

# UNIVENTRICULAR HEART: VARIATIONS AND SURGICAL APPROACH



dr. Erina Febriani Widiastari,  
dr. Nurima Ulya Dwita, Sp. BTKV

**U**niventricular Heart (UH)/ Single Ventricle (SV) merupakan penyakit jantung kongenital (PJK) dengan satu ventrikel fungsional, di mana satu ventrikel tidak berkembang menjadi ukuran normal (hipoplastik) atau dinding septum ventrikel tidak terbentuk. Salah satu ventrikel bisa mengalami hipoplastik karena dua mekanisme, yaitu ventrikel tidak memiliki “pintu masuk” atau “pintu keluar” yang baik, seperti pada kasus stenosis atau atresia katup. Malformasi SV pada embriogenesis umumnya terjadi di usia kehamilan 30-56 hari dengan faktor risiko seperti diabetes pregestasional, rubela maternal, dan obat seperti anti-kejang atau ibuprofen.<sup>1,7</sup>

UH terdiri dari berbagai varian malformasi jantung, seperti *Hypoplastic Left Heart Syndrome* (HLHS), *Hypoplastic Right Heart Syndrome* (HRHS) *ec Tricuspid Atresia* (TA), *Pulmonary Atresia* (PA) dengan *intact interventricular septum*, *Ebstein's Anomaly*, *Double Outlet Right Ventricle* (DORV), dan *Double Inlet Left Ventricle* (DILV). HLHS adalah PJK di mana struktur kiri jantung termasuk katup mitral, aorta, ventrikel kiri, aorta asenden, dan arkus aorta kurang berkembang sehingga neonatus bergantung pada patensi duktus arteriosus dan komunikasi interatrial untuk bertahan hingga dilakukannya operasi. Ventrikel kiri menjadi non-

fungsional, menyebabkan sedikit/tidak adanya darah yang dipompa sehingga darah dari atrium kiri keluar dari jantung kiri melewati komunikasi interatrial, seperti foramen ovale atau *Atrial Septal Defect* (ASD). Darah dari vena pulmonal pada atrium kiri akan bercampur dengan darah dari vena sistemik di atrium kanan, kemudian dipompa ke aliran sistemik dan sirkulasi pulmonal oleh ventrikel kanan.<sup>1,2,4</sup>

TA merupakan PJK tipe sianotik, di mana terjadi agenesis total katup trikuspid sehingga darah tidak dapat mengalir ke ventrikel kanan dan menjadi hipoplastik. Oleh karena itu, pasien TA bergantung pada patensi duktus arteriosus untuk mengalirkan darah ke paru. Kasus TA dapat terjadi bersamaan dengan *Ventricle Septal Defect* (VSD) sehingga darah dapat mengalir melewati VSD dan dipompa ke arteri pulmonal. PA juga menyebabkan hipoplastik ventrikel kanan karena katup pulmonal tidak terbentuk secara normal sehingga menyebabkan terganggunya aliran darah dari ventrikel kanan ke arteri pulmonal. Seperti pada TA, pasien PA bergantung pada patensi duktus arteriosus.<sup>3,5,7</sup>

Varian lain UH adalah *Ebstein's Anomaly*, di mana terdapat malformasi katup trikuspid dan miopati ventrikel kanan. Kasus serupa terjadi pada DORV, yaitu kelainan pada ventrikel kanan yang

memompa darah ke aorta dan arteri pulmonal sehingga menyebabkan ventrikel kiri kurang berkembang. Pada DILV, kedua atrium berhubungan dengan ventrikel kiri yang menyebabkan ventrikel kanan kurang berkembang. Dapat terjadi kesalahan posisi ventrikel pada DILV: ventrikel kiri dapat terletak di kanan ataupun sebaliknya, namun hal tersebut tidak mengganggu fungsi pompa ventrikel. Presentasi klinis tergantung dari malformasi yang terjadi, biasanya terdapat murmur, takipnea, sianosis, dan hipotensi. Diagnosis prenatal dapat ditegakkan dengan *ultrasound* dan *fetal echocardiography* masa kehamilan. Diagnosis postnatal ditegakkan dengan *echocardiography* (modalitas terbaik), elektrokardiografi (EKG), rontgen thorax polos, *computed tomography* (CT scan) dan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI).<sup>1,2,5,6,7</sup>

Tatalaksana UH berupa terapi medis yang dilanjutkan tindakan operasi. Terapi medis diberikan selagi menunggu tindakan operasi, seperti suplementasi oksigen, inhalasi nitrit oksida atau pemberian prostaglandin E1 (PGE1) untuk memperlambat pembukaan duktus arteriosus. Tindakan operasi merupakan prosedur paliatif karena tidak memperbaiki kelainan yang mendasari. Tujuan operasi adalah menyediakan ventrikel fungsional untuk memompa darah ke sirkulasi

sistemik dan menghubungkan vena sistemik ke arteri pulmonal. Prosedur bernama *Total Cavo-Pulmonary Connection* (TCPC) ini dilakukan dalam tiga tahap.<sup>1,2,5,6,7,8,9</sup>

