

# Perioperative Management of Single Ventricle

Riza Cintyandy, Cindy E Boom

Division of Anesthesiology, National  
Cardiovascular Center Harapan Kita

Single Ventricle (SV) was a terminology for a condition when one of the ventricles is hypoplastic or absent. These patients often require a series of procedures to provide effective palliation. Surgical therapy commits the single ventricle to the delivery of oxygenated blood to the systemic circulation and deoxygenated blood is directed to the pulmonary circulation bypassing the ventricle. There are three phases of palliation procedures: (1) placement of shunt, (2) Bidirectional Glenn Shunt and (3) Fontan procedure. There are different physiologies in each phase. With improved surgical techniques and medical care, SV patients are living longer. Many SV patients appear in need of anesthesia for routine general and obstetric procedures. Anesthesiologists, general practitioners, and subspecialists alike increasingly may encounter the patient with SV physiology.

(J Kardiol Indones. 2012;33:252-65)

**Keywords:** Anesthesia, Bidirectional Glenn Shunt, BT shunt, Fontan procedure, Single Ventricle physiology

## Tata Laksana Perioperatif Pada *Single Ventricle*

Riza Cintyandy, Cindy E Boom

*Single ventricle* (SV) didefinisikan sebagai suatu kondisi dimana salah satu dari ventrikel mengalami hipoplasia atau tidak terbentuk. Pasien ini memerlukan serangkaian prosedur pembedahan untuk terapi paliatifnya. Terapi pembedahan ditujukan agar ventrikel tersebut mengalirkan darah yang teroksigenasi dengan baik hanya ke sistemik saja, sedangkan darah yang tidak teroksigenasi akan dialirkan ke pembuluh darah pulmonal tanpa melewati jantung. Terdapat tiga tahap pembedahan paliatif, yaitu (1) pemasangan *BT shunt*, (2) *Bidirectional Glenn Shunt* dan (3) prosedur Fontan. Pasien SV dapat bertahan hidup lebih lama oleh karena perbaikan dari segi teknik pembedahan dan perawatan medis. Pada tahapan usia selanjutnya tidak jarang pasien SV ini akan membutuhkan tindakan anestesi untuk prosedur/pembedahan non kardiak. Seiring dengan perkembangan tersebut, para dokter ahli anestesi, dokter umum dan dokter spesialis lainnya akan lebih sering menemukan pasien dengan fisiologi SV yang memerlukan penanganan dan pemahaman terhadap patofisiologi SV yang tepat.

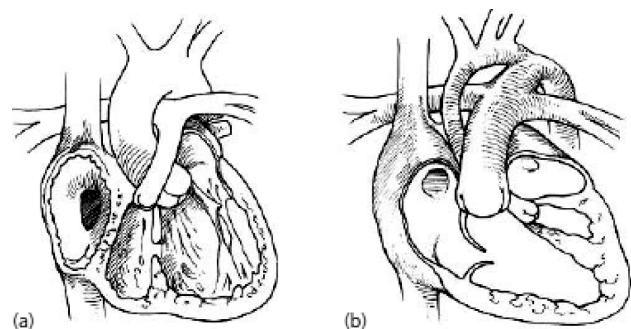
(J Kardiol Indones. 2012;33:252-65)

**Kata kunci:** Anestesia, *Bidirectional Glenn Shunt*, *BT shunt*, prosedur *Fontan*, fisiologi *Single Ventricle*

### Pendahuluan

*Single Ventricle* (SV) adalah suatu kelainan kongenital dimana salah satu dari kedua ventrikel tidak berkembang (*hypoplasia*) atau tidak terbentuk (*absent*).<sup>1</sup> Terapi bedah ditujukan untuk menyiapkan jantung dengan SV ini agar dapat mengalirkan darah yang mengandung oksigen ke sirkulasi sistemik, dan darah yang tidak teroksigenasi dialirkan ke sirkulasi pulmonal tanpa melewati ventrikel. Pasien dengan

SV dapat bertahan hidup dalam waktu yang lebih lama seiring dengan adanya perbaikan dari segi teknik operasi maupun perawatan medis.<sup>2</sup>



**Gambar 1.** Gambaran anatomikal dasar dari *Tricuspid Atresia* (a) dan *Hypoplastic Left Heart Syndrome* (b)  
Sumber: Wernovsky G<sup>3</sup>

### Alamat Korespondensi:

Dr. dr. Cindy E Boom, SpAn. Bagian Anestesi Pusat Jantung Nasional Harapan Kita. E-mail: [cindynugroho@yahoo.com](mailto:cindynugroho@yahoo.com)

### Fisiologi *Single Ventricle* (SV)

Fisiologi SV digunakan untuk menggambarkan suatu kondisi dimana didapatkan pencampuran darah sistemik dan pulmonal yang terjadi di tingkat atrium atau ventrikel dan kemudian ventrikel tersebut mendistribusikan darah ke saluran sistemik dan pulmonal sekaligus.<sup>4</sup> Sebagai hasilnya adalah:

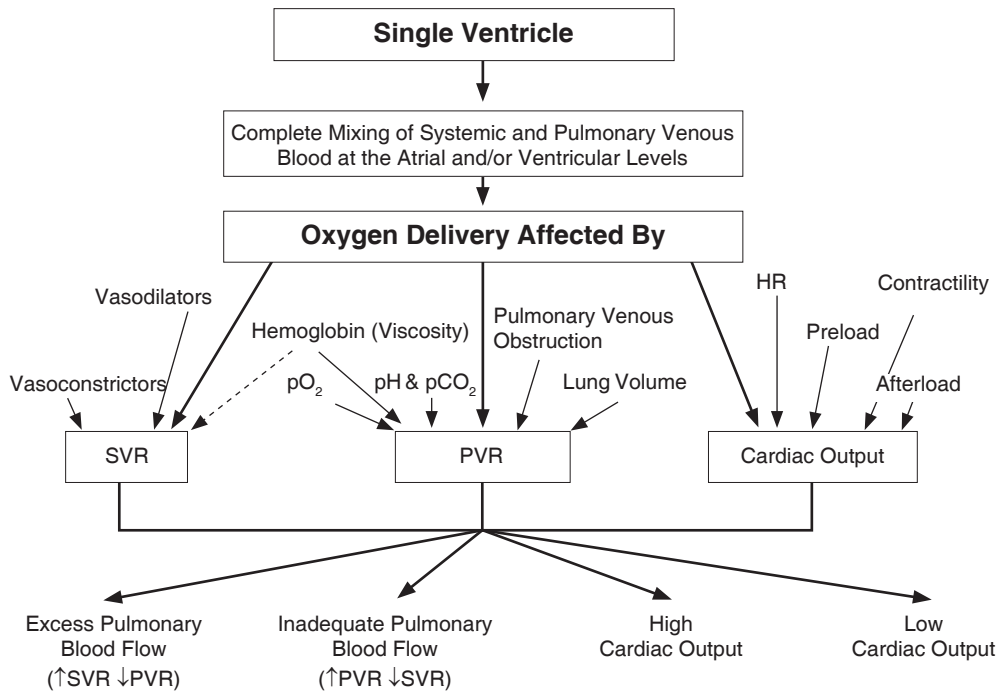
- Keluaran (*output*) dari ventrikel adalah penjumlahan dari aliran darah pulmonal (Q<sub>p</sub>) dan aliran darah sistemik (Q<sub>s</sub>). Pada jantung normal, keluaran ventrikel kanan adalah sama dengan keluaran ventrikel kiri (Q<sub>p</sub>:Q<sub>s</sub> = 1).
- Distribusi aliran darah sistemik dan pulmonal tergantung dari resistensi relatif (baik yang terjadi di intra maupun ekstra kardiak) terhadap dua sirkuit paralel ini.
- Saturasi oksigen sama besarnya baik di aorta maupun pulmonal.

