif sering memiliki beberapa derajat shunt residual. Kemampuan jantung secara umum tergantung pada derajat tingginya PVR. Pada pasien ini manajemen ventilasi adalah krusial, karena post operasi terjadi hiperkarbia dengan pCO_2 76. Dengan adanya hiperkarbia ini management ventilasi meliputi peningkatan frekuensi nafas dan volume tidal, dan diharapkan pasien menjadi normokarbia. Terapi harus dilakukan untuk meminimalkan gangguan ventilasi, karena hiperkarbia akan meningkatkan PVR dan berpotensi memperparah sianosis dan meningkatkan kemungkinan gagal ventrikel. Pada pasien dengan resiko tinggi aritmia, monitoring EKG perioperatif sangat penting untuk dilakukan. Pada pasien ini perlu dipertimbangkan pemasangan pacemaker.¹⁰

Pasien ACHD memiliki margin yang sempit di dalam manajemen cairan. Pada pemberian cairan yang berlebihan akan dapat dengan mudah menyebabkan gagal jantung sedangkan pada keadaan kurangnya cairan maka dapat terjadi penurunan cardiac output yang bermakna. Belum ada strategi volume yang ideal tetapi manajemen harus dimonitor secara ketat untuk tiap status fisiologi pasien. Monitoring kecukupan cairan dapat dilakukan dengan TEE dan monitoring urine output.¹⁰

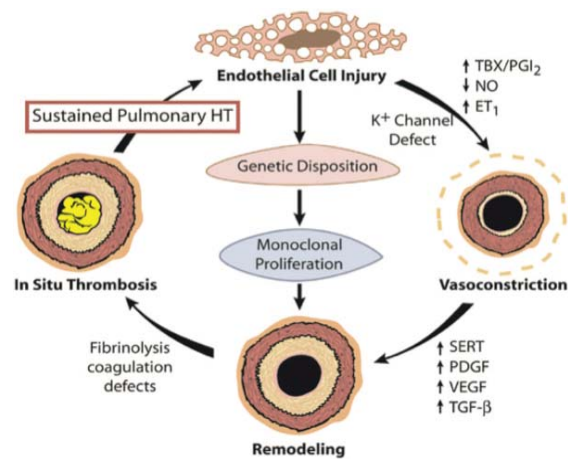
Terdapat 4 kelompok obat yang tersedia untuk terapi hipertensi : prostanoids (epoprostenol, treprostinil, iloprost), endothelin blocker (bosentan, ambrisentan), phosphodiesterase inhibitor (sildenafil) dan calcium channel blocker.³

Epoprostenol, obat pertama yang diterima oleh FDA untuk manajemen hipertensi arteri pulmonal, adalah vasodilator short acting dan antiproliferatif yang poten. Diberikan dengan infus intravena yang konstan. Epoprostenol disimpan sebagai bubuk kering, dilarutkan dengan pelarut steril dan diberikan secara continuous melalui infus pump. Efek samping yang paling sering ditemukan adalah flushing, diare, sakit kepala, arthalgia, takikardi dan nyeri pada rahang. Dosis tinggi dapat menyebabkan hipotensi dan gagal jantung dan karena epoprostenol adalah vasodilator yang poten, penggunaan pada pasien dengan penyakit jantung koroner dapat terjadi steal phenomenon dan iskemia miokard. Penurunan dosis atau penghentian secara tiba-tiba dapat menyebabkan rebound pulmonary hypertension atau bahkan kematian mendadak.³

Treprostinil adalah analog prostacyclin yang stabil yang diterima oleh FDA untuk pemberian subkutan secara terus menerus, meskipun dapat diberikan sebagai infus intravena terus menerus atau dengan inhalasi. Keuntungan treprostinil adalah waktu paruh yang panjang dibandingkan epoprostenol (55-117 menit vs < 5 menit), stabil di dalam suhu ruangan dan kemampuan untuk diberikan sebagai infus subkutan. Komplikasi yang membatasi penggunaan treprostinil adalah nyeri pada tempat pemberian (eritem dan indurasi).³

Iloprost, analog prostacyclin memiliki waktu paruh kira-kira 30 menit dan diterima untuk terapi inhalasi. Rute inhalasi secara teori memberikan keuntungan berupa efek samping sistemik yang minimal dan pemberian obat ke regio paru yang terventilasi dengan baik, meminimalkan ventilasi-perfusi mismatch pada pasien dengan penyakit paru parenkim. Pemberian iloprost membutuhkan 5-10 menit melalui alat nebulizer khusus dan harus diberikan 6-9 kali sehari.³

