
TINJAUAN PUSTAKA

Tatalaksana Anestesia pada Pasien Dewasa dengan Kelainan Jantung Kongenital untuk Pembedahan Jantung dan Non Jantung

Cindy Elfira Boon

SMF Anestesia dan Terapi Intensif Pasca Bedah Jantung
RS Pusat Jantung & Pembuluh Darah Nasional Harapan Kita, Jakarta

ABSTRAK

Penyakit jantung kongenital (PJK) merupakan kondisi patologis yang umum pada 0,5%-1% dari angka kelahiran. Diantaranya, merupakan malformasi kompleks yang jumlahnya lebih sedikit lagi (0,15% dari angka kelahiran). PJK merupakan salah satu penyakit kongenital terbanyak dan termasuk 30% diantara angka total beban penyakit bawaan. Seiring dengan penurunan angka penyakit jantung rematik, PJK telah menjadi penyebab utama penyakit jantung pada anak-anak di negara berkembang, dimana 10-15% dari anak-anak yang menderitanya mempunyai kelainan bawaan pada organ tulang, saluran kemih atau gastrointestinal. Sekitar 10-15% pasien PJK ini dapat bertahan hidup tanpa penanganan sampai dewasa, namun kebanyakan memerlukan pembedahan jantung saat masih anak-anak. Sembilan lesi terdiri lebih dari 80% dari penyakit jantung bawaan, sementara sisanya terdiri dari berbagai lesi yang tidak biasa dan kompleks. Populasi penderita PJK dewasa ini meningkat sebanyak 5% setiap tahunnya, sehingga, setiap anesthesiologis dapat menemukan salah satu pasien ini pada praktik sehari-harinya saat pembedahan jantung atau non-jantung. Penanganan yang tepat diperlukan untuk kasus ini, terutama pada prosedur bedah non-jantung dan obstetrik, dimana pemahaman terhadap patofisiologi akan mempengaruhi keputusan tim operasi. Aritmia, hipoksemia, hipertensi pulmonal, dan disfungsi ventrikel adalah beberapa gejala yang paling sering dijumpai pada PJK dewasa. Prioritas bagi anesthesiologis ditentukan melalui pemahaman terhadap patofisiologi dan hemodinamik dari setiap pasien. Pemahaman kondisi patofisiologi, persiapan preoperatif yang adekuat termasuk komunikasi yang baik dengan dokter bedah, penggunaan antibiotik yang tepat sertaantisipasi cepat terhadap kelainan hemodinamik menentukan keberhasilan operasi dan kualitas hidup pasien selanjutnya.

Kata kunci : penyakit jantung kongenital dewasa, anestesia, operasi non jantung

ABSTRACT

Congenital heart disease is the common pathologic conditions on 0,5%-1% of the birth rate. Among them, a complex malformation of the heart viewer again (0,15% of the birth rate). Congenital heart disease is one of most congenital disease and including 30% of the numbers total congenital disease burden. Along with the decline in the number of rheumatic heart disease, Congenital heart disease has become a major cause of heart disease in children in developing countries, where 10-15% of children who are miserable to have congenital abnormalities in the bone organ, urogenital and gastrointestinal. About 10-15% of patients this can survive PJK without handling to adulthood, but most require a heart surgery as children. Nine lesions consisting of more than 80% of congenital heart disease, while the rest is made up of a variety of unusual lesions and complex. The population of patients is increasing as much as adult congenital heart disease 5% annually, so that anesthesiologis can find, every one of the patients at his practice as cardiac surgery or non-cardiac surgery. Proper handling required for this case, especially in a non-surgical procedure of cardiac and obstetric, where the understanding of the pathophysiology will influence the decisions of the operations team. Hipoksemia, arrhythmia, pulmonary hypertension, and ventricular dysfunction are some of the most common symptoms in adult congenital heart disease. Priority for the anesthesiologis specified by the understanding of the pathophysiology and haemodynamic from every patient. Understanding pathophysiological conditions, well preparation of the preoperative include good communication with the surgeon, the proper use of antibiotics as well as anticipation of haemodynamic disorders quickly to determine the success of the operation and the patient's quality of life.

Keyword : Adult congenital heart disease, Anaesthesia, Non-Cardiac Surgery

Sembilan lesi utama yang umum dijumpai pada pasien dewasa dengan kelainan jantung kongenital merupakan lesi bawaan, sisanya merupakan malformasi yang kompleks dan tidak umum.¹ Berkembangnya tatalaksana kelainan jantung kongenital pada pasien anak membuat sebagian besar pasien ini bertahan hidup hingga usia dewasa dan amat mungkin memerlukan bantuan spesialis anestesi untuk tindakan pembedahan non jantung.^{2,3} Tata laksana yang tepat diperlukan untuk kasus-kasus seperti ini, terutama pada bedah non-jantung dan obstetri, dimana pemahaman terhadap patofisiologi mempengaruhi hasil keseluruhan tim operasi.⁴

Pada masa dewasa, pasien dengan PJK dapat dibedakan menjadi 3 kategori yang berbeda:

1. Pasien dengan koreksi komplisit *defek* sebelumnya: bahkan koreksi anatomis dapat meninggalkan gejala hemodinamis sisa.
2. Pasien dengan pembedahan parsial atau paliatif: sifat hemodinamis pada pasien jenis ini seringkali kompleks dan berbeda jauh dari fisiologi pada umumnya (misalnya, setelah prosedur Fontan).
3. Pasien yang tidak dioperasi: beberapa kasus malformasi baru terdiagnosis pada saat dewasa karena kelainan tersebut bersifat ringan (misalnya, ASD dan katup aorta bikuspid) atau karena kelainan tersebut menghasilkan ketidakseimbangan sirkulasi sistemis dan pulmoner, serta kegagalan ventrikular (misalnya anomali Eibstein dan kelainan kongenital transposisi arteri besar yang terkoreksi).

Idealnya, pasien-pasien ini mendapatkan pengkajian secara berkala oleh kardiologis untuk mendeteksi masalah yang mungkin muncul. Akan tetapi hal ini sulit dilakukan karena seiring tumbuh dewasa mereka berpindah tempat tinggal, bepergian, menjadi independen sehingga dapat tidak menepati tanggal pertemuan. Implikasi mendalam untuk orang-orang ini adalah terkait dengan asuransi jiwa, prospek pekerjaan, konseling genetik, kehamilan dan olahraga. Orang-orang ini menginjak usia dewasa dan mungkin memerlukan prosedur anestesi untuk bedah elektif maupun

gawat darurat, trauma dan kelahiran.²

Tabel 1. Angka kejadian penyakit jantung kongenital yang umum ditemukan⁶

Lesi asianosis	
Ventricular septal defect (VSD)	35%
Atrial septal defect (ASD)	9%
Patent ductus arteriosus (PDA)	8%
Stenosis pulmoner	8%
Stenosis aorta	6%
Koarktasi aorta	6%
Atrioventricular septal defect (AVSD)	3%
Lesi sianosis	
Tetralogy of Fallot	5%
Transposition of the Great Arteries (TGA)	4%

