

## Bedah Fontan dan Permasalahannya

Anna Ulfah Rahajoe

Ketika bedah Fontan baru diperkenalkan pada tahun 1970, para ahli menaruh harapan besar. Mereka beranggapan sirkulasi Fontan merupakan ide besar, yang mampu mengatasi berbagai variasi penyakit jantung bawaan (PJB) dengan fisiologi ventrikel tunggal. Tetapi 20 tahun kemudian, mulailah Fontan dkk mengenali kelemahan prosedur yang ia inisiasi.<sup>1</sup> Dari evaluasi jangka panjang yang ia lakukan terbukti bahwa, meskipun pada bedah Fontan yang sempurna, dalam jangka panjang kapasitas fungsional pasien menurun, dan ini tak berkaitan dengan masalah lain kecuali sirkulasi Fontan. Beberapa penelitian jangka menengah dan jangka panjang lainnya juga menemukan berbagai masalah, misalnya disfungsi hati, gangguan koagulopati yang berakibat tromboemboli, *protein losing enteropathy* (PLE) yang menimbulkan hipoalbuminemia dengan segala akibatnya, aritmia, obstruksi pada jalur Fontan, fistula arteriovenous pulmonal dan lain-lain. Semua masalah ini tentu saja mengakibatkan berkurangnya kesintasan pasien-pasien tersebut.<sup>2-5</sup>

### Hipertensi vena, disfungsi hepar dan kadar serum albumin yang rendah

Pasca bedah Fontan terjadi kenaikan tekanan vena yang berlangsung kronis, hingga pada tingkat yang dapat

mengganggu fungsi ventrikel kanan pada sirkulasi biventrikular (**gambar 1**). Adanya gabungan masalah : hipertensi vena sistemik, disfungsi hepar, dan PLE, sudah lama dikenali, sebelum bedah Fontan ada. Kejadian ini ditemukan pada pasien perikarditis restriktiva,<sup>6,7</sup> dan kelainan katup trikuspid.<sup>8</sup> Gambaran klinis yang mencolok adalah ascites dan edema yang menyertai hipoalbuminemia, pada disfungsi limfatik usus yang biasanya berlangsung kronis tanpa manifestasi. Feldt dkk memperkirakan bahwa, 13.4% pasien yang hidup 30 hari pasca bedah Fontan dalam waktu 10 tahun akan mengalami PLE secara biokimia.<sup>9</sup>

### Peran usus

Pada perikarditis restriktiva seperti halnya pasca bedah Fontan, acapkali ada sedikit gangguan fungsi sintesis dan ekskresi hepar; gejala-gejala yang nyata baru timbul bilamana kadar plasma albumin rendah. Bila ada hipoalbuminemia yang disertai hipertensi vena, maka penyebab yang pasti adalah kebocoran protein lewat gastrointestinal.<sup>6-8</sup> Hepar akan berkompensasi untuk mempertahankan sintesis albumin hingga mendekati normal, hal ini berbeda dengan hipoalbuminemia pada penyakit hepar primer atau malnutrisi.<sup>8</sup>

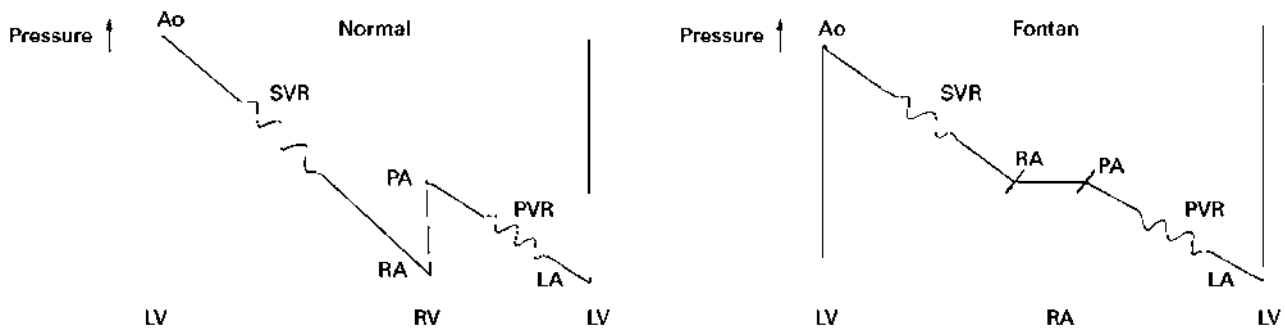
### Fisiologi Limfatik

Sistim limfatik mempunyai kemampuan besar untuk mengalirkan cairan transudat, disamping mengatur "turn-over" protein. Sistim limfatik menyediakan saluran agar cairan limfe dapat mengalir pasif ke ruang yang