Manajemen hipertensi pulmonal postoperasi tergantung pada keparahan dan hasil dari evaluasi yang cermat. Jika pasien mengalami hipertensi pulmonal ringan-sedang, hal yang harus dijaga meliputi fungsi ventrikel kanan, stabilitas klinis, status cairan, tekanan pengisian ventrikel kiri dan tekanan darah. Sementara sindrom jantung kanan adalah keadaan darurat yang membutuhkan terapi agresif.⁶



Keseimbangan cairan sangat penting, karena hipovolemia dapat mempresipitasi hipotensi sistemik. *Cardiac output* yang rendah dihubungkan dengan pengisian ventrikel inadekuat selama diastolik. Sedangkan hipervolemia dapat memperburuk *performance* jantung yang dihubungkan dengan prinsip *ventricular interdependence*. Dengan alasan ini, pemberian bolus cairan kristaloid 250-500 cc diikuti dengan penilaian kembali lebih direkomendasikan daripada pemberian jumlah besar sekaligus. Jika bolus cairan memperbaiki *cardiac output* dan tekanan darah sistemik, bolus selanjutnya diberikan sampai titik akhir tercapai, seperti target perfusi atau adanya efek samping.^{5,6}

Tabel 1. Prinsip dasar penatalaksanaan hipertensi pulmonal

Optimalkan keseimbangan cairan	Hindari cairan berlebihan pada pasien dengan vena cava inferior dan ventrikel kanan yang distended
Optimalkan status metabolik	Koreksi asidosis, hipoksemia, anemia
Terapi gagal nafas	Intubasi Lung protective ventilation strategy (volume tidal 6 cc/kg, plateau pressure < 30 cmH ₂ O)
	Optimalkan oksigenasi
Pertahankan tekanan perfusi sistemik	Tekanan darah sistemik rata-rata > tekanan arteri pulmonal rata-rata Pressor jika diperlukan
Optimalkan cardiac output	Gunakan inotropik untuk mempertahankan cardiac index > 2 L/min/m ²

Turunkan afterload ventrikel kanan

Hindari vasodilator sistemik

Gunakan vasodilator pulmonal : vasodilator inhalasi mempunyai efek samping yang lebih rendah pada tekanan darah sistemik ataupun oksigenasi

Pertimbangkan kombinasi

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

Pasien dengan resiko hipertensi pulmonal post operasi dapat diidentifikasi preoperasi, didasarkan pada penyakit jantungnya dan dapat dikelompokkan ke dalam 4 kategori berdasarkan pada mekanisme yang bertanggung jawab terhadap hipertensi pulmonal yaitu peningkatan resistensi vaskular paru, peningkatan aliran darah pulmonal dengan resistensi vaskular paru normal, kombinasi peningkatan resistensi vaskular pulmonal dan peningkatan aliran darah dan peningkatan tekanan vena pulmonal⁴

Strategi terapi seharusnya berfokus pada penyebab yang mendasari dan seharusnya dievaluasi ulang secara terus menerus, tidak hanya dari titik awal dari PAP absolut tetapi juga efek pada sirkulasi secara keseluruhan dan perfusi sistemik. Selain terapi khusus pada PAP atau target PAP, hubungan PAP dengan tekanan arteri sistemik dan fungsi ventrikel kanan harus dipertimbangkan.⁴

Beberapa faktor tambahan terhadap CPB berkontribusi terhadap peningkatan PVR dan harus dipertimbangkan ketika melakukan manajemen hipertensi pulmonal post operasi. CPB menyebabkan trauma endothelial termasuk pembuluh darah pulmonal dan menyebabkan peningkatan sementara dari PVR. Faktor yang berkontribusi termasuk terganggunya produksi nitric oxide, peningkatan pelepasan endothelin, respon inflamasi terhadap CPB, dan lepasnya substansi vasoaktif seperti tromboxane, mikroemboli, leukosequestration dan hypoxic pulmonary vasoconstriction yang menyebabkan edema alveolar dan atelektasis.⁴

Patofisiologi dari hipertensi pulmonal akut pada periode postoperasi termasuk konsekuensi fisiologis dari overload tekanan ventrikel kanan dan disfungsi ventrikel. Dengan disfungsi ventrikel kanan yang progresif, terjadi penurunan aliran darah pulmonal dan peningkatan tekanan dan volume ventrikel kanan. Sebagai hasil dari peningkatan tekanan ventrikel kanan, septum interventrikular bergeser ke arah ventrikel kiri. Hal ini mempengaruhi compliance ventrikel kiri, menyebabkan peningkatan tekanan akhir diastolik ventrikel kiri, tekanan atrium kiri dan penurunan venous return pulmonal yang akan berkontribusi terhadap penurunan preload dan cardiac output ventrikel kiri. Hal ini akan menyebabkan krisis hipertensi pulmonal, yang mana bila tidak diterapi dengan cepat dapat terjadi keadaan yang mengancam nyawa.⁴

