

# **Penatalaksanaan Anestesi pada Pasien dengan Sindroma Apert yang Dilakukan Suturektomi**

**Iwan Abdul Rachman, Iwan Fuadi, Eri Surahman**  
Departemen Anestesi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran  
Rumah Sakit Dr. Hasan Sadikin Bandung

## **Abstrak**

Sindroma Apert adalah suatu gangguan genetik yang ditandai dengan penggabungan tulang yang terlalu dini (kraniosinostosis). Penggabungan dini tersebut menghambat pertumbuhan normal tulang dan mempengaruhi pertumbuhan bentuk kepala dan wajah. Penggabungan dini tulang kepala dapat mempengaruhi perkembangan otak bahkan menyebabkan peningkatan tekanan intrakranial, dan pada sindroma Apert juga didapatkan penggabungan beberapa jari tangan dan kaki (sindaktili). Seorang anak berusia 2 tahun dengan sindroma Apert. Tanda klinis peningkatan tekanan intrakranial belum didapatkan sehingga operasi dijadwalkan terencana dan pasien dirawat terlebih dahulu di ruangan. Kemungkinan kesulitan untuk intubasi dengan laringoskopi diantisipasi dengan persiapan intubasi menggunakan optik fiber dan trakeostomi. Pasien diberikan premedikasi midazolam 0,5 mg intravena pada saat pasien akan dibawa ke kamar operasi. Dilakukan anestesi umum, induksi menggunakan propofol 30 mg, fentanil 30 µg diberikan 3 menit sebelum intubasi. Fasilitas intubasi dengan vekuronium 2 mg, pemeliharaan anestesi dengan N<sub>2</sub>O/O<sub>2</sub> dan Sevofluran. Vekuronium diberikan 1 mg /jam. Ventilasi kendali menggunakan ETT no. 5,0. Operasi berlangsung selama 6 jam dengan posisi pasien terlentang. Hemodinamik selama operasi relatif stabil, tekanan darah sistolik berkisar 90-110 mmHg, tekanan darah diastolik 50-70 mmHg, laju nadi (HR) 87-110 x/mnt, SaO<sub>2</sub> 99-100 %. Setelah operasi berakhir pasien bernafas spontan adekuat dan dilakukan ekstubasi di kamar operasi. Pasca operasi pasien di rawat di PICU hingga hari ke-4 pasien dipindahkan ke ruangan. Gangguan penggabungan tulang kepala yang terlalu dini dapat menyebabkan gangguan pertumbuhan bentuk kepala, otak dan gangguan pendengaran dan penglihatan. Selain itu juga dapat menyebabkan terjadinya peningkatan tekanan intrakranial. Koreksi segera dengan melakukan suturektomi dan dekompresi dapat mencegah kemungkinan-kemungkinan tersebut.

**Kata Kunci:** Sindroma Apert, kraniosinostosis, tekanan intrakranial, sindaktili, suturektomi

JNI 2013;2(2): 110-114

## **Anaesthetic management of patient with Apert syndrome which undergo suturectomy**

## **Abstract**

Apert syndrome is a genetic disorder characterized by the premature fusion of certain skull bones (craniosynostosis). This early fusion prevents the skull from growing normally and affects the shape of the head and face. Early fusion of the skull bones also affects the development of the brain and even can increased the intracranial pressure. In apert syndrome there was also fusion of fingers and toes (syndactyly). A 2 years old child with Apert syndrome which undergo suturectomy and decompression. The clinical signs of raised intracranial pressure in this patient has not been obtained yet so the surgery was done as scheduled. Difficulties to perform intubation with direct laryngoscopy were anticipated through the use of fiber optic and preparation of tracheostomy. Patient has been given premedication using midazolam 0,5 mg given intravenously before his admission to the operating room. The surgery is performed with general anesthesia using propofol 30 mg then fentanyl 30mcg, 3 minutes before intubation. Vecuronium 2mg was given to facilitates intubation. Maintenance of anesthesia with Nitroons/O<sub>2</sub> sevoflurane and Vecuronium 1mg/hour. Ventilation was controlled by using ETT no 5.0. Patient was in supine position, and it last for 6 hours. There was relatively stable hemodynamics, systolic blood pressure range 90-110 mmHg, diastolic blood pressure 50-70 mmHg, pulse rate 87-110x/minutes, SaO<sub>2</sub> 99-100%. After the operation, there was adequate spontaneous breathing so extubation was performed in the operating room, then he was referred to PICU. On day 4 patient was moved to the room. Premature fusion of skull bones will cause growth disorders of the head, brain, and hearing and vision impairment. It also can cause increased intracranial pressure. Immediate correction by suturectomy and decompression can prevent this possibility.