Fisiologi ini dapat terjadi pada pasien yang memiliki satu ventrikel yang berkembang dengan baik sedangkan ventrikel lainnya tidak berkembang, dan berfungsi sama seperti halnya pada pasien dengan dua ventrikel yang berkembang dengan baik.<sup>4</sup>

Semua pasien dengan fisiologi SV yang mempunyai

satu ventrikel yang tidak berkembang, pada akhirnya akan ditatalaksana dengan fisiologi Fontan. Sedangkan pasien dengan fisiologi SV dan memiliki dua ventrikel yang berkembang dengan baik, akan menjalani prosedur perbaikan seperti layaknya jantung normal dengan dua ventrikel.<sup>4</sup>

Gambar 2 menjelaskan bahwa pada fisiologi SV diperlukan pencampuran darah intrakardiak baik di tingkat atrium (melalui ASD) dan/atau ventrikel (melalui VSD). Pencampuran darah ini dihasilkan dari aliran balik sistemik (vena cava superior dan inferior) yang bercampur dengan aliran darah balik dari vena pulmonal. Penghantaran oksigen pada kasus ini dipengaruhi oleh keseimbangan dari tahanan sistemik (*Systemic Vascular Resistance* = SVR), tahanan pulmonal (*Pulmonary Vascular Resistance* = PVR) dan curah jantung, serta katup *atrioventricular* dan denyut nadi yang terjaga dalam keadaan normal. Masing-masing komponen selanjutnya dipengaruhi oleh faktor-faktor lain. SVR dipengaruhi oleh pemberian obat vasodilator maupun vasokonstriktor serta kadar hemoglobin (viskositas darah), dimana bila terlalu pekat maka SVR akan meningkat. PVR juga dipengaruhi oleh beberapa faktor, antara lain kadar keasaman dalam darah (pH dan PCO<sub>2</sub>), PO<sub>2</sub>, kadar hemoglobin, volume paru



**Gambar 2.** Patofisiologi *Single Ventricle*

Sumber: Nicolson SC<sup>5</sup>

dan ada atau tidaknya obstruksi di vena pulmonalis. Curah jantung dipengaruhi oleh frekuensi detak jantung, beban awal/*preload*, beban akhir/*afterload* dan kontraktilitas dari jantung.<sup>5</sup>

Dari ketiga komponen ini (SVR, PVR dan curah jantung/*cardiac output*) akan didapatkan salah satu dari kondisi berikut, yaitu menurunnya aliran darah pulmonal (SVR↓ - PVR↑), meningkatnya aliran darah pulmonal (SVR↑ - PVR↓), meningkatnya curah jantung dan menurunnya curah jantung.<sup>5</sup>

Peningkatan aliran darah pulmonal ditandai dengan saturasi arteri yang tinggi (>85%), menurunnya complians paru, hepatomegali, dilatasi jantung dan adanya regurgitasi katup atrio ventrikular yang dapat menyebabkan rendahnya curah jantung. Penurunan aliran darah pulmonal ditandai dengan saturasi arteri yang rendah, sianosis dan hipoksia miokard. Curah jantung yang meningkat ditandai dengan tingginya saturasi vena sentral, saturasi arteri >80%, perfusi yang baik tanpa hepatomegali, dilatasi jantung dan asidosis laktat. Sedangkan curah jantung yang menurun ditandai dengan adanya saturasi vena sentral yang rendah akibat ekstraksi oksigen yang berlebihan, saturasi arteri yang kurang dari 80%, perfusi yang jelek dan asidosis laktat.<sup>5</sup>

### Variasi Anatomi dan Penampilan Klinis pada Pasien dengan *Single Ventricle*

Pasien dengan SV memiliki berbagai variasi anatomi dan penampilan klinis. Pasien ini dapat memiliki aliran darah pulmonal lebih banyak atau lebih sedikit daripada aliran darah sistemik, berdasarkan pada variasi anatominya. Pada pasien dengan *Tricuspid Atresia*, maka aliran darah pulmonal tidak adekuat akibat aliran darah balik yang mengalir ke arteri pulmonal tidak ada (bila tanpa VSD) atau sedikit (bila didapatkan VSD yang kecil). Aliran darah pulmonal pada pasien ini terutama berasal dari *patent ductus arteriosus* (PDA) dan biasanya akan datang dengan kondisi sianosis.<sup>2</sup>

Aliran darah sistemik akan sangat berkurang akibat dari jantung kiri dan aorta ascendens/arcus aorta yang tidak berkembang pada kasus *Hypoplastic Left Heart syndrome*. Sirkulasi sistemik pada pasien ini berasal dari aliran darah pulmonal yang melewati *ductus arteriosus* menuju aorta. Pasien ini akan datang dengan kondisi antara lain hipoperfusi sistemik yang ditandai oleh perfusi perifer yang dingin, tekanan darah yang rendah dan produksi urine yang sedikit serta hiperperfusi pulmonal (saturasi arteri yang sangat baik).<sup>2</sup>

Terapi pada pasien SV dari segi pembedahan adalah paliatif, bukan korektif. Pembedahan ini terdiri dari tiga tahap, dimana pada tahap pertama aliran darah sistemik dan pulmonal dibuat seimbang (Qp:Qs = 1), diikuti dengan tahap selanjutnya dimana ventrikel dipersiapkan untuk mengalirkan darah ke sirkulasi sistemik, aliran darah balik yang berasal dari vena cava superior dan inferior akan dialihkan ke sirkulasi pulmonal.<sup>7</sup>

Penanganan awal pada pasien ini ditujukan terutama untuk resusitasi. Tata laksana awal adalah bagaimana membuat aliran darah sistemik (Qs) seimbang dengan aliran darah pulmonal (Qp), idealnya Qp/Qs mendekati satu.<sup>5-7</sup> Untuk memperoleh Qp:Qs=1, maka target saturasi oksigen adalah sekitar 75-80%. Penggunaan prostaglandin E1 untuk mempertahankan terbukanya PDA akan membantu memperbaiki keseimbangan Qp/Qs.<sup>7</sup>

### Tatalaksana Anestesi pada Pembedahan Tahap Pertama

Pada pasien dengan penurunan aliran darah pulmonal, tata laksana awal yang harus dilakukan adalah membuat suatu saluran (*shunt*) antara arteri sistemik dan arteri pulmonal untuk mengurangi atau menghilangkan sianosis. *Classic BTshunt* adalah prosedur bedah yang pertama kali dilakukan pada tahun 1945 dimana operator menyambung arteri subklavia dengan salah satu cabang dari arteri pulmonalis, dengan tujuan untuk menambah aliran darah pulmonal. Kemudian timbul modifikasi dari prosedur ini, yaitu membuat hubungan antara arteri subclavia atau innominata dan cabang dari arteri pulmonalis dengan menggunakan *Gore-tex*.<sup>8</sup>

Pasien yang akan menjalani prosedur ini, umumnya tampak sianotik dengan aliran darah pulmonal yang berjumlah sedikit. Beberapa bayi memerlukan infus prostaglandin untuk mempertahankan terbukanya PDA, sehingga darah dapat tetap mengalir ke arteri pulmonalis.<sup>9</sup> Setelah *shunt* dibuka, maka target saturasi yang diharapkan adalah tidak lebih dari 85%, oleh karena bila melebihi nilai ini maka dapat terjadi peningkatan aliran darah pulmonal (*lung overflow/over shunted*) dan aliran darah ke sistemik akan tercuri. Hal ini ditandai dengan saturasi yang baik namun pasien tampak shock, perfusi perifer dingin, produksi urine berkurang dan didapatkan tekanan darah yang rendah, terutama tekanan diastolik.<sup>10</sup>

Hal utama yang harus dilakukan saat bayi dengan penampilan klinis sianosis memerlukan tindakan pembedahan untuk meningkatkan aliran darah pulmonal, adalah menghindari memburuknya hipoksemia yang telah ada sebelumnya. Perburukan hipoksemia ini terjadi pada saat, antara lain induksi anestesi, retraksi pulmonal, dan klem cabang arteri pulmonal. Hal lainnya yang dapat menyebabkan memburuknya hipoksemia adalah pasien dengan sianosis yang masih terbangun (*awake*) dan mampu melakukan perlawanan (*struggling*) saat dilakukan intubasi secara sadar (*awake intubation*), sehingga pasien akan mengalami tahan nafas dan bradikardia, selain dikarenakan pengeluaran katekolamin endogen yang menyebabkan peningkatan tahanan pembuluh darah paru (PVR).<sup>10</sup> Dehidrasi akibat puasa untuk persiapan operasi juga dapat menyebabkan hipoksemia yang memberat.