### 1. Stage I—Management at the Time of Initial Presentation

Penilaian aliran darah paru/*Pulmonary Blood Flow* (PBF), obstruksi aliran darah sistemik/*Systemic Blood Flow* (SBF), dan defek kardiak lainnya dilakukan saat periode neonatal. *Stage I* bertujuan untuk membuat jalur pengaliran darah ke paru atau sistemik, biasanya dilakukan pada minggu pertama kehidupan. Prosedur yang umum dilakukan adalah *Norwood Procedure*, *Blalock-Taussig* (BT) *shunt*, dan *Pulmonary Artery Banding* (PAB). Pada pasien dengan PBF rendah, patensi duktus arteriosus tetap dijaga dengan pemberian infus PGE1 0.05–0.1 mcg/kg/min. Tindakan operasi untuk meningkatkan aliran darah pulmonal adalah BT *shunt*, meskipun sekarang lebih sering dilakukan *modified BT shunt* menggunakan graft yang menghubungkan arteri subklavia dan arteri pulmonal sisi yang sama. Terapi antikongestif diikuti tindakan PAB dapat dilakukan pada kasus dengan PBF tinggi. PAB bertujuan untuk menurunkan aliran darah paru dengan mengecilkan diameter *main pulmonary artery*. PAB diindikasikan saat usia 4-6 minggu dan disarankan sebelum usia 3 bulan. Jika kasus PJK dengan aliran darah paru adekuat, maka tidak perlu diterapi, namun diobservasi hingga dilakukan operasi *stage II*. HLHS merupakan kasus obstruksi aliran darah sistemik sehingga membutuhkan *Norwood Procedure* dengan *modified BT shunt* atau *Sano shunt*. *Norwood Procedure* bertujuan mengalirkan darah ke sistemik lewat neoorta.<sup>1,2,5,6,7,8,9</sup>

### 2. Stage II – Bidirectional Glenn

*Bidirectional Glenn* (BDG) merupakan prosedur operasi dengan membuat anastomosis vena kava superior dan arteri pulmonal kanan yang direkomendasikan saat usia 6-12 bulan. Jika sebelumnya pasien menjalani BT *shunt* atau *Sano shunt*, maka *shunt* sebelumnya diligasi saat dilakukan prosedur BDG. Sebelum melakukan prosedur BDG, harus dipastikan bahwa tekanan arteri pulmonal dalam batas normal. Jika terdapat stenosis arteri pulmonal, dapat dilakukan *balloon angioplasty* atau pemasangan *stent*. Jika terdapat regurgitasi katup atrioventrikular,

koartasio aorta, obstruksi *subaortic*, atau kelainan lain, sebaiknya ditatalaksana saat prosedur BDG dilakukan. Tujuan tindakan operasi tahap dua adalah memisahkan darah dari vena sistemik dengan darah teroksigenasi di paru.<sup>1,2,5,6,7,8,9</sup>