Kelainan kardiovaskular pada pasien ini biasa disebabkan oleh satu atau lebih proses patofisiologis yang disebabkan oleh sejumlah kelainan anatomis. Diantaranya adalah aritmia, hipoksemia, penyakit peparu dan disfungsi ventrikel.²

Kelainan yang tidak terobati ini dapat terlihat saat dewasa, yang mulanya tidak memberikan gejala sama sekali atau sedikit gejala, tapi diusia dewasa menyebabkan kalsifikasi katup abnormal, permulaan dari aritmia, disfungsi ventrikel progresif, hipertensi pulmoner dari infeksi *endokarditis*. Pasien yang ditanam *patch* buatan, saluran buatan atau katup buatan pada saat anak-anak biasanya kualitasnya akan memburuk dan membutuhkan operasi ulang pada saat dewasa, karena tidak ikut tumbuh dan penurunan kualitas struktural dari implan.²

Permasalahan umum pada anestesi

Pasien remaja atau dewasa yang menderita PJK memiliki suatu kesamaan, mereka semua mempunyai 5 faktor risiko utama yang independen: hipertensi pulmoner, sianosis, operasi ulang, aritmia, dan disfungsi ventrikel. Secara rerata, mortalitas operasi menjadi 7% lebih tinggi daripada mortalitas anak-anak dengan patologi yang sama. Mereka menunjukkan peningkatan insiden aritmia (>50%) dibandingkan dengan anak-anak (15%). Sirkulasi pulmoner juga biasanya abnormal, terdapat hipertensi pulmoner karena *overload* volume dan/atau tekanan, atau alirannya

terbatas dan tidak dapat berolahraga dengan baik. Mereka akan menderita efek sistemis dari hipoksia dan peningkatan hematokrit pada organ tepi, seperti ginjal, paru-paru, otak, dan sistem hematologi, yang mana menunjukkan gejala disfungsi baik ringan maupun berat. Disamping semua itu, mereka dapat mempunyai kelainan koagulasi dan peningkatan risiko pendarahan.

Tabel 2. Faktor risiko anestesi pada kasus penyakit jantung kongenital dewasa^{9,10}

Hipertensi pulmoner (PVR >500dynes/s/cm ⁵)
Sianosis (SaO ₂ < 85%, Hb >150gr/L, Ht >55%)
Operasi ulang
Aritmia (>50% of the cases)
Disfungsi ventrikel

ARITMIA

Aritmia merupakan masalah paling umum pada penyintas jangka panjang dari pembedahan PJK. Lima puluh persen rawat inap gawat darurat disebabkan oleh aritmia yang mengancam.¹¹ Takiaritmia atrial sering terjadi setelah koreksi ASD, prosedur Senning, atau pada saat atrium membesar; blok AV juga biasa terjadi setelah operasi pada daerah *AV junction* (*perimembranous VSD*).^{4,12} Ventrikulotomi kanan biasa menyebabkan kerusakan pada jaringan konduksi dan menghasilkan pola blok cabang berkas kanan pada EKG. Kejadian ini biasa asimtomatis, tetapi ketika bercampur dengan kerusakan cabang berkas kiri sehingga terjadi hemiblok cabang berkas kiri, dapat menyebabkan blok jantung komplit. Rekaman EKG ambulatori 24-jam sebelum operasi dapat diindikasikan pada pasien bergejala yang akan menjalani operasi elektif.²

HIPOKSEMIA

Hipoksemia sianosis disebabkan oleh aliran peparu yang tidak cukup (atresia pulmoner) atau karena kontaminasi darah arteri oleh darah vena (pirau kanan ke kiri). Pada pirau kanan ke kiri, darah memintasi paru sebagai respons dari peningkatan darah tidak teroksigenisasi pada paru (efek ruang hampa). Pada kasus ini, pengukuran *end tidal carbon dioxide* ($P_{ET}CO_2$) menurunkan perkiraan

terhadap konsentrasi PaCO₂ yang sebenarnya. Pasien ini akan dapat mempertahankan respons normal ventilator terhadap hiperkapnia, tetapi respons terhadap hipoksemia tidaklah optimal. Mereka akan mengalami hiperventilasi kronis untuk mengkompensasi sistem pembuangan CO₂ yang buruk. Hematokrit juga akan meningkat sebanyak 65-70% untuk mengkompensasi transpor oksigen karena saturasi oksigen arteri yang rendah. Hiperviskositas karena hematokrit yang tinggi akan menyebabkan kerja ejeksi jantung juga meningkat, demikian juga pada risiko terjadinya trombotik spontan, terutama pada saat pasien dalam keadaan puasa atau dehidrasi. Sianosis pada pasien ini tidak akan terlalu terlihat pada saat mereka dalam keadaan anemia, karena derajat sianosis bergantung pada konsentrasi hemoglobin tak tersaturasi.¹³

Karena keterbatasan atau hambatan pada aliran darah pulmoner, beberapa strategi untuk menghindari hipoksemia saat tindakan anestesi antara lain memastikan hidrasi yang cukup, mempertahankan tekanan arteri sistemis (untuk mengurangi pirau kanan ke kiri), mengurangi peningkatan tahanan vaskular paru (hipokapnea, alkalosis, hiperoksia, tekanan aliran udara rerata rendah) dan menghindari peningkatan mendadak kebutuhan oksigen yang disebabkan oleh anestesi yang kurang memadai. Pada kasus hiperperfusi pulmoner dengan pencampuran darah vena sistemis dan peparu, terjadi peningkatan rasio aliran di jaringan ke sistemis (Qp/Qs) yang kemudian akan meningkatkan kerja jantung, atau menurunkan perfusi sistemis jika fungsi ventrikel sudah maksimal. Pirau kiri ke kanan yang berlangsung lama dapat mencetuskan infeksi toraks dan perburukan dari kelainan perfusi-ventilasi yang telah ada. Pertimbangan teoritis menduga bahwa keberadaan pirau kanan ke kiri menyebabkan induksi inhalasi anestesi menjadi lebih lambat, sedangkan induksi intravena menjadi lebih cepat dibandingkan yang normal, sementara pirau kiri ke kanan mempunyai efek yang berlawanan. Pada prakteknya, faktor-faktor tersebut tidak memberikan efek klinis yang signifikan terhadap induksi anestesi.²