Apabila pasien sudah dipasang infus intravena, maka induksi dapat dilakukan dengan kombinasi antara ketamine dengan dosis 1-2 mg/kgBB IV dan fentanyl 2-4 µg/kgBB/jam. Rumatan anestesi dilakukan dengan obat inhalasi dosis rendah. Yang paling penting adalah SVR harus dijaga agar tetap optimal sehingga tidak menambah aliran pirau dari kanan ke kiri. Sevoflurane adalah pilihan yang tepat karena efeknya terhadap SVR adalah minimal.<sup>11</sup> SVR yang rendah dapat diatasi dengan pemberian cairan dan pemberian obat vasoaktif, phenylephrine atau norepinephrine.<sup>10</sup>

Apabila tidak terdapat akses vena, maka induksi dapat dilakukan dengan obat inhalasi. Dapat pula digunakan ketamine intramuskular dengan dosis 3-5 mg/kgBB pada pasien yang tidak stabil.<sup>10</sup>

Pemasangan kateter vena sentral diperlukan untuk pemberian cairan dan obat-obatan. Kateter arteri yang dipasang pada arteri radialis harus pada sisi yang berlawanan dengan sisi pemasangan *shunt* agar memperoleh nilai tekanan darah yang sebenarnya. Darah dari arteri subklavia akan tercuri ke sistem pulmonal saat *shunt* mulai dibuka dan mengakibatkan penurunan tekanan darah sistemik. Kateter arteri juga dapat dipasang pada arteri femoralis selama tidak ada masalah gangguan perfusi pada distal dari arteri yang akan dipasang kateter.<sup>10</sup>

Perhatian pasca pemasangan *shunt* ditujukan pada pengukuran Qp/Qs ratio, dimana bila melebihi satu, maka aliran darah pulmonal pasien ini akan menjadi berlebihan dan dapat terjadi gagal jantung kongestif. Apabila terjadi peningkatan dari tahanan

paru maka aliran arah pulmonal dan saturasi oksigen akan berkurang menyebabkan hipoksemia, asidosis metabolik dan iskemia miokard.<sup>12</sup>

Hipoksia oleh karena hipoventilasi, atelektasis dan juga penurunan curah jantung saat paru diretraksi, harus diimbangi dengan pengembangan paru bagian bawah (*dependent lung*) yang adekuat. Pengembangan paru yang rutin dan intermiten ini juga akan membantu mengurangi pirau (*shunting*) intra pulmonal. Kerjasama antara operator dan dokter anestesi diperlukan untuk mengembangkan paru secara intermiten dengan panduan *pulse oxymetry*.<sup>10</sup>

Sesaat sebelum dilakukan klem cabang arteri pulmonal, diberikan heparin 50-100 U/kgBB untuk mengurangi kemungkinan terjadinya trombosis pada *shunt*. Pada pasien polisitemia, dilakukan phlebotomi sampai dengan kadar hemoglobin 14-15 gram% dan diimbangi dengan pemberian cairan yang adekuat. Hal ini dapat menurunkan viskositas darah dan memperbaiki aliran yang menuju *shunt*. Perdarahan yang terjadi saat *shunt* dibuka (*unclamped*) sering memerlukan transfusi segera. *Shunt* yang berfungsi dengan baik, ditandai dengan menurunnya tekanan darah diastolik akibat tercurinya darah menuju sirkulasi pulmonal. Penurunan tekanan darah akibat hal ini dapat diatasi dengan pemberian cairan pengganti yang adekuat. Kadang-kadang dibutuhkan inotropik seperti dopamine (dosis 3-5 µg/kgBB/menit) dan dobutamine mulai dengan (dosis 3-5 µg/kgBB/menit) untuk mempertahankan tekanan darah. Setelah klem dibuka dan *shunt* berfungsi baik, infus prostaglandin tidak perlu dilanjutkan.<sup>10</sup>

Saturasi arteri yang menurun setelah dilakukan pemasangan *shunt* menandakan tidak adekuatnya aliran darah pulmonal dan mungkin dibutuhkan *shunt* dengan ukuran yang lebih besar. Pada kasus dimana terjadi hipoksemia yang menetap setelah pemasangan *shunt* dengan ukuran yang cocok, sangat penting untuk menyingkirkan adanya masalah jalan nafas (misalnya intubasi endobronkial, selang endotrakeal yang tertekuk, adanya sputum yang banyak dan mengganggu, dan lain lain). Hal-hal tersebut dapat menyebabkan perbaikan/revisi *shunt* atau sternotomi yang sebenarnya tidak diperlukan. Setelah penutupan dinding dada, pasien diantarkan ke ICU dan biasanya diperlukan bantuan ventilasi mekanik selama 12-24 jam. Peningkatan aliran darah pulmonal dapat menyebabkan edema atau perdarahan pulmonal. Hipotensi diastolik dapat menyebabkan aliran koroner terganggu dan menyebabkan iskemia miokard.

Komplikasi lainnya adalah terluaknya *nervus phrenic* dan *recurrent laryngeal*, *Horner's syndrome*, *Chylothorax* dan *shunt thrombosis*.<sup>10</sup>

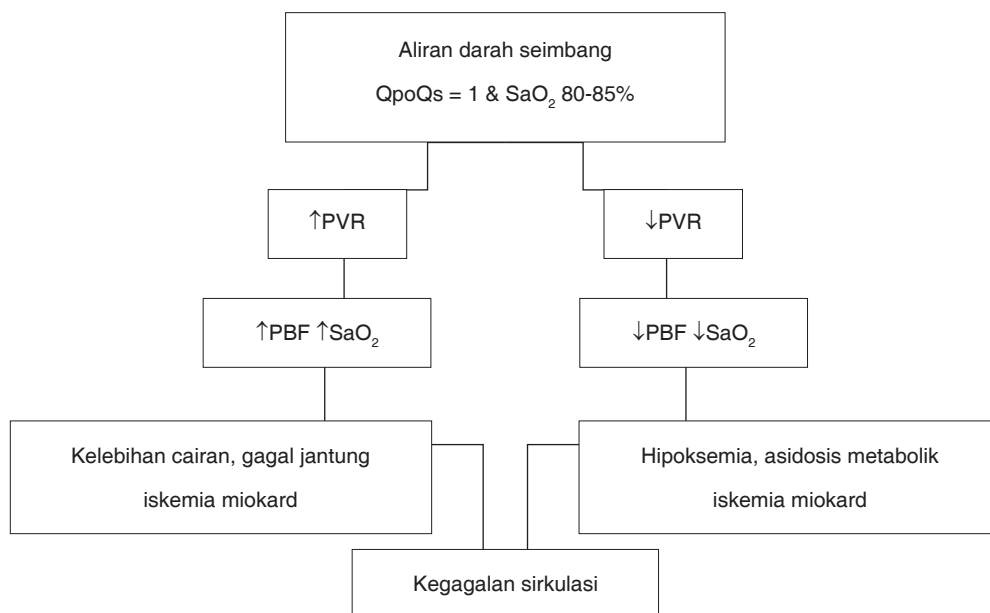
Patensi dari *shunt* dapat dicari dari pemeriksaan fisik, pertama kita lepas kanul nafas dengan kanul ventilator, kemudian dilakukan auskultasi pada ujung kanul endotrakeal. Kita akan mendengarkan murmur pada ujung kanul karena murmur ini ditransmisikan melalui kanul endotrakeal oleh karena dekatnya letak *shunt* dengan bronkus. Heparin dosis rendah (8-10 U/kg BB/jam) diperlukan untuk menjaga agar *shunt* tetap patent dengan target APTT satu setengah kali dari nilai normalnya, setelah diyakinkan tidak ada perdarahan. Aspirin diberikan dengan dosis 3-5 mg/kgBB sekali sehari setelah pasien mulai makan dan dapat dihentikan saat operasi tahap selanjutnya dilakukan.<sup>10</sup>