---

#### Alamat Korespondensi:

dr. Anna Ulfah Rahajoe, SpJP(K)  
Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular Fakultas  
Kedokteran Universitas Indonesia  
Pusat Jantung Nasional Harapan Kita, Jakarta



Gambar 1. Hubungan tekanan ruang-ruang jantung dan pembuluh darah utama pada kondisi normal dan sirkulasi Fontan. Ao, aorta; LV ventrikel kiri; PA, arteri pulmonal; PVR, resisten vascular pulmonal; RA, atrium kanan; RV, ventrikel kanan; SVR, resisten vascular sistematik. (dikutip dari rujukan 10)

tekanannya lebih rendah secara berjenjang. Katup-katup pembuluh limfe mencegah aliran balik. Dinding pembuluh limfe yang besar juga mempunyai otot, sehingga dapat berkontraksi memompa cairan limfe ke ruang dengan tekanan yang lebih tinggi. Penekanan akut pada duktus torasikus, dapat menaikkan tekanan dalam saluran limfe hingga mencapai 30 mmHg.<sup>11</sup> Namun pada tekanan 16 mmHg sebenarnya fungsi pompa berhenti, dan yang berperan hanya fungsi sebagai penyalur saja. Kondisi ini sangat unik, menyerupai ventrikel yang mengikuti hukum Starling.<sup>12</sup> Pada akhirnya katup-katup pembuluh limfe menjadi inkompeten, sehingga terjadi limfangiektasis dan hipoalbuminaemia. Gangguan hepar hanya ringan saja, dan hanya terdeteksi pada pemeriksaan laboratorium. Pasien yang cepat mengalami gangguan tersebut diatas, mungkin pasien yang tergolong “Fontan yang buruk”, yaitu Fontan dengan tekanan vena yang tinggi. Tetapi bisa juga terjadi pada tekanan vena yang tidak terlalu tinggi, namun pasien mempunyai anatomi katup saluran limfe yang kurang kuat. Seperti beberapa wanita yang mengalami varises.<sup>10</sup>

### Curah jantung, hipertensi vena dan kadar albumin serum yang rendah

Pada tingkat hipoalbuminemia tertentu, akan terjadi kegagalan fisiologi kardiovaskular. Tekanan vena dapat dipertahankan apabila kadar albumin cukup, karena albumin menciptakan tekanan onkotik, sehingga volume plasma yang beredar melewati ruang kapiler dapat dipertahankan. Diperkirakan tekanan vena yang mengakibatkan edema paru atau sistemik adalah tekanan vena = kadar albumin dalam g/dL x 5.2. Jadi, pada kadar albumin 2.5 g/dL tekanan vena hanya bisa bertahan

sampai 13 mmHg, diatas nilai itu akan terjadi ekstrasvasasi cairan keluar dari vaskular.<sup>13</sup> Beberapa pasien Fontan justru memerlukan tekanan vena sistemik diatas nilai ini agar curah jantung cukup. Jelaslah di sini bahwa, kondisi hipoalbuminemia pasca bedah Fontan akan membuat curah jantung rendah. Inilah yang menerangkan kenapa tekanan vena sistemik tidak tinggi pada hipoalbuminemia.<sup>2,8</sup>

### Sirkulasi Fontan dan hiperkoagulasi

Kejadian tromboemboli pasca bedah Fontan menurut Rosenthal dkk mencapai 3.9 per 100 pasien-tahun.<sup>14</sup> Virchow mengemukakan tiga komponen penting dalam kejadian tromboemboli, yaitu : 1) kelainan dinding pembuluh darah, 2) gangguan aliran darah dan 3) perubahan koagulasi darah.

Meskipun telah dimodifikasi, sehingga stasis di jantung kanan berkurang, tetapi sirkuit Fontan tetap saja menimbulkan aliran darah yang tidak normal. Penelitian terakhir membuktikan bahwa, terjadi defisiensi protein C pada sekitar 25% pasien empat tahun pasca bedah Fontan. Padahal protein C sangat penting dalam fisiologi jalur antitrombotik,<sup>2,3</sup> namun tak jelas apakah kelainan darah ini disebabkan oleh hemodinamik yang tidak normal. Tetapi perlu diingat bahwa, gangguan fungsi hepar yang kronis dan PLE (juga kebocoran molekul C protein kecil), juga dapat diikuti oleh defisiensi protein C.<sup>10</sup>

Ada beberapa pendapat mengenai penggunaan antikoagulan jangka panjang pasca bedah Fontan. Kaulitz dkk<sup>2</sup> menganjurkan pemeriksaan teratur atas faktor pembekuan darah pada semua pasien Fontan, dan memberikan antikoagulan pada mereka yang darahnya

cenderung mudah beku. Sedangkan Cromme-Dijkhuis dkk<sup>3</sup> lebih mempercayai kondisi klinis. Bila pasien curah jantungnya secara klinis diduga rendah, atau atrium kanannya dilatasi, barulah ia memberikan antikoagulan. Antikoagulan memudahkan terjadinya pendarahan, dan sangat tidak nyaman bagi pasien terutama anak-anak dan remaja.