Monitoring kardiopulmonal adalah perawatan utama, yang memungkinkan klinisi untuk melakukan intervensi berdasarkan waktu dan memonitor efek dari intervensi. Hipotensi dan takikardi adalah tanda awal peningkatan PAP dan intervensi segera untuk mencegah iskemia dari ventrikel kanan sekunder terhadap terganggunya aliran darah arteri koroner. Bradikardi yang menyebabkan penurunan cardiac output segera adalah tanda dari krisis hipertensi pulmonal dan impending cardiac arrest. Saturasi oksigen arteri masih didalam kisaran normal selama krisis hipertensi pulmonal kecuali jika didapatkan shunting intrakardiak dimana penurunan saturasi oksigen arteri merupakan tanda awal peningkatan PAP secara akut.⁴

End-tidal CO₂ monitoring adalah standard perawatan pada pasien yang terventilasi mekanik dan peningkatan di dalam gradien arterial end tidal CO₂ adalah indikasi penurunan aliran darah pulmonal. Monitoring tekanan atrium kanan menyebabkan penilaian tekanan pengisian dan fungsi RV secara continuous dan juga penilaian delivery oxygen yang adekuat dengan mengukur saturasi oksigen vena sentral. Kateter atrium kiri berguna untuk menilai interaksi interventrikular dan perubahan compliance ventrikel kiri. Kateter arteri pulmonal memberikan penilaian hipertensi pulmonal yang lebih nyata dan respon terhadap beberapa terapi pada periode perioperatif. Ekokardiografi berguna di dalam terapi

hipertensi pulmonal. Penemuan ekokardiografi mengindikasikan keparahan hipertensi pulmonal dan respon terapi termasuk estimasi tekanan sistolik ventrikel kanan berdasar pada kecepatan jet regurgitasi trikuspid, jumlah regurgitasi trikuspid, posisi septum interventrikular dan volume ventrikel kiri, aliran melewati patent ductus arteriosus atau defek septum dan volume serta fungsi ventrikel kanan.⁴

Beberapa faktor mempengaruhi tonus otot polos vaskular dan akhirnya PVR. Penting untuk mengenali beberapa perawatan post operasi yang dapat meningkatkan PVR. Memberikan sedasi dan analgesi adekuat untuk prosedur yang stressful atau prosedur yang menyebabkan nyeri seperti suction ET, hal ini penting untuk meminimalkan peningkatan PVR akut dan dihubungkan dengan penurunan PVR pada periode post operasi. Jika PAP labil dan dihubungkan dengan penurunan cardiac output, khususnya jika kontrol ventilasi mekanik diperlukan untuk mempertahankan kontrol PAP, diperlukan pula muscle relaxant.⁴

Karena arteri pulmonal akan mengalami konstriksi arteri dengan adanya hipoksia alveolar, menghindari PO₂ alveolar rendah dengan pemberian suplementasi oksigen akan berguna. Asidosis juga menyebabkan vasokonstriksi pulmonal, dimana alkalosis menyebabkan vasodilatasi pulmonal. pH serum sendiri (kebalikan dengan PaCO₂) adalah faktor predominan yang mempengaruhi tonus vaskular karena membuat alkalosis dengan infus larutan basa (seperti NaHCO₃) efektif menurunkan PaCO₂ untuk memproduksi alkalosis respiratori.⁴

Perubahan ventilasi mekanik dan tekanan positif mempengaruhi hemodinamik secara bermakna setelah operasi jantung. Ventilasi tekanan positif mempengaruhi fungsi kardiovaskular dengan mempengaruhi tekanan intrathorakal dan volume paru. Peningkatan tekanan intrathorakal mempengaruhi tekanan atrium kanan dan menurunkan gradien tekanan yang mempengaruhi venous return. Hal ini penting untuk mengoptimalkan volume paru karena PVR meningkatkan volume paru. Pada volume paru yang rendah, alveolar akan kolaps dan menyebabkan *hypoxic pulmonary vasoconstriction* dari pembuluh darah extra-alveolar.