**Keywords:** Apert syndrome, craniosynostosis, intracranial pressure, syndactyly, suturectomy

JNI 2013;2(2):110-114

## I. Pendahuluan

Sindroma Apert adalah kelainan kraniofasial yang merupakan 5% dari seluruh angka kejadian sindroma kraniosinostosis. Sindroma ini pertama kali diutarakan oleh Whearon pada tahun 1894 dan kemudian diulas oleh seorang ilmuwan Prancis yang bernama Eugene Apert pada tahun 1906. Insidensi sindroma Apert berdasarkan penelitian yang dilakukan Cohen yaitu 15 anak dari 1.000.000 kelahiran hidup.<sup>1</sup>

Sindroma Apert merupakan suatu penyakit bawaan yang diturunkan secara autosomal dominan dengan mutasi pada *Ser252Trp* atau *Pro253Arg* pada *Fibroblast Growth Factor Receptor 2 (FGFR2)* kromosom *10q25.3-26*. Kasus sindroma Apert yang muncul secara sporadis juga dapat ditemukan walaupun insidensinya sangat kecil. Transmisi sporadis merupakan suatu penanda bahwa suatu keluarga dapat mempunyai anak dengan sindroma Apert walaupun tidak ada satupun anggota keluarganya yang mempunyai defek ini.<sup>2</sup>

Kelainan yang terdapat pada sindroma Apert diakibatkan penggabungan tulang yang terlalu dini (kraniosinostosis), abnormalitas kraniofasial dan sindaktil pada kedua tangan dan kaki. Gangguan kraniofasial yang terjadi dapat berupa kepala yang kecil, hipoplasia pada pembentukan wajah bagian tengah, oksipital yang datar, jarak antara kedua bola mata jauh, mata menonjol, dan hidung lebar dengan bagian ujungnya membulat. Manifestasi gangguan pada rongga mulut juga dapat terjadi berupa pseudokleft pada garis tengah palatum. Kelainan pada mulut yang sering terjadi yaitu bibir yang hipotonik, uvula bivida, gangguan pertumbuhan gigi atau gangguan tempat pertumbuhan gigi.<sup>1,2</sup>

Pada pasien ini direncanakan untuk menjalani operasi kraniofasial atau operasi pada bagian ekstremitas. Beberapa penyulit yang kemungkinan akan dihadapi harus diketahui dan dijadikan pertimbangan, salah satunya intubasi dan ventilasi.

## II. Kasus

Seorang anak wanita 2 tahun, berat badan 15 kg dibawa ke rumah sakit dengan keluhan utama dari ibunya yaitu anaknya belum dapat berbicara. Keluhan tersebut disertai dengan bentuk kepala yang aneh sejak lahir, penonjolan pada kedua mata, celah-celah langit pada rongga mulut, kedua tangan dan kakii yang bentuknya menyatu. Riwayat kejang-kejang, muntah, lumpuh tidak didapatkan. Pasien lahir cukup bulan dari seorang ibu dengan P<sub>8</sub>A<sub>0</sub>, ditolong oleh bidan, langsung menangis dan berat badan lahir 2000 gram. Didiagnosa dengan

sindroma Apert yang akan dilakukan dekompresi suturektomi.

### Pemeriksaan Fisik

Keadaan umum : komposmentis, CCS 11  
 Laju nadi : 87-110x/mnt  
 Laju nafas : 16x/mnt  
 Suhu : 36° C  
 SpO<sub>2</sub> : 99-100%  
 Kepala : konjungtiva anemis -/-, sklera ikterik -/  
 Leher : JVP tidak meningkat, *Range of Movement* (ROM) baik  
 Thoraks : Bentuk dan gerak simetris.  
 Cor : S1 dan S2 reguler, gallop (-), murmur (-)  
 Pulmo : VBS kiri = kanan, ronki -/, *wheezing* -/  
 Abdomen : datar, lembut, hepar/lien tidak teraba, bising usus (+), nyeri tekan (-)  
 Ekstremitas : akral hangat, waktu pengisian kapiler <2 detik, sianosis (-/-), edema -/.