Hipoksemia menyebabkan polisitemia,

keterbatasan kapasitas maksimal berolahraga dan kecenderungan untuk trombosis vaskular. Kemampuan untuk meningkatkan curah jantung saat berolahraga juga berkurang. Mekanisme yang memungkinkan untuk terjadinya disfungsi miokardium antara lain episode hipoksemia berat berulang, penurunan tekanan perfusi koroner sekunder karena pirau arteri sistemis-peparu dan peningkatan kekentalan darah sehingga menyebabkan avulsi mikrovaskular. Faktor-faktor ini akan menyebabkan iskemia miokardium dan fibrosis. Perubahan ini umum ditemukan pada saat pemeriksaan *bayi post-mortem*. Secara keseluruhan, untuk dapat mempertahankan volume sekuncup, regangan diastole ventrikular menurun dan volume akhir diastolik ventrikular akan meningkat, sehingga menurunkan cadangan miokardium atau kemungkinan kegagalan ventrikular. Anak-anak yang menjalani operasi koreksi lesi hipoksia, misalnya tetralogi Fallot pada saat setelah usia 2 tahun, biasanya akan mempunyai fungsi ventrikel kiri yang normal pada saat istirahat, tetapi kemampuan untuk meningkatkan curah jantung pada saat berolahraga akan berkurang. Hal ini menyarankan bahwa hipoksemia kronis berkaitan dengan kerusakan miokardial yang *irreversibel*.²

Polisitemia adalah respons adaptasi utama terhadap hipoksemia kronis, dan diperlukan untuk dapat mempertahankan oksigenisasi jaringan yang cukup. Massa sel darah merah dapat meningkat tiga kali normal, dan volume darah dapat melebihi 100ml/kg berat badan. Konsentrasi haemoglobin normal pada saat penyakit akut dapat mengindikasikan pendarahan atau defisiensi zat besi. Dehidrasi dan kehilangan cairan ekstraselular dapat memperparah kemungkinan ini. Kekentalan darah akan meningkat, dan hal ini berkaitan dengan peningkatan risiko trombosis dan pendarahan intrakranium. Hipoksemia dan polisitemia pada pasien dengan PJK biasa berkaitan dengan hemostasis abnormal. Etiologi dari efek ini tidak jelas, tapi diduga antara lain adalah trombositopenia, disfungsi platelet, hipofibrinogenemia, percepatan fibrinolisis, dan defisiensi faktor-faktor pembekuan. Pasien dapat mengalami mudah memar atau memar spontan, epistaksis, dan hemoptisis. Perpanjangan

waktu pendarahan, waktu trombin, dan waktu tromboplastin parsial juga dapat diamati. Aspirin, obat anti inflamatori non-steroid dan heparin dapat memperparah efek ini. Risiko pendarahan *perioperatif* yang berlebihan juga akan meningkat.² Penyakit sianotis akan memberikan efek-efek berikut terhadap organ dan sistem tubuh:

1. Miokardium: disfungsi ventrikular sistole dan diastole kronis, dan peningkatan risiko iskemia.¹⁴
2. Hematologi: peningkatan massa dan kekakuan eritrosit, hiperviskositas dan batu empedu yang disebabkan oleh cincin *heme* yang berlebih.¹⁵
3. Koagulasi: penurunan faktor *Von-Willebrand* dan fungsi platelet, peningkatan fibrinolisis.¹⁶ Trombositopeni terukur biasanya relatif palsu karena peningkatan volume eritrosit.¹⁷
4. Ginjal: hipoksemia kronis dapat menyebabkan lesi proliferasi pada glomerulus dan penebalan membran basal, sehingga menyebabkan proteinuria dan peningkatan asam urat; konsentrasi asam urat pada plasma adalah penanda yang bagus untuk hemodinamis ginjal pada pasien sianosis.¹⁸
5. Neurologi : pada pasien dewasa dengan pirau kanan ke kiri, terdapat peningkatan insiden abses serebral, walaupun tidak terdapat peningkatan kejadian serangan penyakit vaskular serebral.^{5,19,20}

Hipoventilasi dan hipoksia memberikan efek yang menghancurkan terhadap pasien dengan aliran peparu yang rendah atau dengan pirau kanan ke kiri. Oleh karenanya, premedikasi ringan tanpa opium disarankan sebelum operasi. Dengan puasa sebelum operasi, pasien sianosis dengan hematokrit yang tinggi mempunyai bahaya akan dehidrasi, aliran perifer yang rendah, asidosis dan trombosis, sehingga pasien-pasien tersebut memerlukan perfusi intravena.¹³

HIPERTENSI PULMONER

Pirau kiri ke kanan tanpa tahanan yang disebabkan oleh peningkatan aliran darah peparu pada saat proses persalinan mencegah penurunan aliran darah pulmoner, tahanan vaskular pulmoner, dan tekanan arteri pulmoner.²

Ketahanan sistem vaskular paru yang terbatas menyebabkan beberapa variasi kemungkinan adaptasi volume darah. Penurunan tekanan arteri karena *hipovolemia* atau vasodilatasi dapat memperparah pirau kanan ke kiri. Selama tekanan arteri pulmoner tidak tetap, tekanan tersebut akan bereaksi terhadap stimuli dan variasi konsentrasi H⁺ pulmoner, misalnya karena hipotermi, stres, nyeri, asidosis, hiperkarbia dan hipoksia yang akan memperparah hipertensi.²¹

Tujuan utama adalah untuk mempertahankan kemampuan ventrikel kanan pada saat *afterload* ventrikel kanan meningkat. Faktor pencetus perlu dihindari karena dengan demikian dapat membalikkan komponen penyebab hipertensi yang dapat dikembalikan. Diantaranya adalah hipoksemia dan hiperkapnia, asidosis, atelektasis, hiperinflasi atau kompresi fisik terhadap paru-paru. Pasien harus mendapatkan premedikasi yang cukup dan prosedur anestesi harus menghindari stimulasi simpatetik yang tidak diperlukan. Usahakan teknik anestesi regional yang cocok digunakan untuk menghindari faktor pencetus. Untuk semua kasus yang dilakukan dengan anestesi umum, intubasi *trakea* dan ventilasi tekanan positif berulang sebaiknya digunakan untuk memastikan oksigenisasi yang cukup, dan menghindari hiperkapnia dan asidosis. Prosedur tersebut sebaiknya menghasilkan alkalosis *respiratori* ringan. Kedalaman induksi anestesi sebelum intubasi sangatlah penting untuk menghindari refleksi vasokonstriksi pulmoner. Setelah operasi, prinsip yang sama berlaku, dan termasuk perhitungan untuk memberikan analgesi yang cukup. *Preload* dapat dinilai lewat monitor tekanan vena sentral dan kateter arteri pulmoner (jika secara anatomis memungkinkan), dan dapat berguna untuk memberikan informasi pengukuran dan evaluasi perawatan pasien berisiko selama periode anestesi sampai setelah operasi.^{22,23}

Ketertarikan terakhir terhadap penggunaan nitrik oksida inhalasi sebagai vasodilator pulmoner pada berbagai kondisi memberikan hasil yang baik, dan saat ini menjadi pilihan penanganan untuk hipertensi pulmoner.