Pada pasien dengan peningkatan aliran darah ke pulmonal, terapi pembedahan ditujukan untuk mengurangi aliran darah ini dengan cara mengikat arteri pulmonal (*PA banding*), sehingga akan mengurangi aliran darah ke pulmonal dan mencegah *lung overflow*. Prosedur ini dilakukan dengan sternotomi dan operator memasang benang (pengikat) atau sejenisnya pada arteri pulmonal sehingga dicapai tekanan arteri pulmonal 1/3 sampai 1/2 tekanan sistemik.<sup>12</sup> Sebelum dilakukan pengikatan, yakinkan PVR normal dengan

cara memeriksa analisa gas darah (tidak asidosis, tidak hipoksemia, saturasi cukup sehingga  $Q_p:Q_s = 1$ , kadar hemoglobin normal dan lain-lain). Pasien ini dapat memerlukan topangan inotropik untuk mengatasi gagal jantung kongestif.<sup>2</sup>

Oksigen merupakan vasodilator pulmonal yang selektif. Oksigen akan meningkatkan aliran darah pulmonal dan menurunkan aliran darah dan tekanan darah sistemik. Oleh karena itu, pemberian oksigen harus dititrasi (antara 21-100%) untuk mempertahankan saturasi perifer 80-90% kecuali pada saat-saat kritis dimana oksigen sangat diperlukan, seperti saat intubasi dan retraksi paru.  $FiO_2$  dapat dinaikkan sampai 50% saat dilakukan pengikatan (*banding*) arteri pulmonal. Hal ini ditujukan untuk meminimalisasi kontribusi dari hipoksia yang menyebabkan vasokonstriksi pulmonal.<sup>2</sup>

Bayi yang memerlukan pengikatan arteri pulmonal untuk menghilangkan bendungan yang menyebabkan terjadinya gagal jantung, memiliki toleransi yang minimal terhadap kondisi yang dapat mendepresi otot jantung dan sering memerlukan dukungan inotropik sebelum operasi atau selama induksi anestesi. Campuran  $O_2$ /udara bebas (*room air*) dan titrasi fentanyl sampai dengan dosis 50  $\mu\text{g}/\text{kgBB}$  dapat merupakan anestesi yang memuaskan tanpa disertai adanya depresi jantung pada kasus ini.<sup>2</sup> Pemakaian



**Gambar 3.** Sirkulasi paralel dan stabilitas hemodinamik

Sumber: Laussen PC<sup>12</sup>



fentanyl dengan dosis 1-2 µg/kgBB, vecuronium dosis 0,8-1,2 mg/kgBB dan midazolam 0,1-0,3 mg/kgBB rutin digunakan di institusi kami.<sup>2</sup>

Sedangkan bayi lainnya yang mengalami gagal jantung kongestif derajat ringan dapat mentoleransi anestesi inhalasi dengan halothane. Tekanan darah intraarterial berguna untuk membandingkan tekanan darah sistemik dengan tekanan darah di arteri pulmonal distal saat ikatan diketatkan. Tekanan vena sentral (TVS) atau *central venous pressure* (CVP) akan menurun sedikit saat aliran darah pulmonal berkurang. CVP yang meningkat menandakan bahwa terdapat hambatan aliran darah keluar dari bilik jantung sehingga ikatan harus dikendorkan. Ikatan yang terlalu kuat akan menurunkan saturasi oksigen sistemik dan dapat diperburuk dengan adanya bradikardia.<sup>2</sup>

Kedua prosedur ini, baik *BT shunt* maupun *PA banding* dilakukan tanpa mesin jantung paru atau *Cardiopulmonary Bypass Machine* (CPB). Pengukuran tekanan darah invasif diperlukan untuk monitor hemodinamik dan pengambilan sampel guna pemeriksaan laboratorium.<sup>2</sup>

## Tatalaksana Anestesi pada Pembedahan Tahap Kedua

Sejak tahun 1950, telah dilakukan *Glenn shunt*, dimana vena cava superior dihubungkan dengan cabang arteri pulmonalis kanan (*right pulmonary artery* = RPA), dan kemudian RPA ini dipisahkan dari arteri pulmonal utama (*main pulmonary artery* = MPA). Prosedur *Bidirectional Glenn Shunt* (BDG) ini dibuat untuk mengalirkan darah dari vena cava superior ke kedua cabang arteri pulmonal menyebabkan kedua lapangan paru tersebut teraliri darah. BDG *shunt* merupakan tahap kedua dan persiapan sebelum dilakukan prosedur Fontan yang merupakan tahap akhir dari manajemen pasien SV. Pembedahan tahap kedua ini biasanya dilakukan saat pasien berumur 6 bulan dimana PVR telah menurun secara signifikan setelah lahir, namun dapat juga dilakukan saat pasien berumur 2 bulan.<sup>13,14</sup>

Manajemen anestesi pada tahap kedua ini ditujukan untuk menyeimbangkan aliran darah pulmonal dan aliran darah sistemik. Anestesi yang dangkal dan stimulus nyeri dapat menyebabkan peningkatan PVR dan desaturasi secara akut akibat tidak adekuatnya aliran darah pulmonal. Pemberian *anxiolitik* maupun *opioid* berguna untuk mencegah kenaikan PVR. Pada pasien yang telah dilakukan *BT shunt* sebelumnya,

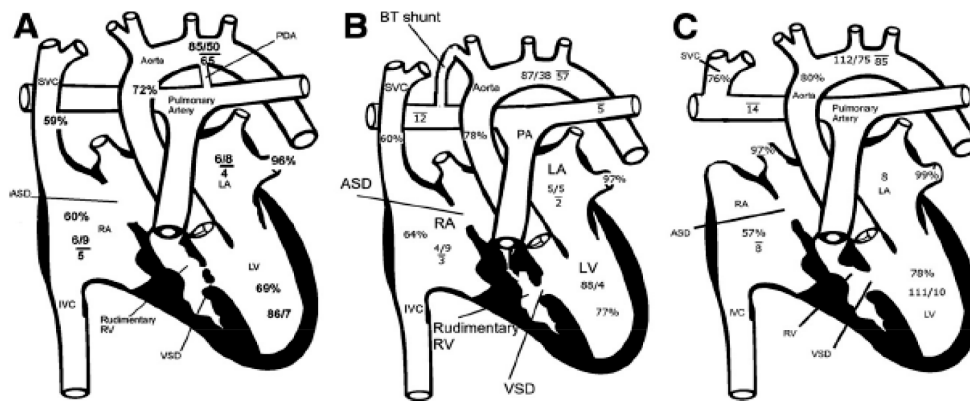
meningkatnya tekanan darah sistemik (SVR) oleh vasopressor akan memperbaiki aliran darah melalui *shunt* dan mengurangi desaturasi. Aliran darah sistemik akan tercuri akibat penurunan PVR pada pasien dengan *BT shunt* yang besar dan lancar, untuk itu diperlukan monitor dengan memasang arteri invasif. Prosedur ini dapat dilakukan tanpa menggunakan mesin CPB.<sup>2</sup>

Pasien yang datang untuk dilakukan BDG biasanya sudah memiliki ingatan dan pengalaman selama berada di rumah sakit sebelumnya, sehingga mereka akan merasa lebih cemas bila berpisah dari orang tua atau orang terdekatnya. Oleh karena itu, premedikasi dapat diberikan sebelum operasi apabila tidak ada kontraindikasi. Premedikasi dapat diberikan secara oral maupun intravena bila telah memiliki infus.<sup>15</sup>

Induksi dapat dilakukan dengan obat intravena maupun inhalasi. Bayi-bayi ini biasanya mentoleransi obat-obat anestesi dengan baik dan tanpa penurunan hemodinamik, kecuali bila pada pemeriksaan preoperatif ditemukan adanya disfungsi miokard atau kondisi hemodinamik seperti obstruksi arkus aorta, insufisiensi katup atrio ventrikular. Biasanya digunakan kombinasi obat inhalasi, opioid, dan pelumpuh otot. Dosis opioid yang diberikan tidak terlalu besar sehingga pasien dapat langsung dibangunkan dan cepat diekstubasi setelah beberapa jam tiba di CICU.<sup>15</sup>