### 3. Stage III – Fontan/Kruetzer Procedure

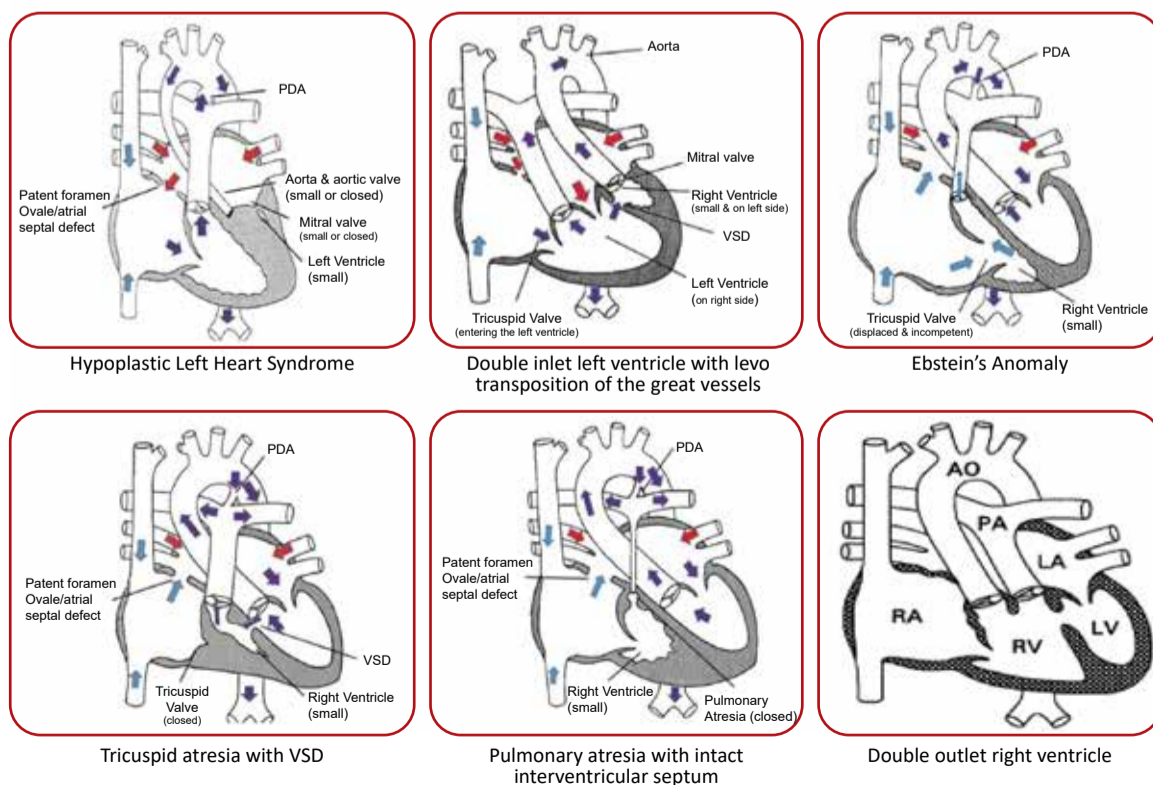
Rute baru dibuat untuk mengalirkan darah dari vena kava inferior langsung ke arteri pulmonal dengan *lateral tunnel* atau *extra-cardiac* (*preferable*), *non-valved conduit*. Prosedur ini biasanya dilakukan saat usia 1-2 tahun atau satu tahun setelah dilakukannya prosedur BDG. Prosedur *Fontan Extracardiac* menggunakan *conduit* eksternal untuk anastomosis IVC ke arteri pulmonal, di mana *Fontan Lateral Tunnel* menggunakan “*baffle*” dalam atrium kanan.<sup>1,2,5,6,7,8,9</sup>

Transplantasi jantung juga merupakan tindakan operasi alternative, tetapi banyak institusi mengganti operasi tersebut dengan prosedur *Norwood/Fontan* karena donor sulit tersedia. Komplikasi tindakan operasi berupa rasa nyeri, perdarahan area operasi, perubahan ritme jantung, saturasi oksigen, dan tekanan darah serta penurunan nafsu makan/kesulitan untuk makan/minum.

Semua pasien UH, baik yang dioperasi atau tidak, membutuhkan observasi lanjutan selama hidup. Profilaksis infeksi endokarditis direkomendasikan untuk pasien sianosis, kasus dengan *conduit*, atau material prostetik di jantung. Seluruh pasien UH disarankan menjaga kebersihan orodental.<sup>1,2,5,6,7,8,9</sup> MD

#### Daftar Pustaka

- Heaton, J. and Heller, D. Single Ventricle. StatPearls [Internet]. 2023 [cited 9 Sep 2023]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557789/>
- Kritzmire, S.M. and Cossu, A.E. Hypoplastic Left Heart Syndrome. StatPearls [Internet]. 2023 [cited 9 Sep 2023]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554576/>
- Sumal, A.S., Kyriacou, H. and Mostafa, A.M.H.A.M. Tricuspid atresia: Where we are now?. *Journal of Cardiac Surgery*. 2020. 35: 1609-1617.
- Yabrodi, M. and Mastropietro C.W. Hypoplastic left heart syndrome: from comfort care to long-term survival. *Pediatric Research*. 2017. 81(1): 142-149
- Rao, P.S. Single Ventricle—A Comprehensive Review. *Children*. 2021. 8(441)
- Saxena, A., et al. Guidelines for the management of common congenital heart diseases in India: A consensus statement on indications and timing of intervention. *Indian Heart Journal*. 2019. 71: 207-223.
- Callow, L., Valentini, C., Fifer, C. and Fosse, G. Single Ventricle Congenital Heart Defect. *Regents of the University of Michigan*; 2021.
- Rao, P.S. Fontan Operation: A Comprehensive Review [Internet]. *Advances in Complex Valvular Disease*. IntechOpen; 2021. Available from: <http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.92591>
- Kogon, B. Is the Extracardiac Conduit the Preferred Fontan Approach for Patients With Univentricular Hearts?. *Circulation*. 2012. 126(21): 2511-2515



Gambar 1. Varian Univentricular Heart<sup>7</sup>