Metode ini sangat berguna jika ingin memberikan tata laksana yang tidak menurunkan tahanan vaskular sistemis dan meningkatkan derajat pirau kanan ke kiri. Konsentrasi nitrik oksida (NO) sampai 80 ppm digunakan untuk menangani hipertensi pulmoner pada PJK,²⁴ setelah pembedahan jantung,^{24,25} pada hipertensi pulmoner primer,²⁶ pada hipertensi pulmoner persisten pada bayi baru lahir,^{27,28} dan sindroma distress pernapasan dewasa.²⁹

Karena mengkhawatirkan pengaruh IPPV, para anesthesiologis seringkali lebih memilih blok intratekal atau epidural daripada anestesi umum. Hal ini bukan merupakan pilihan yang baik untuk 3 alasan. Alasan yang pertama adalah kenaikan bertahap IPPV menandakan peningkatan tekanan pulmoner yang lemah, dibandingkan dengan yang sudah meningkat dan ventrikel kanan beradaptasi baik terhadap *afterload* yang tinggi. Alasan kedua, IPPV dapat menyebabkan hiperventilasi, sehingga menurunkan resistensi vaskular paru (RVP); dan yang ketiga, vasodilatasi arterial sekunder karena blokade neuroaksial akan memperparah komponen pirau kanan ke kiri dan memperparah sianosis pada pasien. Toleransi terhadap IPPV dapat diuji coba sebelum induksi dengan pengamatan terhadap pelacakan tekanan arterial pada saat *manuver valsava*; jika variasi tekanan ventilator stabil, maka rerata tekanan arteri akan menurun <20% dari nilai dasar, IPPV dapat dimulai tanpa perlu mengkhawatirkan apa-apa.

Agen anestesi inhalasi dan intravena mempunyai efek minimal terhadap sirkulasi pulmoner, kecuali ketamin, nitrik oksida dan desflurane, yang dapat meningkatkan PAP. Ketamin berguna untuk menangani anak dengan PJK, namun penggunaan pada dewasa dapat memberikan adaptasi hemodinamis yang buruk karena peningkatan RVP dan konsumsi oksigen miokardium yang akan meningkat.³⁰

Tatalaksana hipertensi pulmoner dijelaskan di tabel 3. Semua obat atau teknik yang digunakan untuk menangani hipertensi pulmoner mempunyai efek vasodilatasi sistemis, kecuali hiperventilasi, prostanoid inhalasi, dan NO.

Tabel 3. Tatalaksana hipertensi pulmoner

<p>Pendalaman anestesi (fentanyl, sufentanyl), menghangatkan pasien kembali</p> <p>Penanganan akut tanpa efek vasodilatasi terhadap SVR</p> <p>Hiperventilasi: PaCO₂ 25-30 mmHg, pH >7.45</p> <p>Hiperoksia: FiO₂ 1.0</p> <p>Tekanan intratorasik rendah (rerata: 6-10 mmHg)</p> <p>NO : 10-50 ppm pada fase inspirasi</p> <p>Aerolized prostanoid (iloprost 20µg selama 15 menit)</p> <p>Magnesium sulfat (5-10 mmol)</p> <p>Penanganan kegagalan RV</p> <p>Obat penstimulasi-β: dobutamine, isoprenaline</p> <p>Anti-phosphodiesterases-3: milrinone (0.5 µg/kg/menit)</p> <p>Norepinephrine (↑ coronary perfusion pressure)</p> <p>Adaptasi <i>preload</i> RV (according to CVP)</p> <p>Pembukaan/tidak menutup pericardium dan sternum</p> <p>IABP (↑ tekanan perfusi koroner)</p> <p>Penanganan akut dan kronik dengan efek vasodilatasi pada SVR</p> <p>Perfusi Epoprostenol (2-5 ng/kg/menit)</p> <p>Adenosine (6-12 mg IV)</p> <p>Anti-phosphodiesterases-5: dipyridamole (0.5 mg/kg IV), sildenafil (50-100 mg/d per os) + L-arginine</p> <p>Antiendothelin: bosentan (125-250 mg/d per os)</p> <p>Antiangiotensin: losartan (50-100 mg/d per os)</p> <p>Calcium entry blockers (nifedipine, 15% responder)</p>
--

PIRAU

Tabel 4. Penyakit jantung kongenital dengan piraou kanan ke kiri dan penurunan aliran paru (Qp↓)

<p>Patologi: ventrikel tunggal (koneksi AV univentrikular AV, tricuspid atresia), TOF, palliated Fallot, TGA, pulmonary atresia.)</p> <p>Tampak sianosis, peningkatan hematokrit (Ht >55%)</p> <p>Mengurangi piraou dan meningkatkan SaO₂ : ↑SVR ↓PVR</p> <p>Pemantauan Qp/Qs: SpO₂</p> <p>P_{ET}CO₂ meremehkan PaCO₂</p> <p>Penanganan anestesi diutamakan pada:</p> <p>Peningkatan SVR (stimulasi α₁, blockade neuraksial tidak tertoleransi dengan baik),</p> <p>Penurunan PVR (anestesi umum dengan hiperventilasi normobarik àhipokarbia, alkalosis),</p> <p>Pertahankan Ht >40% pada pasien dengan piraou kanan ke kiri atau menurunkan aliran pulmoner (SaO₂ ≤75%),</p> <p>Ventilasi spontan setelah prosedur Fontan, jika memungkinkan</p> <p>Mengurangi obstruksi jalur keluar dinamis RV dengan penyekat β</p> <p>Meningkatkan SaO₂ ↑SVR, ↑FiO₂, SaO₂ ideal 80%-85%.</p> <p>Induksi dengan obat IV akan dipercepat; penyerapan gas halogen akan diperlambat.</p>

Piraou kanan ke kiri (ASD, VSD dan kanal AV) akan berkurang seiring dengan menurunnya SVR.

Tabel 5. Penyakit jantung kongenital dengan piraou kiri ke kanan dan peningkatan aliran pulmoner (Qp↑)

<p>Patologi: ASD, kanal atrioventrikular canal (kanal AV), VSD, koneksi anomali vena connections, ductus arteriosus.</p> <p>Tidak ada sianosis, hematokrit normal</p> <p>Peningkatan aliran pulmoner → ASD : RV volume berlebihan; VSD: LV volume berlebihan</p> <p>Piraou kiri ke kanan yang sudah berjalan lama (VSD) menyebabkan hipertensi pulmoner dan berlebihan tekanan RV.</p> <p>Untuk menurunkan piraou ↓SVR, ↑PVR</p> <p>Penanganan anestesi ditujukan pada:</p> <p>Penurunan SVR (isoflurane, intratekal/epidural anesthesia),</p> <p>Peningkatan PVR (hipoventilasi, sedikit hipercarbia, FiO₂ 0.3),</p> <p>Peningkatan preload; hipovolemia tidak dapat ditoleransi dengan baik karena penyerapan volume di jaringan paru</p> <p>Induksi dengan obat IV akan diperlambat; penyerapan gas halogen akan dipercepat.</p> <p>Piraou paliatif (Blalock-Taussig) atau aortopulmoner kolateral → aliran melalui piraou terfiksir dan proporsional dengan tekanan darah sistemik, penurunan SVR menyebabkan penurunan aliran pulmoner, hipotensi menyebabkan penurunan SpO₂</p>