Walaupun saat induksi dilakukan, pasien ini memiliki anatomi dan fisiologi yang sama dengan saat setelah pembedahan tahap pertama, namun tetap terjadi perubahan yang membuat pasien ini lebih tahan terhadap stres pembedahan. Kematangan dan mekanisme kompensasi pada perkembangan miokard menyebabkan jantung lebih mudah mengatasi berlebihan volume pada sirkulasi paralel. *Shunt* yang telah dibuat menjadi relatif lebih kecil menurut ukurannya seiring dengan bertambahnya umur dan pertumbuhan pasien. Hal ini melindungi pasien dari kelebihan volume cairan.<sup>15</sup>

Semua monitor non invasif yang standar, seperti ECG dan *pulse oxymeter*, dipasang sebelum induksi dilakukan. Kateter intra arterial untuk memonitor tekanan darah secara berkesinambungan dipasang setelah pasien diinduksi dan diintubasi. Kanulasi vena sentral melalui vena jugularis interna atau vena subklavia dihindari karena adanya resiko trombosis pada vena-vena tersebut, sehingga pemasangan kateter vena sentral lebih disukai di vena femoralis. Resiko trombosis ini diakibatkan aliran darah yang lebih lambat dan pasif.<sup>15</sup>



Gambar 4. Prosedur BT shunt dan Bidirectional Glenn Shunt

Sumber: Leyvi G<sup>2</sup>

Prosedur BDG menghasilkan hemodinamik yang lebih baik dibandingkan dengan prosedur *shunt* yang dilakukan pada tahap sebelumnya. *Shunt* harus ditutup saat prosedur BDG dilakukan. Penutupan *shunt* membuat sirkulasi tidak lagi menjadi paralel melainkan serial, sehingga mengurangi beban ventrikel untuk mengalirkan darah yang awalnya ke pulmonal dan sistemik, menjadi hanya ke sistemik saja. Arteri pulmonalis utama (*Mean Pulmonary Artery*=MPA) dapat diikat sehingga aliran darah pulmonal saat ini berasal dari vena cava superior, atau MPA tetap dibiarkan saja sehingga aliran darah pulmonal berasal dari vena cava superior dan arteri pulmonal utama.<sup>2</sup>

Besarnya volume aliran darah dari tubuh bagian atas adalah sama dengan volume tubuh bagian bawah saat bayi berumur 6 bulan, sehingga percampuran darah yang teroksigenasi dan darah yang tidak teroksigenasi adalah 1:1 atau seimbang, atau bahkan dapat menjadi lebih besar dikarenakan banyak yang ke vena cava superior. Pada saat ini oksigenasi diharapkan menjadi sedikit lebih baik daripada saat dilakukan *shunt*. Jantung hanya memompa separuh volume darah untuk mendapatkan saturasi yang lebih baik setelah prosedur BDG.<sup>2</sup>

Aliran dari vena cava inferior semakin bertambah seiring dengan pertumbuhan pasien. Kolateral-kolateral vena dari vena cava superior ke vena cava inferior akan muncul, sehingga mengurangi aliran darah ke BDG. 20-25% pasien dengan BDG akhirnya memiliki *arterio venous malformation* yang dapat diketahui dengan pemeriksaan angiografi, hal ini menyebabkan pasien mengalami hipoksemia. Faktor

yang menyebabkan timbulnya AVM adalah kurangnya aliran darah hepatic dan aliran darah pulmonal dari vena cava inferior.<sup>2</sup>

Kebanyakan pasien memperlihatkan hemodinamik yang stabil setelah dilakukan BDG sehingga hanya sebagian kecil saja yang memerlukan topangan inotropik. Pasien dengan disfungsi diastolik atau regurgitasi katup mungkin memerlukan inodilator seperti milrinone, dengan dosis awal (*loading dose* 25-50 µg/kgBB dalam 10-15 menit) boleh diberikan pada saat masih dalam fase *rewarming* (CPB), diikuti dengan dosis rumatan mulai dari 0,375-0,75 µg/kgBB/menit.<sup>15</sup>

Strategi untuk menurunkan PVR berubah dari saat sebelum dilakukan BDG, karena saat ini aliran darah pulmonal bergantung dari aliran darah balik yang bersifat pasif (tidak memerlukan pompa untuk mengalirkan darah ke sirkulasi pulmonal) dan melewati dua tahanan dengan fisiologi yang berbeda, yaitu melewati otak dan paru. PVR harus serendah mungkin agar dapat menerima aliran darah dari vena cava superior untuk kemudian dialirkan kembali ke jantung kiri.<sup>15</sup>

Faktor-faktor yang dapat menurunkan PVR dihilangkan, yakinkan jalan nafas terbuka lebar, penghisapan sekret jalan nafas dan pengembangan paru secara optimal dilakukan pada akhir CPB. PVR berada di titik paling rendah saat volume paru sama dengan *Functional Residual Capacity* (FRC), atelektasis maupun pengembangan alveolar yang berlebihan akan meningkatkan PVR. Volume tidal yang optimal adalah yang menghasilkan PaCO<sub>2</sub> normal dengan frekuensi nafas tidak lebih dari 20 kali per menit. Studi dengan Doppler menunjukkan bahwa aliran darah



pulmonal setelah dilakukan anastomosis SVC-PA terjadi terutama saat fase ekspirasi pada pasien dengan ventilasi mekanik bertekanan positif, sehingga waktu inspirasi pada pasien ini harus lebih pendek daripada waktu ekspirasi (I:E ratio yang panjang). Pasien dalam tahap ini sebaiknya segera diekstubasi agar aliran darah ke pulmonal menjadi lebih besar. Karena pada saat ini pasien menggunakan tekanan negatif untuk bernafas mengakibatkan volume darah ke pulmonal bertambah banyak. PEEP yang optimal digunakan untuk menjaga FRC agar tetap normal.<sup>15</sup>

Gambar 4 menjelaskan prosedur BT *shunt* dan BDG pada kasus *Tricuspid Atresia*. Dimana gambar A adalah *Tricuspid Atresia* dengan defek sekat atrium (ASD), ventrikel kanan rudimenter dan defek pada sekat ventrikel (VSD) berukuran kecil, serta stenosis pulmonal dan aliran darah pulmonal diperoleh dari PDA. Gambar B adalah kasus A yang telah dipasang BT *shunt* dengan arteri subklavia kanan disambung ke arteri pulmonalis kanan. Gambar C menerangkan kasus A dengan BDG, dimana vena cava superior disambung ke arteri pulmonalis kanan. Persentase (%) menunjukkan besarnya saturasi di masing-masing ruang jantung.<sup>2</sup>

### Tatalaksana Anestesi pada Pembedahan Tahap Ketiga

Prosedur Fontan adalah prosedur akhir pada pasien SV dan umumnya dilakukan pada saat pasien berusia 2-4 tahun.<sup>9</sup> Tujuan dari prosedur ini adalah untuk menyiapkan jantung dengan SV agar dapat mengalirkan darah ke sirkulasi sistemik dan mengarahkan semua aliran darah balik ke sirkulasi pulmonal tanpa melewati jantung.<sup>9</sup>

Anastomosis (penyambungan) antara atrium kanan dan arteri pulmonalis dimulai pada tahun 1971.<sup>16,17</sup> Vena cava superior dihubungkan dengan cabang arteri pulmonalis pada sisi yang sama/ipsilateral, sedangkan anastomosis berikutnya adalah antara vena cava inferior dan arteri pulmonalis. Anastomosis antara vena cava inferior dan arteri pulmonalis dapat dilakukan secara intra kardiak (intra atrial lateral tunnel) maupun ekstra kardiak.<sup>16-17</sup>