### Pemeriksaan Laboratorium:

Hb: 10,7gr/dL, Hematokrit: 33%, Leukosit: 9.100/mm<sup>3</sup>, Trombosit: 378.000/mm<sup>3</sup>  
 PT: 14,7 INR: 1,09 APTT: 22,6  
 Na: 138 mEq / L, K: 4,8 mEq / L  
 SGOT: 43 unit/L, SGPT: 18 unit/L  
 Urem: 14 mg/dL, Kreatinin: 0,24 mg/dL  
 Glukosa darah sewaktu: 84 mg/dL

### Pemeriksaan Penunjang (Pre Op)



Gambar 1 CT Scan Kepala Tampak Anterior



Gambar 2 CT Scan Kepala Gambaran Girus

### **Pengelolaan Anestesi**

Rencana tindakan yang dilakukan pada pasien ini yaitu suturektomi dan dekompresi karena telah didapatkan tanda awal dari peningkatan tekanan intrakranial yaitu berkurangnya gambaran girus pada pemeriksaan CT-scan. Kemungkinan akan ditemukan kesulitan saat melakukan intubasi dengan laringoskopi langsung sehingga intubasi dilakukan dengan menggunakan optik fiber dan persiapan tindakan trakeostomi. Pada pasien ini sudah terpasang infus sejak di ruangan dengan premedikasi menggunakan midazolam 0,5mg intravena diberikan pada saat pasien akan dibawa ke kamar operasi. Operasi dilakukan dengan anestesi umum yang mana induksi menggunakan propofol 30mg, fentanil 30mg diberikan 3 menit sebelum intubasi. Fasilitas intubasi dengan vekuronium 2mg. Setelah dilakukan induksi, tekanan darah diukur setiap menit dimana tidak didapatkan perubahan hemodinamik yang cukup berarti. Kemudian dilakukan intubasi menggunakan laringoskopi langsung. Pada visualisasi dengan laringoskopi, didapatkan trakea letaknya lebih anterior dengan epiglotis yang masih terlihat. Dibantu oleh asisten dengan penekanan pada daerah krikoid, lumen trakea menjadi terlihat lebih jelas dan intubasi dilakukan menggunakan pipa endotrakhea no.5,0. Rumatan anestesi dengan O<sub>2</sub> 3 liter/mnt, N<sub>2</sub>O 3liter/menit, Sevofluran 2 vol%. Vekuronium sebagai rumatan diberikan 1mg/jam. Operasi berlangsung selama 6 jam dengan posisi pasien dalam keadaan terlentang. Hemodinamik selama operasi relatif stabil, tekanan darah sistolik berkisar 90-110 mmHg, tekanan darah diastolik 50-70 mmHg, laju nadi (HR) 87-110 x/mnt dan SaO<sub>2</sub> 99-100%. Suhu tubuh seorang pasien selama operasi berlangsung dipertahankan dengan menggunakan lapisan penghangat pada alas meja pasien, sehingga suhu tubuh berkisar 35°C dengan pengukuran suhu menggunakan probe temperatur di daerah nasofaring. Setelah operasi berakhir pasien bernafas spontan adekuat dan dilakukan ekstubasi di kamar operasi. Pascaoperasi pasien di rawat di Perinatal Intensive Care Unit (PICU) dan pindah ke ruangan pada hari ke-4.

### **III. Pembahasan**

Pasien ini menunjukkan tanda klinis khas sindroma Apert, yaitu brakhisefal pada tulang kepala, hipoplasia pada bagian tengah wajah, sindaktili pada kedua tangan dan kaki. Kelainan bentuk wajah lain yang merupakan karakteristik dari sindroma Apert yaitu kening yang rata, daerah temporal lebih dalam, orbita dangkal dengan mata yang menonjol, dan jarak antara kedua bola mata jauh. Semua kelainan bentuk wajah ini terjadi

akibat penggabungan sutura tulang tengkorak yang terlampau dini.<sup>1,2</sup>

Terdapat beberapa macam teknik operasi kraniosinostosis. Namun yang menjadi kunci keberhasilan dalam penatalaksanaan sindroma Apert yaitu intervensi yang sesegera mungkin. Dikatakan bahwa intervensi yang dini sebelum tahun pertama kehidupan akan memberikan hasil yang lebih baik. Kranioplastik yang dilakukan dengan segera akan mengkoreksi gangguan fungsional dan estetika yang diakibatkan oleh kraniosinostosis.

Retardasi mental sangat lazim didapatkan pada pasien dengan sindroma Apert, hal ini dapat terjadi akibat tekanan intra kranial yang meningkat. Malformasi dari sistem saraf pusat juga dilaporkan terdapat pada pasien dengan sindroma Apert. Pada pasien ini tidak didapatkan adanya gangguan sistem saraf pusat meskipun didapatkan adanya keterlambatan bicara.