Fungsi dari piraou perifer kiri ke kanan (Blalock-Taussig, Wasterton, dan kolateralisasi aortopulmoner) adalah untuk membantu ketidakcukupan aliran pulmoner; karena ukurannya tetap, maka luaran akan proporsional dengan tekanan arteri sistemis (aliran pulmoner akan menurun jika terjadi hipotensi sistemis). SpO₂ akan menurun seiring dengan keadaan tahanan pembuluh darah sistemis/ *systemic vascular resistance* (SVR); vasokonstriksi arteri (fenylefrin dan norepinefrin) meningkatkan saturasi oksigen arteri. Pasien-pasien ini menunjukkan tekanan diastole rendah yang kronis sehingga dapat membahayakan perfusi koroner.¹³

Piraou Blalock-Taussig klasik diukur melalui arteri subklavia akan menyebabkan hilangnya pulsasi radial di lengan kiri dan tidak terukurnya tekanan arteri di daerah ini atau pemasukan kanula intra-arterial. Terkadang, piraou Blalock-Taussig klasik atau termodifikasi menjadi sumber utama

atau bahkan satu-satunya aliran untuk perfusi pulmoner. Pada kasus ini, perfusi pulmoner dan oksigenasi darah bergantung pada karakteristik fisik dari pirau tersebut, umumnya dari panjang dan diameter. Karena karakteristik fisik ini terfiksir dan tekanan arteri pulmoner biasanya relatif lebih rendah terhadap tekanan arteri sistemis, maka aliran darah pulmoner secara primer bergantung pada tekanan arteri sistemis, yang mendorong darah melalui pirau. Pasien-pasien ini hipoksemia dan polisitemia dengan kecenderungan terhadap trombosis.²

ANTIBIOTIK PROFILAKSIS

Pasien dengan PJK mempunyai risiko menderita endokarditis dari berbagai kemungkinan kontaminasi bakteri, misalnya dari prosedur bedah, penanganan gigi dan prosedur endoskopik, dan memerlukan antibiotik profilaksis yang tepat untuk setiap prosedurnya. Risiko *endokarditis* berbeda tergantung pada karakteristik hemodinamik dari penyakit-penyakit tersebut.¹³

PERTIMBANGAN ANESTESI

Penanganan anestesi secara konvensional cocok digunakan pada kebanyakan kasus pembedahan, baik jantung maupun non jantung, dan memberikan hasil yang bagus dan tidak ada bukti perburukan lanjut. Pada kasus yang lebih kompleks dengan pembatasan fungsional, detail dari teknik anestesi yang dipilih akan menjadi kurang penting daripada perawatan pasien yang ditangani. Modifikasi dari teknik anestesi juga mempengaruhi masalah utama dari pasien. Secara garis besar, premedikasi yang cukup diperlukan untuk mencegah kegelisahan dan takikardi. Induksi yang meningkat gradual saat anestesi umum dan menghindari depresi miokardium, vasodilatasi dan hipotensi merupakan tindakan yang penting terutama untuk pasien dengan disfungsi miokardium, atau kemampuan miokardium sangat bergantung pada *preload*, misalnya pada anastomosis *cavo-pulmonary* dan beberapa prosedur penukaran atrium. Pada pasien berisiko yang menjalani anestesi umum, intubasi trakeal dan ventilasi bertekanan positif berulang harus

digunakan untuk segala macam prosedur kecuali yang dengan pertimbangan waktu untuk ekstubasi pada operasi yang singkat, untuk menghindari komplikasi seperti hipoksemia sementara atau hiperkapnea dan asidosis respiratorik. Ambang batas yang rendah perlu digunakan untuk monitoring kardiovaskular inasif, walaupun hal ini mungkin sulit dilakukan jika ada kanulasi arteri dan vena sentral sebelumnya. Monitoring invasif terhadap tekanan vena sentral sangatlah berguna dalam mendeteksi perubahan *preload* dan untuk memandu pergantian cairan pada pasien yang memerlukan tekanan vena sentral yang tinggi untuk memastikan perfusi pulmoner atau yang mempunyai morfologi ventrikel pulmoner untuk bertindak sebagai ventrikel sistemis. Monitoring tersebut juga sangat berguna untuk alasan yang serupa saat teknik neuraxial regional pusat. Kateter arterial memberikan pengukuran tekanan arteri secara berkelanjutan pada pasien yang mungkin dapat menderita aritmia, peningkatan pirau kanan ke kiri dan hipoksemia atau penurunan curah jantung jika tekanan arteri menurun karena hipovolemi atau vasodilatasi.²

Oximetri nadi merupakan alat monitoring yang paling penting pada PJK. Alat ini memberikan informasi terhadap keefektifan aliran pulmoner, rasio Q_p/Q_s , dan variasi resiprokak dari tahanan vaskular pulmoner dan sistemis.¹³

Monitor invasif dari tekanan arteri merupakan alat terpenting yang kedua. Alat ini memberikan informasi langsung mengenai SVR, volume dan fungsi sistole, dan dapat menganalisa gas darah arteri. Akses vena sentral yang biasa dapat menjadi permasalahan karena ketidaknormalan anatomi (SVC kiri) atau rekonstruksi bedah sebelumnya. Misalnya, setelah prosedur Fontan, CVP akan mengukur tekanan masuk arteri pulmoner (dimana harus setidaknya 15mmHg).¹³

Kateter arteri pulmoner tidaklah terlalu penting pada pasien PJK, karena tekanan pengisian tidak merepresentasikan status volume atau fungsi ventrikel yang aktual pada hemodinamik yang sangat tidak normal ini.¹³

Ekokardiografi transesofageal (TEE) merupakan pengamatan yang penting karena memberikan berbagai informasi mengenai anatomi, patofisiologi *remodelling*, status volume dan fungsi ventrikel. Pada penanganan pasien PJK dewasa, TEE dapat berguna bagi anesthesiologis pada 3 keadaan:

1. Untuk monitoring hemodinamik pada saat pembedahan jantung dan non-jantung
2. Untuk diagnosis penemuan intraoperatif yang tidak terduga, yang dapat terjadi pada 2-7% kasus
3. Untuk evaluasi pembedahan koreksi pada saat pembedahan jantung³¹

Pemilihan obat anestesi didasarkan pada konsekuensi hemodinamik, misalnya penurunan *preload* dan *afterload* sistemis (propofol, midazolam), stimulasi simpatetik (ketamin), takikardi, dan efek inotropik negatif (thiopental). Obat induksi yang paling tidak mengganggu kesatbilan hemodinamik adalah etomidate.