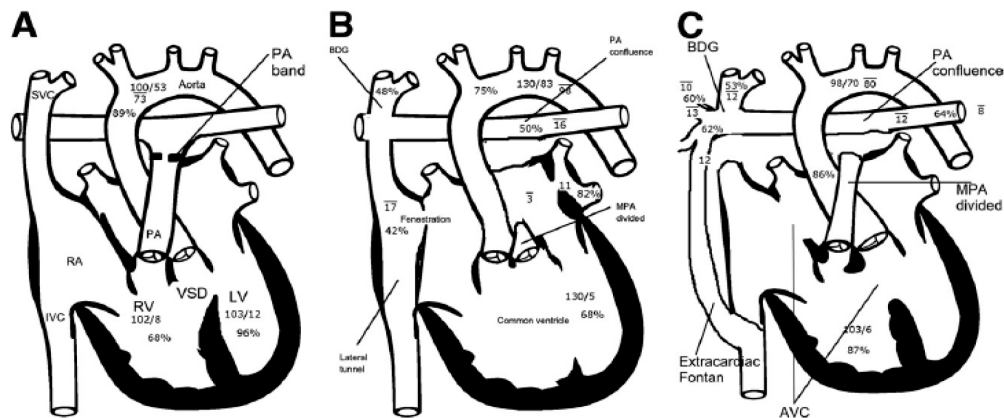
Konduit ekstra kardiak mengalirkan darah ke sirkulasi pulmonal dengan lebih baik sehubungan dengan morfologinya. Prosedur Fontan-ekstra kardiak ini memiliki beberapa keuntungan bila dibandingkan dengan Fontan lateral tunnel (intra kardiak), yaitu mempertahankan tekanan atrium

yang normal, menghindari manipulasi terhadap atrium dan eliminasi jahitan yang luas pada atrium. Sehingga prosedur ini menurunkan kejadian aritmia atrial dalam jangka pendek maupun panjang, walaupun hal ini belum sepenuhnya terbukti. Kerugian prosedur ini adalah ketidaksesuaian antara pertumbuhan dan perkembangan pasien dengan material sintetis yang digunakan dan resiko terjadinya thrombosis.<sup>18-20</sup>

*Fenestration* adalah lubang yang dibuat antara conduit Fontan dan atrium, untuk mengurangi tekanan vena cava inferior (yang saat ini dihubungkan langsung ke arteri pulmonal, normalnya vena cava inferior tersambung ke atrium kanan) apabila PVR meningkat dan untuk menambah *preload* sistemik dan curah jantung. Peningkatan tahanan paru (PVR) segera setelah periode CPB dapat mengurangi *preload* pada SV, dimana hal ini mengakibatkan hipoperfusi sistemik. Pada saat PVR meningkat, maka darah yang akan menuju ke pulmonal akan terhambat, akibatnya sebagian darah akan mengalir ke atrium kanan melalui fenestration dan jantung masih mempunyai volume darah untuk dipompakan. Walaupun dapat terjadi desaturasi akibat pencampuran darah yang belum teroksigenasi dengan darah yang telah teroksigenasi di atrium, *fenestration* mengurangi insiden kegagalan Fontan dengan menyediakan volume yang adekuat untuk dapat menghasilkan curah jantung.<sup>21</sup>

Gambar 5 menggambarkan (A) pengikatan arteri pulmonal (*PA banding*) pada *Double Outlet Right Ventricle* (DORV), yang merupakan salah satu varian dari jantung SV, ventrikel kiri mengalami rudimenter. RA = atrium kanan, LA = atrium kiri, RV = ventrikel kanan. Gambar (B) adalah *common ventricle*, paska prosedur *Fontan* intra kardiak dengan lateral tunnel. SVC dihubungkan dengan arteri pulmonal kanan membentuk BDG. IVC dihubungkan dengan arteri pulmonal melalui saluran internal di dalam atrium kanan. (C) *Complete Atrioventricular Canal* (AVC), paska prosedur Fontan ekstra kardiak. SVC dihubungkan dengan arteri pulmonal kanan sebagai BDG dan IVC dihubungkan dengan arteri pulmonal melalui graft di luar atrium kanan. MPA = arteri pulmonal utama/*Mean Pulmonary Artery*, SVC = vena cava superior, IVC = vena cava inferior, persentase (%) menunjukkan besarnya saturasi.<sup>2</sup>

Tata laksana anestesi pada tahap ini merupakan suatu tantangan bagi para dokter anestesi.<sup>2,9</sup> Fungsi ventrikel dapat tetap dipertahankan setelah

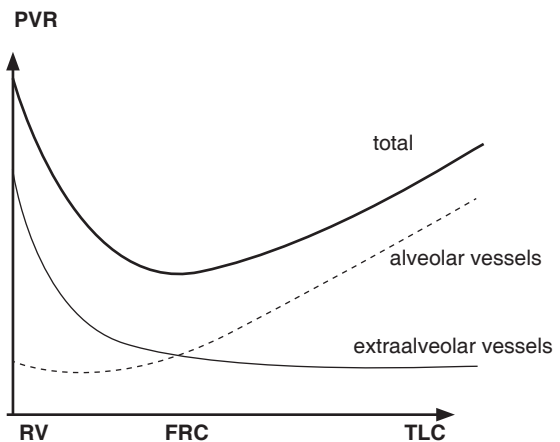


**Gambar 5.** Prosedur *Fontan*  
 Sumber: Leyvi G<sup>2</sup>

pembedahan tahap pertama dan kedua. Namun oleh karena beban pada paru yang semakin bertambah (setelah pembedahan tahap pertama dan kedua), maka dapat terjadi hipertensi pulmonal dan gagal jantung.<sup>2,9</sup>

Induksi anestesi dapat dilakukan dengan cara inhalasi menggunakan masker atau dengan induksi intravena. Ketamin tidak menyebabkan naiknya tahanan arteri pulmonal pada pasien pediatrik. Monitor arteri invasif sangat penting dan dapat diperoleh setelah induksi. Akses intravena yang lancar dibutuhkan saat resusitasi cairan, oleh karena pasien yang akan menjalani prosedur Fontan ini biasanya sudah pernah mengalami sternotomi akibat pembedahan tahap sebelumnya, sehingga resiko perdarahannya akan bertambah besar. Kateter vena sentral juga diperlukan, dapat diperoleh dari vena femoralis maupun vena jugularis interna. Operator akan membuat akses pada vena-arteri femoralis untuk persiapan kanulasi. Kanulasi femoral dilakukan bila sewaktu-waktu terjadi perdarahan yang hebat.<sup>2,9</sup>

Opioid dosis tinggi intraoperatif sering digunakan pada jaman dahulu, saat ini para dokter ahli anestesi menggunakan opioid dengan dosis rendah yang dikombinasikan dengan anestesi inhalasi dan anestesi regional untuk analgesia setelah operasi dan bila memungkinkan dilakukan ekstubasi dini. Hipoksemia yang terjadi dapat diatasi dengan pemberian cairan yang adekuat untuk meningkatkan aliran darah pulmonal. Prosedur Fontan dapat dikerjakan dengan atau tanpa mesin CPB.<sup>2,9</sup>



**Gambar 6.** Hubungan antara volume paru dan tahanan pembuluh darah pulmonal (PVR)  
 Sumber: Shekerdemia L<sup>22</sup>

Tata laksana anestesi dirancang untuk mengurangi tahanan arteri pulmonalis (PVR) agar darah dapat mengalir dengan adekuat ke sirkulasi pulmonal. PVR ini dapat dikurangi dengan cara memberikan oksigen dengan konsentrasi 100% dan tekanan inspirasi yang rendah. *Nitric oxide* atau *prostacyclin* mungkin diperlukan untuk menurunkan PVR dan memperbaiki aliran darah pulmonal.<sup>2,9</sup>

Irama ECG harus tetap normal (*sinus rhythm*) untuk mempertahankan preload ventrikel dan curah jantung. Monitor CVP dan tekanan atrial pada periode awal setelah CPB sangat berguna karena *gradient tekanan transpulmoner* (*Central Venous Pressure/CVP*