Bentuk kelainan rongga mulut telah dilaporkan pada beberapa penelitian. Kelainan pada rongga mulut yaitu pseudokleft pada langit-langit mulut yang pada awalnya dikira suatu kelainan palatoskizis dan maloklusi yang diakibatkan kegagalan pembentukan tulang rahang atas, dan rongga mulut mengecil dari segi ukuran terutama dimensi anteroposterior dari maksila. Mandibula mempunyai ukuran yang normal dan ramping, sehingga pasien relatif prognatisma. Bentuk palatum yang tidak lazim pada pasien dengan sindroma Apert secara diagnostik sangat penting. Lengkung palatum yang tinggi disertai dengan adanya daerah yang membengkak pada bagian lateral menyebabkan terlihat adanya pseudokleft dari jaringan lunak. Keiborg dan Cohen meneliti manifestasi oral dari sindroma Apert dimana didapatkan bahwa pseudokleft pada palatum atau uvula bivida terdapat pada 75% dari seluruh kasus. Penelitian lain menunjukkan angka kejadian yang lebih rendah yaitu 44% dari semua kasus.

Sindaktili oseous dan atau kutan dari tangan dan kaki sangat lazim terjadi berupa penyatuan yang lengkap dari jari kedua hingga jari keempat. Sindaktili kutan pada semua jari kaki tanpa disertai sindaktili oseous sangat sering terlihat. Wilkie dan kawan-kawan menyusun skor keparahan sindaktili pada sindroma Apert berdasarkan modifikasi klasifikasi Upton (1991), yaitu:

Tipe I : ibu jari dan bagian dari jari kelima terpisah dari jaringan sindaktili.

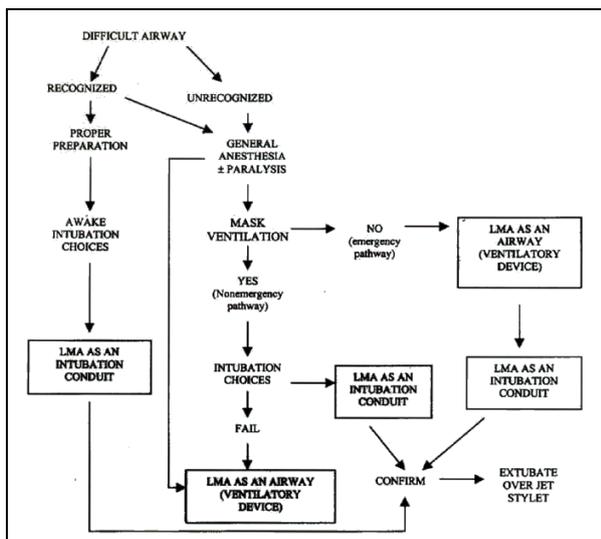
Tipe II : jari-jari kecil tidak terpisah.

Tipe III: ibu jari dan seluruh jari bersatu.

Sindaktili pada kaki dapat berupa penggabungan tiga jari (Tipe I), jari kedua sampai kelima dengan jari kaki yang terpisah (tipe II) atau bersambungan (tipe III). Kreiborg dan kawan-kawan mendapatkan adanya penggabungan dari vertebra servikal pada sindroma Apert sebanyak 68% dan penggabungan yang multipel sebanyak 31%, dimana yang paling sering ditemukan yaitu penggabungan pada C<sub>5</sub>-C<sub>6</sub>.

Gangguan lain yang sangat sering didapatkan yaitu gangguan jantung dan defek pendengaran. Pasien ini dikeluhkan oleh orangtuanya terlambat dalam berbicara. Pada usia 2 tahun pasien hanya dapat mengucapkan beberapa kata yaitu mama dan papa. Pada awalnya pasien ini diduga mempunyai gangguan pendengaran, namun setelah dilakukan pemeriksaan oleh bagian THT dan Ilmu Kesehatan Anak ternyata tidak ditemukan kelainan pendengaran.<sup>1,2,6,7</sup>

Pasien dengan sindroma malformasi seperti sindroma Apert memberikan tantangan yang besar bagi seorang ahli anestesi. Masalah yang paling sering timbul yaitu saat penanganan jalan nafas pasien, sehingga induksi menggunakan obat-obatan intravena menjadi pilihan dibandingkan obat inhalasi. Terdapat kemungkinan kegagalan ventilasi dengan menggunakan *facial mask* karena hipoplasia wajah; kesulitan dalam penggunaan *laryngeal mask* akibat kelainan bentuk rongga mulut; dan penggunaan *laryngeal mask airway* bukan merupakan pilihan karena beresiko tinggi terjadinya regurgitasi dan aspirasi isi lambung. Algoritma penanganan pasien dengan kemungkinan intubasi atau jalan nafas yang sulit dapat dijadikan pegangan dalam pengambilan keputusan untuk penanganan jalan nafas.