Isoflurane mempunyai ciri vasodilatasi arteri, yang dapat berguna untuk menjaga kestabilan SVR. Desflurane sangat meningkatkan PVR pada saat konsentrasi yang dihirup meningkat, yang mana mempunyai konsekuensi dramatis pada pasien dengan aliran pulmoner yang meningkat.³² Kehadiran pirau mengubah kecepatan induksi intravena dan agen inhalasi. Jalan langsung darah dari vena kembali ke arteri pada pirau kanan ke kiri mempercepat efek dari agen intravena, dimana penyerapan dan pelepasan agen inhalasi menjadi diperlambat karena aliran pulmoner menjadi minimal. Sebuah pirau kiri ke kanan adalah sebaliknya, namun dengan konsekuensi terbatas. Mempertahankan suhu tubuh yang normal adalah penting, selama pasien tidak dalam pintas kardiopulmoner; hipotermia dapat mencetuskan vasokonstriksi pulmoner dan kelainan koagulasi. Hal ini juga merupakan peramal independen terhadap komplikasi paska bedah jantung.³³

Teknik anestesi regional perlu dipertimbangkan untuk diberikan sendiri atau campuran dengan anestesi umum. Pada berbagai keadaan, kesempatan untuk menghindari anestesi umum dan melakukan prosedur yang

diusulkan dengan pasien dalam keadaan sadar penuh atau tersedasi sedikit dapat menghindari berbagai masalah. Analgesi paska operasi yang sempurna, yang dimana seringkali menjadi fitur dari teknik regional, dapat menurunkan stres kardiovaskular dan pelepasan katekolamin, yang dapat menyebabkan aritmia dan vasokonstriksi pulmoner. Bukti yang cukup banyak menyarankan pada praktek obstetrik bahwa blok ekstradural lumbal dapat dilakukan secara aman bahkan pada pasien yang berisiko tinggi, apabila blok dilakukan secara perlahan dan meningkat, monitoring invasif digunakan untuk memandu administrasi cairan, vasodilatasi dan hipotensi perlu dihindari.² Anestesi epidural dan intratekal mempunyai 3 kerugian utama: teknik ini mencetuskan vasodilatasi arterial, menurunkan *preload*, dan tidak memungkinkan hiperventilasi.³³ Anestesi epidural toraks tinggi (level C7-T6) mencetuskan penghilangan efek simpatik jantung, tapi tidak mengurangi hipertensi pulmoner, karena pembuluh darah pulmoner tidak tersyarafi dengan baik dan tidak mempunyai banyak reseptor α_1 .^{21,34}

Kondisi Spesifik

PATENT DUCTUS ARTERIOSUS

Sebagian *patent ductus arteriosus* (PDA) yang tidak ditangani mempunyai mortalitas lebih dari 40% pada saat usia 50 tahun, dan rentan terhadap endokarditis bakterial (lebih spesifik endarteritis arteri pulmoner). Duktus yang luas seringkali menyebabkan peningkatan tahanan vaskular paru dan volume berlebih pada ventrikel kiri. Perubahan ini mungkin tidak akan berkurang setelah ligasi duktus, dan bahkan mungkin menyebabkan hipertensi pulmoner jangka panjang.³⁵

DEFEK SEKAT ATRIUM

Jenis ostium sekundum dari defek sekat atrium disebabkan oleh tidak tertutupnya foramen ovale. Jika tidak ditangani, risiko kematian adalah 25% pada saat usia 27 tahun, 50% pada saat usia 36 tahun, 75% pada saat usia 50 tahun, dan 90% pada saat usia 60 tahun.³⁶ Prognosis jangka panjang setelah operasi koreksi adalah sangat baik.

Insiden rendah aritmia paska operasi lanjut biasa ditemukan pada pasien tanpa aritmia sebelum dilakukan penutupan defek (5-10%).

DEFEK SEKAT VENTRIKEL

Defek sekat ventrikel/ *ventricle septal defect* (VSD) merupakan PJK yang paling umum (35%) dan terjadi karena defek terisolasi dan sebagai bagian dari anomali yang lebih kompleks. Tipe yang paling sering terjadi adalah *membranous* dan *perimembranous*.²

Hipertensi pulmoner tidak dapat berkurang sepenuhnya setelah operasi perbaikan pada pasien, dan biasanya saat olahraga justru menjadi parah, sehingga menimbulkan penyakit pembuluh darah pulmoner dan tidak dapat tertangani.²

STENOSIS AORTA

Stenosis aorta termasuk diantara 5% dari PJK, dan ditemukan berkaitan dengan lesi lain, terutama koarktasi aorta, pada sekitar 5% kasus. Penggantian katup aorta pada anak-anak merupakan prosedur yang sulit dan dihindari sedapat mungkin. Oleh karena itu, penanganan kasus ini biasa dengan valvotomi aorta.²

TETRALOGI FALLOT

Tetralogi fallot terdiri atas defek sekat ventrikular yang luas dengan obstruksi jalur keluar ventrikel kiri, yang berupa tipe : valvular, infundibular, atau keduanya. Dua fitur yang lainnya adalah hipertrofi ventrikel kanan dan sekat interventrikular yang saling bertindih oleh aorta yang dilatasi. Walaupun pasien dengan penyakit ini dapat bertahan sampai dewasa, namun pada kebanyakan kasus terdeteksi dan dikoreksi pada saat anak-anak.²

Penilaian fungsi pulmoner pada 13-26 tahun setelah bedah pada 68 pasien yang menjalani koreksi definitif tetralogi Fallot menunjukkan penurunan kapasitas kerja dan fungsi paru yang sedang. Secara khusus, kapasitas vital paksa, ventilasi voluntari maksimum, dan kapasitas kerja yang dibatasi oleh gejala diperkirakan kira-kira sebanyak 80%.³⁷ Penelitian tindak lanjut jangka

panjang lainnya terhadap koreksi definitif lanjut pada kasus sekunder dari penyakit vaskular pulmoner menunjukkan terjadinya penurunan toleransi berolahraga, penurunan kapasitas difusi, peningkatan ruang hampa fisiologis dan peningkatan perbedaan tekanan oksigen alveoli-arteri.^{38,39}

Penggunaan *patch* transanular untuk meredakan obstruksi jalur keluar ventrikel kanan berkorelasi erat dengan tingginya insidens (58%) regurgitasi pulmoner, dilatasi dan disfungsi ventrikel kanan. Fitur-fitur ini juga berkaitan erat dengan penurunan kapasitas berolahraga.^{40,41}

Aritmia umum terjadi setelah koreksi, akibat dari perapatan sistem konduksi terhadap area operasi. Frekuensi dan kompleksitas ektopik ventrikel meningkat seiring dengan usia.⁴² Faktor risiko untuk ektopik ventrikel adalah usia tua pada saat koreksi, paliatif tidak selesai sepenuhnya, disfungsi ventrikel, dan aritmia yang telah ada sebelumnya. Aritmia supraventrikular dan ventrikular ditemukan pada 72% pasien yang memakai EKG 24 jam, ektopik ventrikuler prematur terekam pada 23% subjek saat berolahraga; 50% diantaranya merupakan ektopik ventrikular multifokal dan sesekali terdapat bigemini ventrikular atau takikardi ventrikular.⁴³ Takikardi ventrikular setelah koreksi tetralogi Fallot muncul dari daerah ventrikulotomi atau dari sekat ventrikel yang diperbaiki.⁴⁴ Blok berkas cabang kanan ditemukan pada lebih dari 90% subjek.⁴⁵ Hemiblok anterior kiri dengan blok berkas cabang kanan ditemukan pada sekitar 10% subjek setelah koreksi. Prognosis awal dari kombinasi ini adalah baik, namun prognosis lanjut sampai blok jantung total tidaklah demikian.⁴⁶

KEHAMILAN

Peningkatan angka wanita dengan PJK tertangani yang mencapai usia reproduktif dan penanganan anestesi saat melahirkan atau persalinan adalah penting. Secara ideal, seharusnya ada penilaian anestesi pasien diawal kehamilan, serta penilaian pasien secara berkala pada tahap awal kehamilan untuk menghindari situasi mendadak seperti persalinan berisiko tinggi.