– *Left Atrial Pressure/LAP*) menggambarkan tahanan/resistensi pulmonal. Tekanan *transpulmoner* yang ideal adalah 7-8 mmHg. Monitor CVP ini akan berubah menjadi monitor PA (*pulmonary artery*) setelah prosedur Fontan, karena semua vena disambungkan langsung ke arteri pulmonal. Tekanan atrial yang tinggi menunjukkan adanya disfungsi jantung atau adanya masalah pada katup.<sup>2,9</sup>

Disfungsi jantung dapat diatasi dengan topangan inotropik dan pengurangan *afterload* sistemik. Regurgitasi katup atrioventrikuler mungkin memerlukan koreksi pembedahan. Tekanan atrial normal yang diiringi oleh meningkatnya gradient tekanan transpulmoner menggambarkan adanya kenaikan dari PVR (*gradient tekanan transpulmonar = CVP - LAP*). Meningkatnya nilai CVP sampai dengan lebih dari 20 mmHg berkaitan dengan tingginya mortalitas dan morbiditas, oleh karena merefleksikan adanya kenaikan dari PVR dan/atau disfungsi jantung.<sup>2,9</sup>

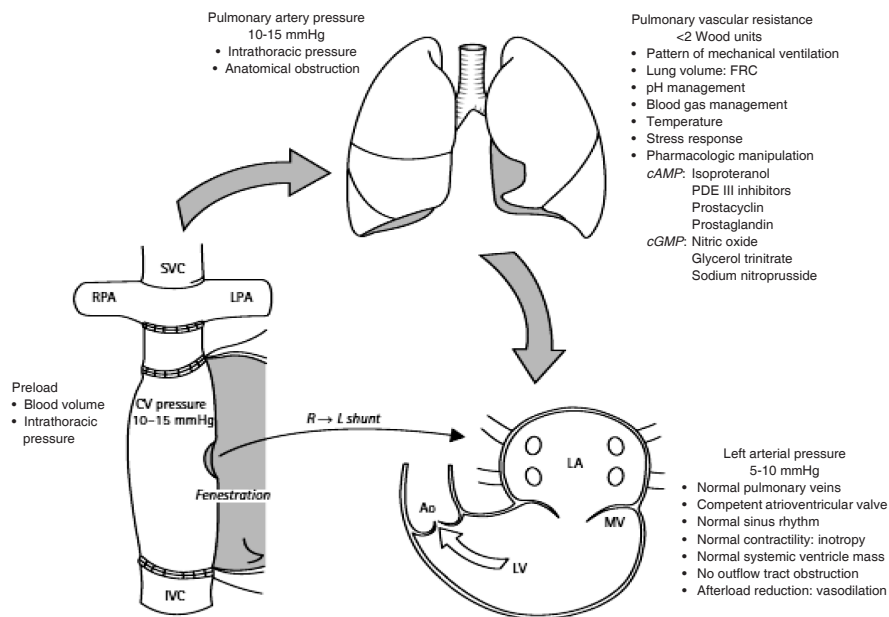
Ventilasi tekanan positif menurunkan aliran darah balik jantung dan meningkatkan PVR. Aliran darah pulmonal pada pasien Fontan bersifat pasif dan terjadi terutama pada fase ekspirasi dari ventilasi tekanan positif. Aliran darah pulmonal yang optimal diperoleh dengan singkatnya waktu inspirasi, lamanya fase ekspirasi, tidal volume yang optimal dan rendahnya

frekuensi pernafasan, serta meminimalkan tekanan plateau, *positive end expiratory pressure* (PEEP), dan laju kenaikan tekanan inspirasi. PEEP berguna untuk mengembangkan alveoli yang telah kolaps, sehingga FRC dan PaO<sub>2</sub> dapat dipertahankan pada pasien dengan Fontan. Pemberian PEEP harus dipertimbangkan pada pasien Fontan, oleh karena bila PEEP terlalu tinggi, maka aliran darah pulmonal akan berkurang demikian pula dengan curah jantung yang dihasilkan, sedangkan bila PEEP yang diberikan terlalu rendah, maka alveoli dapat menjadi kolaps dan atelektasis, dimana hal ini juga menyebabkan aliran darah pulmonal menurun akibat tingginya resistensi pulmonal, seperti pada gambar di bawah ini.<sup>22</sup>

Ekstubasi dini dan ventilasi spontan sangat berguna pada pasien Fontan oleh karena tekanan intrathorakal yang negatif ini akan menyebabkan aliran darah balik meningkat, demikian pula dengan aliran darah pulmonal.<sup>2,9</sup>

### Fisiologi Setelah Prosedur Fontan

Setelah prosedur Fontan dilakukan, ada beberapa hal yang harus dipenuhi agar apa yang telah dilakukan dapat berfungsi dengan baik. Hal-hal penting tersebut antara lain : PVR yang rendah, katup atrio-ventrikuler dan



Gambar 7. Fisiologi setelah prosedur Fontan

Sumber: Laussen PC<sup>23</sup>

aorta yang berfungsi baik, fungsi ventrikel yang baik, dan cukupnya volume intra vaskular sehingga perfusi arteri pulmonal dapat terjamin dengan baik. CVP (atau saat ini adalah PA) menjadi penentu bagi aliran darah pulmonal. Aliran darah sistemik sangat bergantung pada *preload* SV sebagaimana fungsi sistolik dan diastolik. Ventrikel yang saat ini hanya satu (SV) harus mampu melawan tahanan arteri sistemik, vena sistemik dan pulmonal. Hal ini dapat menyebabkan disfungsi sistolik dan diastolik dengan berjalannya waktu.<sup>23</sup>

### Tanda dan Gejala Kegagalan Fontan

Sebuah studi retrospektif selama 25 tahun terhadap pasien-pasien ini menunjukkan 11% pasien Fontan yang hidup memiliki morbiditas yang signifikan, yaitu aritmia atrial, *protein losing enteropathy* (PLE), disfungsi hepar, gagal jantung kongestif, disfungsi ventrikuler yang progresif ataupun stroke. Kelelahan dan intoleransi terhadap pekerjaan berat hampir dialami oleh semua pasien Fontan yang akhirnya memerlukan tindakan lebih lanjut. PLE jarang dijumpai (3-15%), namun merupakan komplikasi dengan angka mortalitas 30% pada tahun ke 2 dan 50% pada tahun ke 5. Hilangnya protein melalui usus dapat menyebabkan menurunnya protein yang digunakan untuk antikoagulan sehingga terjadi hiperkoagulabilitas. Hilangnya immunoglobulin dapat menyebabkan defisiensi imun dan infeksi sistemik. Gagal nafas dapat mengalami eksaserbasi akibat ascites dan efusi pleura. Sianosis dapat terjadi karena malformasi arterio-venous atau *shunting* melalui *atrial fenestration*.<sup>2</sup>

### Diagnosa Kegagalan Fontan

Kateterisasi dan echocardiografi diperlukan ketika tampak tanda-tanda gagal jantung pada pasien Fontan, untuk mengetahui masalah anatomi dan fungsi jantung. Perkiraan *ejection fraction* pada pasien dengan morfologi ventrikel kanan dominan sering bersifat subyektif. *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) lebih menggambarkan kondisi sesungguhnya bila dibandingkan dengan kateterisasi dan echocardiografi. *Ventricular End Diastolic Pressure* adalah index yang obyektif dari fungsi ventrikel, dimana bila meningkat >12 mmHg menandakan adanya disfungsi yang signifikan. Pada pasien *Fontan* dengan ventrikel yang *underloaded* secara kronis, tekanan akhir diastolik mungkin lebih rendah daripada pada pasien biventricular yang mengalami disfungsi ventrikel yang signifikan.<sup>2</sup>

Sayangnya penilaian kuantitatif terhadap PVR yang digambarkan oleh besarnya aliran darah tampak lebih rendah dari yang diperkirakan selama kateterisasi akibat hilangnya energi hidrodinamik saat darah dari vena cava memasuki arteri pulmonal.<sup>2</sup>