## Aritmia pasca Fontan

Porter dkk<sup>15</sup> melaporkan secara kumulatif angka kejadian *Supra Ventricular Tachycardia* (SVT) pasca bedah Fontan sebesar 40% dalam waktu 7.5 tahun. Kejadian SVT meningkat pada pasien yang mengalami dilatasi atrium kanan akibat obstruksi konduit.

Teknik lateral tunnel yang menghindarkan sebagian besar atrium kanan dari kondisi tekanan vena tinggi, menghindari penggunaan konduit, serta tatalaksana pra-bedah yang lebih baik, dapat mengurangi kejadian SVT. Pearl dkk<sup>16</sup> dan Balaji dkk<sup>17</sup> menyatakan bahwa, pasien dengan *total cavopulmonary connection* (TCPC) mempunyai kesintasan sama dengan Fontan klasik, tetapi mempunyai angka kejadian aritmia lebih rendah. Aritmia ventrikular sangat jarang terjadi.

## Arteriovenous pulmonal fistula

Komplikasi ini lebih jarang terjadi dibanding *bidirectional cavo pulmonary shunt* (BCPS). Hilangnya aliran pulsatil dianggap sebagai penyebabnya.

Dari uraian diatas tergambar jelas bahwa, pasien dengan PJB kompleks yang berhasil ditangani dengan bedah Fontan dan modifikasinya, belum berarti bebas dari masalah dalam jangka panjang. Pada edisi ini, Syarief Hidayat dkk. mengilustrasikan sebuah kasus PLE yang terjadi pasca bedah Fontan.

## Daftar Pustaka

- Fontan F, Kirklin KW, Fernandez G, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
- Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann F, et al. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997;78:154-9.
- Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hählen K, et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*.1993;106:1126-32.
- Van Noewenhuizen RC, Peters M, Lubbers LJ, Trip MD, Tijssen JGP, Mulder BJM. Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart* 1999' 82' 40-46
- Ravn, HB, Hjortdal VE. Stenborg EV, Emmertsen K, Kromann O, Pedersen J, Sorensen KE. Increase platelet reactivity and significant changes in coagulation markers afer cavopulmonary connection. *Heart* 2001;85;61-65
- Nelson DL, Blaese RM, Strober W, et al. Constrictive pericarditis, intestinal lymphangiectasia, and reversible immunologic deficiency. *J Pediatr* 1975;86:548-54.
- Davidson JD, Waldmann TA, Goodman DS, et al. Protein-losing gastroenteropathy in congestive heart failure. *Lancet* 1961;i:899-902.
- Strober W, Cohen LS,Waldmann TA, et al.Tricuspid regurgitation. A newly recognized cause of protein-losing enteropathy, lymphocytopenia and immunologic deficiency. *Am J Med* 1968;44:842-50.
- Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:672-80.
- Bull K. The Fontan procedure: lessons from the past. *Heart* 1998;79;213-214
- Kinmonth JB, Sharpey-Schafer EP. Pressure waves in the human thoracic duct. *J Physiol* 1959;145(3P):556-61.
- Drake RE, Abbott RD. Effect of increased neck vein pressure on intestinal lymphatic pressure in awake sheep. *Am J Physiol* 1992;262:R892-4.
- Atrial Fibrillation Investigators. Risk factors for stroke and efficacy of antithrombotic therapy in atrial fibrillation. Analysis of pooled data from five randomized controlled trials. *Arch Intern Med* 1994;154:1449-57.
- Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, et al. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995;92(suppl II):287-93.
- Porter CJ, Battiste CE, Humes RA et al. Risk factors for supraventricular tachyarrhythmias after Fontan procedure for tricuspid atresia. *Am Heart J.* 112;645, 1986 (abstract).
- Pearl JM, Laks H, Stein DG et al. Total Caopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedures. *Ann Thorac surg.* 52;189, 1991
- Balaji S, Gewillig M, Bull C et al. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmoanry connection. *Circulation* 84 (Suppl); 162,1991