Penanganan diberikan berdasarkan pengetahuan atas perubahan fisiologis normal yang terjadi selama kehamilan, derajat kerusakan kardiovaskular, patofisiologi terkait, serta efek teknik analgesi dan anestesi yang dapat diantisipasi. Perubahan mayor terhadap hemodinamik yang terjadi pada kehamilan antara lain peningkatan volume darah (+50%), curah jantung (+30-40%) dan denyut nadi (+30%), dan penurunan SVR. Fitur yang perlu diperhatikan adalah anatomi yang ada, keberadaan dan besarnya pirau intrakardiak, derajat kerusakan fungsional, kemampuan untuk berolahraga, kegagalan ventrikuler, hipoksemia dan aritmia.⁴⁷

Keberadaan dan keparahan hipertensi pulmoner merupakan hal yang penting, karena jika terdapat penyakit vaskular pulmoner, kematian ibu mendekati 30% pada setiap kehamilannya. Perburukan fungsional pada saat kehamilan juga dapat lebih banyak ditemukan bersamaan dengan adanya PJK (30% vs 5%).

PJK pada ibu hamil yang menyebabkan hipoksemia berkorelasi dengan perkembangan janin yang buruk, tingkat aborsi spontan yang tinggi, persalinan prematur, dan peningkatan kejadian komplikasi janin secara signifikan. Bayi yang baru lahir cenderung menjadi lebih kecil daripada rerata dengan tingkat kematian perinatal yang tinggi. Risiko PJK pada bayi tersebut juga dapat ditemukan, walaupun kebanyakan pasien tidak mempunyai kelainan genetik yang dapat dikenali.²

Wanita dengan defek sekat atrium, defek sekat ventrikel atau *patent ductus arteriosus* tanpa hipertensi pulmoner residual yang telah ditutup dengan koreksi, dan bergejala dapat menjalani persalinan secara normal seperti halnya pasien tetralogi Fallot tanpa stenosis pulmoner residual atau aritmia.^{48,49}

Stres hemodinamik yang disebabkan oleh kehamilan cenderung tidak dapat ditoleransi dengan baik jika terdapat lesi stenotik dan keadaan curah jantung yang rendah atau terfiksir, termasuk sirkulasi Fontan. Apabila terdapat fungsi miokardium yang baik atau lesi regurgitasi, kehamilan dapat ditoleransi lebih baik.²

Pada persalinan berisiko tinggi, tujuan analgesi dan anestesi, jika diperlukan, adalah untuk menjaga fungsi ventrikel, menjaga *preload* yang cukup, menghindari depresi miokardium karena anestesi, dan untuk menghindari perubahan yang tidak diinginkan terhadap arah dan keparahan pirau intrakardiak. Secara umum, pembedahan sesar baru dilakukan apabila ada indikasi obstetri sehingga tidak dapat dilakukan persalinan *per vaginam*.²

Rekomendasi anestesi untuk kebanyakan penyakit umum dapat diringkas sebagai berikut:

1. Pirau kiri ke kanan (ASD dan VSD): hindari kenaikan SVR; blok intratekal dan epidural diindikasikan untuk persalinan *per-vaginam* dan bedah sesar.
2. Bedah paliatif pirau kiri ke kanan (Blalock-Taussig, Wasterston): hindari penurunan SVR, penggunaan anestesi umum disarankan, dan anestesi epidural jika mungkin, blok simpatetik mengakibatkan penurunan SVR yang sangat progresif.
3. Koarktasi aorta: pertahankan sedikit takikardi dan SVR, penggunaan anestesi umum disarankan, dan anestesi intratekal merupakan kontraindikasi.
4. TOF: anestesi umum lebih dipilih daripada blok neuroaksial, walaupun anestesi epidural mungkin diperlukan apabila blok simpatetik sangat progresif, esmolol dan fenilefrin sebaiknya digunakan pada kasus hipoksik (krisis), anestesi intratekal merupakan kontraindikasi.
5. Sindrom Eisenmenger, pirau kanan ke kiri: anestesi umum dengan hiperventilasi normobarik, anestesi epidural sangat mungkin jika blok simpatetik sangat progresif, dan jika *preload* RV dapat dipertahankan, dan anestesi intratekal merupakan kontraindikasi.⁵⁵⁻⁵⁷

Simpulan

Perkembangan yang baik tatalaksana anak-anak dengan PJK mengakibatkan spektrum dari komplikasi lanjut sangat mungkin berubah. Kecenderungan untuk melakukan operasi definitif awal dapat merubah prognosis dari beberapa

kondisi dan mengurangi kejadian komplikasi lanjut. Teknik terbaru diperlukan untuk mengurangi komplikasi lanjut. Penggunaan teknik kateterisasi kardiak untuk menutup defek sekat atrial dan *patent ductus arteriosus* mengurangi morbiditas awal dan meningkatkan hasil jangka panjang.

Penanganan perioperatif pada pasien PJK dewasa merupakan suatu tantangan bagi anesthesiologis. Prioritas bagi anesthesiologis yang bertugas ditentukan melalui pemahamannya terhadap patofisiologi dan hemodinamik dari setiap pasien. Walaupun kasus-kasus ini tidaklah sering terjadi, tetapi angka kejadiannya membuat setiap anesthesiologis sangat mungkin untuk menemukannya pada praktik sehari-hari, terutama pada pembedahan non-jantung.