Diagnose PLE dapat diperoleh dari rendahnya kadar albumin darah, hipoproteinemia, dan bersihan  $\alpha$ 1-antitrypsin feses. Selain itu juga terjadi gangguan koagulasi yang diketahui dari pemeriksaan klinis dan pemeriksaan laboratorium.<sup>2</sup>

### Tatalaksana Intraoperatif *Single Ventricle* pada Pembedahan Non Kardiak

Tata laksana anestesi tergantung pada status fisiologi pasien dan besarnya serta kesulitan prosedur pembedahan yang akan dilakukan. Rencana perioperatif pada pasien SV sama dengan rencana perioperatif pada pasien tanpa kelainan jantung yang akan dilakukan prosedur yang sama. Selanjutnya modifikasi rencana disesuaikan dengan fisiologi kardiovaskular dan hal-hal khusus lainnya.<sup>2,9</sup>

Monitor khusus mungkin tidak diperlukan pada prosedur yang ringan dan hemodinamik stabil, namun pada pasien neonatus dengan SV dan perforasi usus misalnya, diperlukan monitor invasif untuk pemantauan hemodinamik, perubahan ventilasi dan metabolik, serta terhadap semua terapi yang akan diberikan untuk memanipulasi fungsi jantung dan pembuluh darah.<sup>2,9</sup>

Induksi dan pemeliharaan anestesi disesuaikan dengan ekspektasi perioperatif, efek obat anestesi terhadap hemodinamik, dan status kardiovaskular pada saat pembedahan dilakukan (apakah saat itu pasien telah mendapat *BT shunt*, BDG atau setelah prosedur Fontan dilakukan). Untuk prosedur yang ringan dan superfisial pada pasien SV dengan kompensasi yang masih baik, diperlukan obat anestesi yang bersifat *short acting* sehingga pasien cepat pulih dari pembiusan. Seperti telah dijelaskan sebelumnya, modifikasi rencana diperlukan pada pasien dengan intervensi yang ekstensif atau hemodinamik yang tidak stabil.<sup>2,9</sup>

Tata laksana pascaoperasi disesuaikan dengan kondisi pasien juga. Bila hanya dilakukan prosedur ringan dan hemodinamik stabil, maka pasien SV ini dapat langsung dipulangkan. Namun bila terjadi hal-hal yang tidak diinginkan, seperti mual/vomiting, nyeri dan tidak dapat intake cairan dan obat-obatan secara oral, maka pasien harus dirawat di rumah sakit dengan fasilitas monitoring yang memadai.<sup>2,9</sup>



## Kesimpulan

Jumlah pasien SV yang akan menjalani pembedahan semakin bertambah banyak seiring dengan kemajuan di bidang kedokteran dan teknologi saat ini. Meskipun kasusnya relatif jarang, seorang dokter anestesi diharapkan mampu melakukan anestesi pada pasien SV yang menjalani prosedur pembedahan non kardiak, yang mana untuk itu seorang ahli anestesi harus menguasai benar patofisiologi kelainan pada SV dan dampak perubahan fisiologi normal dan hemodinamik yang dihasilkannya, yang berkaitan dengan obat-obat anestesi yang dipergunakan selama pembiusan.

Setiap tahap terapi paliatif yang telah dilaksanakan (sesudah shunt, BDG maupun Fontan) mempunyai ciri khas hemodinamik tersendiri. Seperti diketahui bahwa pasien dengan SV memiliki fisiologi yang berbeda dengan jantung normal, dimana aliran darah ke pulmonal sangat dipengaruhi oleh tahanan paru dan bukan berasal dari jantung, sedangkan aliran darah sistemik berasal dari jantung. Tata laksana anestesi untuk pembedahan ditujukan terutama untuk menurunkan PVR dan mempertahankan preload SV.

Keberhasilan suatu tindakan pembiusan dan pembedahan akan sangat bergantung pada kesiapan berbagai pihak, antisipasi dan koreksi terhadap semua perubahan fisiologis dan hemodinamik yang terjadi.

## Daftar Pustaka

1. May LE, Litwin SB, Tweddell JS, Jaquiss RDB. Single ventricle and tricuspid atresia. In: *Pediatric Heart Surgery*. Milwaukee:Maxishare;2001,63-6.
2. Leyvi G, Wasnick JD. Single-Ventricle Patient: Pathophysiology and Anesthetic Management. Article in press:1-10.
3. Wernovsky G, Bove EL. Single ventricle lesions. In: *Pediatric Cardiac Intensive Care*. Chang C, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel DL, ed. Baltimore:Williams & Wilkins;1998,271-87.
4. Dinardo JA. Single ventricle physiology. Anesthesia for congenital heart disease. In: *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Jonas A, ed. New York:Oxford University Press, Inc;2004,47-50.
5. Nicolson SC, Steven JM. Anesthesia for the patient with a single ventricle. In: *Anesthesia for congenital heart disease*. Dean B Andropoulos, ed. Massachusetts:Blackwell Publishing, Inc;2005,357-8.
6. Hoffman GM, Stuth EAE. Hypoplastic left heart syndrome. In: *Pediatric Cardiac Anesthesia*. Lake CL, Booker PD, ed. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia:Lippincott Williams & Wilkins;2005,445-66.
7. Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Single-ventricle tricuspid atresia. In: *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. Castaneda AR, ed. Philadelphia:Saunders Company;2004,357-85.
8. Schwartz AJ, Campbell FW III. Pathophysiological approach to congenital heart disease. In: *Pediatric Cardiac Anesthesia*. Lake CL, ed. 3<sup>rd</sup> Ed. Stamford:Appleton & Lange;1998,7-20.
9. Nicolson SC, Steven JM. Anesthesia for the patient with a single ventricle. In: *Anesthesia for Congenital Heart Disease*. Andropoulos DB, Stayer SA, Russel IA, ed. Malden: Blackwell Future;2004,356-72.
10. Schmitz ML, Ullah S. Management for surgical palliation. Anesthesia for right sided obstructive lesions. In: *Anesthesia for Congenital Heart Disease*. Andropoulos DB, Stayer SA, Russel IA, ed. Malden:Blackwell Future;2004,336-7.
11. Rivenes SM, Lewin MB, Stayer SA. Cardiovascular effects of sevoflurane, isoflurane, halothane, and fentanyl-midazolam in children with congenital heart disease. An echocardiographic study of myocardial contractility and hemodynamics. *Anesthesiology*;2001:223-9.
12. Peter C. Laussen, Pediatric cardiac intensive care. In: *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Jonas A, ed. New York:Oxford University Press, Inc;2004,100-1.
13. Reddy VM, McElhinney DB, Moore P. Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1365-70.
14. Cleuziou J, Schreiber C, Cornelsen JK. Bidirectional cavopulmonary connection without additional pulmonary blood flow in patients below the age of 6 months. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:556-61.
15. Nicolson SC, Steven JM. Superior cavopulmonary anastomosis. Anesthesia for the patient with a single ventricle. In: *Anesthesia for Congenital Heart Disease*. Andropoulos DB, Stayer SA, Russel IA, ed. Malden:Blackwell Future;2004,364-7.
16. Fontan F, Mounicot FB, Baudet E. "Correction" of tricuspid atresia. 2 cases "corrected" using a new surgical technique. *Ann Chir Thorac Cardiovasc* 1971:1059-63.
17. Kreutzer G, Galindez E, Bono H. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;66:613-21.
18. Azakie A, McCrindle BW, Van Arsdell G. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: Impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:1219-28.
19. Cohen MI, Bridges ND, Gaynor JW. Modifications to the cavopulmonary anastomosis do not eliminate early sinus node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:891-900.



20. Fiore AC, Turrentine M, Rodefeld M. Fontan operation: A comparison of lateral tunnel with extracardiac conduit. *Ann Thorac Surg* 2007;83:622-9.
21. Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K. Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:376-91.
22. Shekerdeman L, Bohn D. Cardiovascular effects of mechanical ventilation. *Arch Dis Child* 1999;80(5):475-80.
23. Laussen PC. Fontan procedure. Pediatric cardiac intensive care. In: *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Jonas A, ed. New York:Oxford University Press, Inc;2004,103-6.