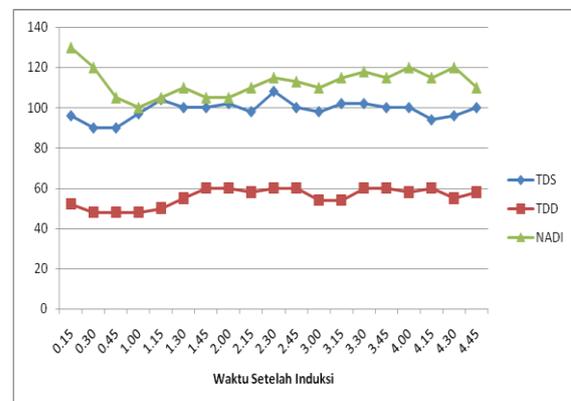


Gambar 3 Algoritma Kesulitan Intubasi

Intubasi yang dilakukan dalam keadaan bangun pada pasien dengan ancaman terjadinya peningkatan tekanan intrakranial bukan merupakan suatu pilihan karena akan terjadi rangsangan simpatis yang semakin meningkatkan tekanan intrakranial dan dapat memperburuk keadaan pasien. Untuk mengatasi kemungkinan kesulitan untuk melakukan intubasi dan penanganan jalan nafas, dipersiapkan optik fiber dan rencana trakeostomi.

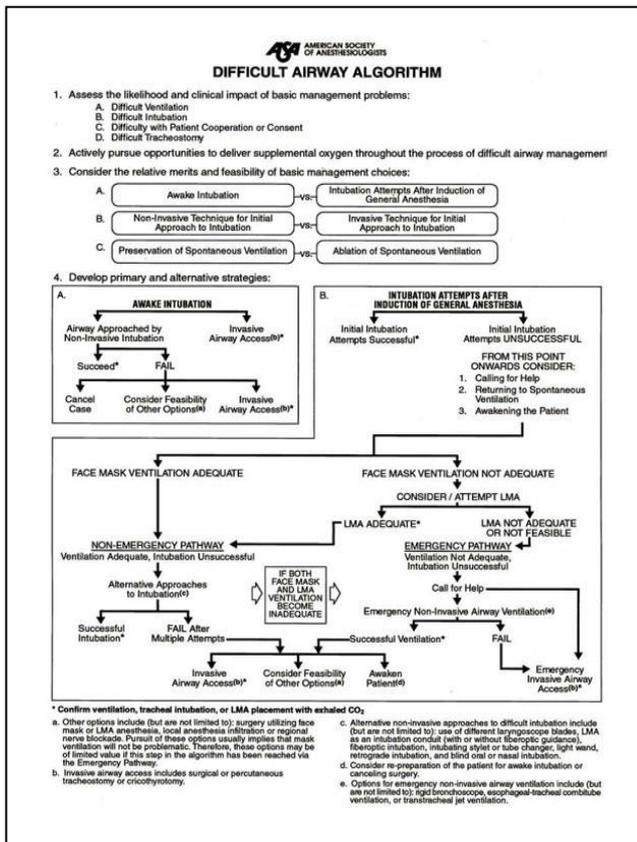
Mempertahankan pasien tetap bernafas spontan tanpa mengurangi kedalaman anestesi sangat sulit untuk dilakukan. Induksi kami lakukan dengan menggunakan propofol 30 mg, fentanyl 30 mcg, dan vecuronium 2 mg. Pada saat melakukan induksi, O<sub>2</sub> kami berikan 100% sebanyak 3 liter disertai dengan pemberian obat inhalasi sevofluran 2 vol%.

Intubasi dapat dilakukan dengan menggunakan laringoskopi langsung, namun kelainan anatomi dari rongga mulut memang terlihat pada pasien ini. Letak trakea yang lebih ke anterior membuat visualisasi pada saat melakukan laringoskopi langsung menjadi terganggu karena hanya terlihat ujung dari epiglottis. Setelah dilakukan penekanan pada daerah krikoid serta penggunaan *stylet* akhirnya dapat membantu proses intubasi.