Daftar Pustaka

1. Brickner EM, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Eng J Med* 2000;342:1-12
2. Findlow D, Doyle E. Congenital heart disease in adults. *Br J Anaesth* 1997;78:416-30
3. Moodie DS. Adult congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 1994;9:137-42
4. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103:2637-43
5. Baum VC. The adult patient with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1996;10:261-82
6. Jordan SC, Scott O. Heart disease in paediatrics, 3rd ed Edn. Oxford: Butterworth Heinemann, 1989
7. Dore A, Glancy DL, Stone S. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: Survey of 307 consecutive operations from 1990 to 1994. *Am J Cardiol* 1997;80:906-13
8. Andropoulos DB, Stayer SA, Skjonsby BS. Anesthetic and perioperative outcome of teenagers and adults with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:731-6
9. Huntington JH, Malviya S, Voepel-Lewis T. The effect of a right-to-left intracardiac shunt on the rate of rise of arterial and end-tidal halothane in children. *Anesth Analg* 1999;88:759-62
10. Laird TH, Stayer SA, Rivenes SM. Pulmonary-to-systemic blood flow ratio effects of sevoflurane, isoflurane, halothane and fentanyl/midazolam with 100% oxygen in children with congenital heart disease. *Anesth Analg* 2002;95:1200-6
11. Kaemmere H, Fratz S, Bauer U. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with or without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1048-52
12. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. *Lancet* 2000;356:975-81
13. Chassot PG, Bettex DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006 ; 20(03) : 414-37
14. Findlow D, Doyle E. Congenital heart disease in adults. *Br J Anaesth* 1997;78:416-30
15. Gil JC, Wilson AD, Endres-Brooks J. Loss of the largest von Willebrand factor multimer from the plasma of patients with congenital heart defects. *Blood* 1986;67:758-61
16. Tempe DK, Virmani . Coagulation abnormalities in patients with cyanotic congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:752-65
17. Colman JM. Noncardiac surgery in adult congenital heart disease, in Gatzoulis MA (ed). *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 2003, p. 99-104
18. Ross EA, Perloff JK, Danovitch GM. Renal function and urate metabolism in late survivors with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1986;73:396-400
19. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:768-72
20. Perloff JK, Marelli AJ, Minner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1993;87:1954-9
21. Blaise G, Langleben D, Hubert B. Pulmonary arterial hypertension. Pathophysiology and anesthetic approach. *Anesthesiology*

- 2003;99:1415-32
22. Prielipp RC, Rosenthal MH, Pearl RG. Hemodynamic profiles of Prostaglandin E₁, isoproterenol, prostacyclin and nifedipine in vasoconstrictor pulmonary hypertension in sheep. *Anesthesia and Analgesia* 1988;67:722-9
 23. Schranz D, Zepp F, Iversen S, Wippermann C, Huth R, Zimmer B, Jungst B, Oelert E. Effects of tolazoline and prostacyclin on pulmonary hypertension in infants after cardiac surgery. *Critical Care Medicine* 1992;20:1243-9
 24. Roberts JD, Lang P, Bigatello LM, Vlahakes GJ, Zapol WM. Inhaled nitric oxide in congenital heart disease. *Circulation* 1993;87:447-53
 25. Wessel DL, Adatia I, Giglia TM. Use of inhaled nitric oxide and acetylcholine in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1993;88:21-8
 26. Pepke-Zaba J, Higgenbottom TW, Dinh-Xuan AT, Stone D, Wallwork J. Inhaled nitric oxide as a cause of selective pulmonary vasodilatation in pulmonary hypertension. *Lancet* 1991;338:1173-4
 27. Kinsella JP, Neish SR, Shaffer E, Abman SH. Low dose inhalational nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet* 1992; 340:819-20
 28. Roberts JD, Polaner DM, Lang P, Zapol WM. Inhaled nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet* 1992;340:818-9
 29. Rossaint R, Falke KJ, Lopez F, Slamer K, Pison V, Zapol WM. Inhaled nitric oxide for adult respiratory distress syndrome. *NEJM* 1993;328:399-405
 30. Lovell AT. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004;93:129-39
 31. Chassot PG, Bettex D. Perioperative transesophageal echocardiography in adult congenital heart disease, in Poelaert J, Skarvan K (eds). *Transoesophageal echocardiography in Anesthesia*. London, BMJ Book, 2004, p. 221-247
 32. Ciofolo M, Reiz S. Circulatory effects of volatile anesthetic agents. *Minerva Anesthesiol* 1999;65:232-8
 33. Frank SM, Fleisher LA, Breslow MJ. Perioperative maintenance of normothermia reduces the incidence of morbid cardiac events. A randomized clinical trial. *JAMA* 1997;277:1127-34
 34. Troncy E, Blaise G. Phenylephrine and inhaled nitric oxide. *Anesthesiology* 1998;89:538-40
 35. Ali Khan MA, Mullins CE, Nihill MR, Al Yousef S, Al Oufy S, Abdullah M, Al Faqih MR, Sawyer W. Percutaneous catheter closure of the ductus arteriosus in children and young adults. *Am J Cardiol* 1989;64:218-21
 36. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *NEJM* 1970;32:820-6
 37. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, Wahlgren H, Holmgren A, Bjork VO. Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1994;108:1002-9
 38. Tomassoni TL, Galioto FM, Vaccaro P. Cardiopulmonary exercise testing in children following surgery for tetralogy of Fallot. *American Journal of Disease in Childhood* 1991; 145:1290-3
 39. Wessel HU, Cunningham WJ, Paul MH, Bastanier CK, Muster AJ, Idriss FS. Exercise performance in tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988;77:1062-7
 40. Carvalho JS. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J* 1992; 67:470-3
 41. Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, Utens EMWJ, Roelandt JRTC, Bos E, Hess J. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:883-91
 42. Rosenthal A. Adults with tetralogy of Fallot-repaired, yes; cured, no. *NEJM* 1993;329:655-6
 43. James FW, Kaplan S, Schwartz DC. Response to exercise in patients after tital surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976; 54:671-9
 44. Horowitz LN, Vetter VL, Harken AH, Josephson ME. Electrophysiological characteristics of sustained ventricular tachycardia occurring after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1980;

-
- 46:446-52
45. Wessel DL, Adatia I, Giglia TM. Use of inhaled nitric oxide and acetylcholine in the evaluation of pulmonary hypertension and endothelial function after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1993;88:21-8
46. Downing JW, Kaplan S, Bove KE, Postsurgical left anterior hemiblock and right bundle branch block. *Br Heart J* 1972; 34:263-70
47. Pitkin RM, Perloff JK, Koos BJ. Pregnancy and congenital heart disease. *Annals of Intern Med* 1990;112:445-54
48. Bergdahl L, Bjork VO, Jonasson R. Surgical correction of the coarctation of the aorta: influence of age on late results. *J Thorac cardiovasc Surg* 1983;85:532-6
49. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945;128:198-202
50. Singh H, Bolton PJ, Oakley CM. Pregnancy after surgical correction of tetralogy of Fallot. *British Medical Journal* 1982;285:168-70
51. Fong J, Druzin M, Gimbel AA, Fischer J. Epidural anesthesia for labour and Caesarean section in a parturient with a single ventricle and transposition of the great arteries. *Canadian Journal of Anesthesia* 1990;37:680-84
52. Lynch-Salamon DI, Maze SS, Combs CA. Pregnancy after Mustard repair for transposition of the great arteries. *Obstetrics and Gynecology* 1996;111:833-40
53. Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD, Rabinovitch M. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation* 1986; 72:471-9.
54. Sellars JD, Block FE, McDonald JS. Anesthetic management of labor in a patient with dextrocardia, congenitally corrected transposition, Wolff-Parkinson-White syndrome, and congestive cardiac failure. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 1989;161:1001-3
55. Ray P, Murphy GJ, Shutt LE. Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy. *Br J Anaesth* 2004;93:428-39
56. Osibamiro-Sedun A, Johnson C. Cardiac considerations for the obstetric patient. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2003;7:167-73
57. Gomar C, Errando CL. Neuroaxial anesthesia in obstetrical patients with cardiac disease. *Curr Opin Anaesthesiol* 2005;18:507-12
-