Sehingga penting untuk menggunakan tekanan end-expiratory adekuat untuk mengoptimalkan kapasitas residu fungsional, memperbaiki oksigenasi dan menurunkan PVR. Pada volume paru yang besar, karena tekanan end-expiratory yang berlebihan atau volume tidal yang besar meningkatkan PVR dengan menekan pembuluh darah interalveolar. Hal ini penting untuk diingat bahwa penggunaan volume tidal yang besar berkontribusi terhadap trauma paru. Volume tidal yang besar menyebabkan stres pada septa alveolar, menyebabkan disrupsi kapiler alveolar dan peningkatan cairan paru ekstrasvaskular. Hal ini menyebabkan resistensi jalan nafas meningkat, pada saat yang bersamaan terjadi compliance paru yang menurun, keduanya berkontribusi terhadap peningkatan PVR. Tujuan ventilasi mekanik adalah mengoptimalkan pertukaran gas tetapi harus mempertimbangkan potensi interaksi kardiopulmonal.⁴

Penggunaan iNO untuk terapi hipertensi pulmonal setelah operasi jantung didokumentasikan pada beberapa populasi. iNO menurunkan hipertensi pulmonal setelah operasi jantung. Respon terhadap iNO dapat bervariasi dan tidak dapat diprediksi dan obat ini harus digunakan indiscriminately. Pasien dengan peningkatan PVR yang tetap, dengan penyebab baik abnormalitas anatomikal maupun struktural dari pembuluh darah pulmonal menunjukkan respon minimal terhadap iNO.⁴

Perhatian seharusnya juga dihubungkan dengan mendukung fungsi dan output ventrikel kanan. Milrinone, dipamine (<10 µg/kg/menit), atau dosis rendah epinephrine (0,02–0,2 µg/kg/menit) digunakan untuk meningkatkan cardiac output. Jika pasien mengalami hipotensi meskipun sudah diberikan infus inotropik, vasopressor dapat berguna untuk mempertahankan tekanan diastolik sistemik dan perfusi koroner, sehingga fungsi sistolik tetap terjaga. Seperti disebutkan, iskemia ventrikel kanan adalah resiko yang perlu dipertimbangkan karena peningkatan stress pada dinding ventrikel dan afterload akan menyebabkan hipertensi pulmonal.⁴

Optimalisasi preload ventrikel kanan memperbaiki cardiac output. Peningkatan tekanan atrium kanan dibutuhkan untuk mempertahankan pengisian ventrikel kanan yang adekuat pada

adanya peningkatan afterload; namun begitu loading volume yang berlebihan akan meningkatkan volume dan tekanan ventrikel kanan lebih lanjut dan mendesak septum interventrikel ke ventrikel kiri. Jika hal ini terjadi, pengisian ventrikel kiri terhambat dan selanjutnya terjadi penurunan cardiac output.⁴

Weaning dari ventilasi mekanik merupakan proses yang perlahan-lahan, membutuhkan penilaian fungsi ventrikel kanan dan cardiac output yang terus menerus. Hal ini penting untuk mensupport hemodinamik secara terus menerus termasuk terapi vasodilator pulmonal, pada saat yang bersamaan dengan weaning dari ventilator. Ekstubasi seharusnya dilakukan oleh dokter yang berpengalaman untuk kemungkinan terjadinya dekompensasi mendadak.⁴

KESIMPULAN DAN SARAN

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

Pengetahuan mengenai patofisiologi hipertensi pulmonal akan menentukan terapi hipertensi pulmonal. Monitoring yang tepat juga akan menentukan keberhasilan terapi.

DAFTAR PUSTAKA

1. S Ghosh, S Chatterjee, E Black, R K Firmin, 2002, Surgical closure of atrial septal defects in adults: effect of age at operation on outcome, *Heart* ; 88:485-487
2. Lovell, A.T, 2004, Anesthetic implication of grown-up congenital heart disease, *Br J. Anaesth*, 93; 129-39
3. Jeremies, A., Brown, D.L., 2010, Pulmonary Hypertension, *Cardiac Intensive Care*, Saunders, 2nd edition,
4. Mary B. Taylor, MD; Peter C. Laussen, MBBS, 2010, Fundamentals of Management of Acute Postoperative Pulmonary Hypertension, *Pediatr Crit Care Med* ;11(2):S27-S29.
5. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L, 1999, Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults, *The New England Journal of Medicine*, 340 : 839-46
6. Hill, NS, Roberts KR, Preston IR, 2009, Postoperative Pulmonary Hypertension : Etiology and Treatment of a Dangerous Complication, *Respiratory Care*, 54 (7) : 958-968
7. Kalarickal, PL., Bent ST, Yarborough MJ, Mathew KA, Fox C, 2011, Perioperative Management of Pulmonary Hypertension, *Pulmonary Hypertension-From Bench Research to Clinical Challenges*, Vol 12, 247 (63); 1-16
8. Dezube R, Houston T, Mathal SC, 2013, Postoperative care of the patient with Pulmonary Hypertension, *Advances in Pulmonary Hypertension*, Vol 12, Number 1 (1-7)
9. Webb, G, Gatzoulis MA, Atrial Septal Defect in the Adults, Recent Progress & Overview, *Circulation*, 114; 1645-1653
10. Sommer RJ, Hijazi, ZM, Rhodes JF, 2008, Pathophysiology of congenital heart disease in the Adult, *Circulation*, 117; 1090-1099