Tabel 1 Hemodinamika Selama Operasi

Hemodinamika pasien selama operasi berlangsung tidak mengalami perubahan yang cukup berarti. Tekanan darah sistolik berkisar 90-110 mmHg, tekanan darah diastolik 50-70 mmHg, laju nadi (HR) 87-110 x/menit, SaO<sub>2</sub> 99-100%. Perdarahan selama operasi tidak lebih dari 100cc, masih dibawah batas hilangnya darah yang masih dapat ditoleransi. Rumatan cairan selama operasi menggunakan larutan ringer laktat sebanyak 600 cc. Diuresis lebih dari 0,5cc/kg BB.



**Gambar 4** Algoritma Kesulitan Jalan Nafas

Pada pasien ini sejak lahir tidak didapatkan adanya riwayat *sleep apnea*. Setelah selesai operasi pasien bernafas spontan adekuat, tidak mengalami hipotermi, dan setelah kriteria ekstubasi sudah terpenuhi kemudian dilakukan ekstubasi di kamar operasi. Dengan pertimbangan waktu operasi yang cukup lama yaitu sekitar 6 jam dan untuk mengantisipasi terjadinya penyulit pascaoperasi pasien dirawat di *Pediatric Intensive Care Unit* (PICU) untuk mendapatkan pengawasan ketat pascaoperasi.<sup>5,7,8</sup>

#### IV. Simpulan

Sindroma Apert merupakan suatu kelainan autosomal dominan yang jarang, dimana didapatkan adanya kraniosinostosis, anomali kraniofasial dan sindaktili pada jari tangan dan kaki. Kelainan yang diturunkan ini dapat mempengaruhi banyak aspek perkembangan organ normal sehingga mengakibatkan gangguan fungsi organ bahkan dapat menyebabkan gangguan perkembangan mental pasien yang diakibatkan gangguan perkembangan otak.

Penanganan yang segera dilakukan pada pasien dengan sindroma Apert yaitu koreksi kelainan sebelum pasien berusia 1 tahun. Hal ini merupakan

kunci keberhasilan untuk mencegah terjadinya gangguan fungsi organ. Dalam menangani pasien dengan berbagai macam kelainan ini seperti ini, seorang ahli anestesi dituntut untuk dapat mengetahui dan mengatasi potensi masalah yang mungkin terjadi.

Dengan adanya berbagai macam gangguan pada sindroma Apert, dibutuhkan kerjasama dari berbagai disiplin ilmu kedokteran, yaitu bedah saraf, bedah plastik, bedah mulut, THT, ilmu kesehatan mata, ilmu kesehatan anak, radiologi dan anesthesiologi. Selain melalui koreksi pembedahan, penanganan pascaoperasi berupa terapi tumbuh kembang memegang peranan yang penting untuk mengantisipasi gangguan perkembangan atau bahkan mengatasi gangguan perkembangan yang sudah terjadi.

#### Daftar Pustaka

- Tyagi S, Kumar S, Singla M. Etiology, symptoms and treatment of apert syndrome, a congenital disorder: an overview. *Int J of Pharm and Bio Scien* 2010; 1(3): 1-7.
- Premalatha, VP Kannan, Madhu. Apert syndrome. *Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry* 2010; 28(4): 322-25.
- Atalay C, Dogan N, Yuksek S, Erdem A. Anesthesia and airway management in two cases of Apert syndrome: case reports. *The Eurasian Journal of Medicine* 2008; 40:91-3.
- Bendo AA. Perioperative management of adult patient with severe head injury. Dalam: Cottrell JE, Young WL. penyunting. *Cottrell and Young's Neuroanesthesia*. Edisi ke-5. USA: Mosby. 2010; 317 – 25.
- Bisri T. Dasar-dasar neuroanestesi. Bandung: Saga Olahcitra. 2011.
- Saberi BV, Shakoopour A. Apert syndrome: report of a case with emphasis on oral manifestations. *Journal of Dentistry* 2011, 8(2):90-5.
- Metodiev Y, Gavrilova N, Katzarov A. Anesthetic management of a child with Apert syndrome. *Saudi journal of anaesthesia* 2011; 5(1): 87-9.
- Engelhardt T, Crawford M, Lerman J: Plastic and reconstructive surgery. Dalam: Cote CJ, Lerman J, Todres D, penyunting. *A Practise of Anesthesia for Infants and Children*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009; 702-5.