

## Manajemen Neuroanestesi pada Sindrom Dandy Walker dengan Hiperkalemia

Kulsum<sup>\*)</sup>, Rose Mafiana<sup>\*\*)</sup>, Syafruddin Gaus<sup>\*\*\*)</sup>

<sup>\*)</sup>Departemen Anestesi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Syah Kuala – RSUD Zainoel Abidin Banda Aceh, <sup>\*\*)</sup>Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Sriwijaya-RSUP Dr. A. Hoesin Palembang, <sup>\*\*\*)</sup>Departemen Anestesiologi dan Terapi Intensif Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin-RSUP Dr. Wahidin Makassar

### Abstrak

Sindrom Dandy Walker termasuk hidrosefalus yang sangat jarang terjadi dengan insiden 1 kasus dari 65 kasus hidrosefalus berdasarkan penelitian profil hidrosefalus di RSUDZA Banda Aceh. Insiden di Indonesia sebanyak 50–60% kasus dari operasi bedah saraf. Kasus berikut seorang bayi laki-laki lahir prematur, umur 1 bulan, berat badan 3,5 kg, ukuran lingkar kepala 45 cm, muntah dan kejang. CT-Scan terdapat kista, kalium 7 mmol/l ditegakkan diagnosa sindrom Dandy Walker dengan hiperkalemia. Manajemen neuroanestesi dengan cara premedikasi dan pemasangan kateter intravena 24G dengan sevofluran via masker O<sub>2</sub> 100%. Setelah jalur vena terpasang, diberikan fentanil 10 mcg sebagai analgetik dan induksi propofol 10 mg, rocuronium 3,5 mg sebagai fasilitas intubasi. Pemeliharaan anestesi dengan sevofluran dan oksigen. Ventilasi frekuensi nafas 30 x/menit dilakukan manual dan kemudian dengan ventilator TV 30 ml, I:E = 1:1,5, RR 30 kali per menit, FiO<sub>2</sub> 100%. Monitoring hasil frekuensi nadi 100 – 130 kali per menit, SpO<sub>2</sub> 100%, suhu afebris, CO<sub>2</sub> 30 mmHg. Simpulan: sindrom Dandy Walker kasus yang sangat jarang terjadi dan hidrosefalus sering bersamaan dengan hiperkalemia terjadi pada bayi prematur karena gangguan reabsorpsi kalium dan terjadi perpindahan kompartemen dari intraseluler ke ekstraseluler sehingga kalium banyak di ekstraseluler, maka diperlukan manajemen neuroanestesi pediatrik yang adekuat.

**Kata kunci:** sindrom Dandy Walker, hiperkalemia, manajemen neuroanestesi pediatrik

JNI 2019;8 (2): 112–20

## Neuroanesthesia Management in Dandy Walker Syndrome with Hyperkalemia

### Abstract

Dandy Walker syndrome including hydrocephalus which is a very rare case with the incidence of 1 case out of 65 cases of hydrocephalus based on a study of hydrocephalus profile at Zainal Abidin Hospital, Banda Aceh. The incidence of Dandy-Walker syndrome in Indonesia are about 50 - 60% cases from all of neurosurgical cases. The following case was a premature baby, 1 month old, weight 3.5 kg, head circumference 45 cm, vomit and seizure. Cyst was found in the head CT scan and the potassium level of 7 mmol/l. The patient was diagnosed with Dandy-Walker Syndrome with hyperkalemia. Neuroanesthesia management by premedication and infusion using intravenous catheter 24G with sevoflurane and 100% O<sub>2</sub> mask After successful intravenous catheter, given fentanyl 10 mcg as analgesic and propofol 10 mg as induction. Rocuronium 3.5 mg as a facility for intubation. Maintenance of anesthesia with sevoflurane and oxygen. Respiratory rate 30 breaths per minute with ventilation that was done manually and then with TV on ventilator 30 ml, I: E = 1: 1.5, RR 30x/min, FiO<sub>2</sub> 100%. Monitoring pulse frequency results of 100–130 beats per minute, 100% SpO<sub>2</sub>, temperature afebrile, CO<sub>2</sub> 30 mmHg. Conclusions: Dandy-Walker Syndrome was a very rare case and hydrocephalus was often followed with hyperkalemia that occur in premature infants due to potassium reabsorption disorder and the displacement of compartment from intracellular to extracellular so that potassium was abundant at extracellular, hence adequate pediatric neuroanesthesia management was needed.

**Key words:** Dandy Walker syndrome, hyperkalemia, pediatric anesthesia management

JNI 2019;8 (2): 112–20

## I. Pendahuluan

Sindrom Dandy Walker termasuk hidrocefalus yang sangat jarang terjadi. Hidrocefalus adalah gangguan yang terjadi akibat kelebihan cairan serebrospinal pada sistem saraf pusat. Penyebab hidrocefalus pada anak secara umum dapat dibagi menjadi dua yaitu prenatal dan postnatal. Secara teoritis patofisiologi hidrocefalus terjadi karena tiga hal yaitu produksi likuor yang berlebihan, peningkatan resistensi likuor yang berlebihan, dan peningkatan tekanan sinus venosa.<sup>1,2</sup>

Angka prevalensi kasus Sindrom Dandy Walker di dunia bervariasi antara 1 hingga 32 kasus per 10,000 kelahiran, tergantung dari angka populasi.<sup>3</sup> Di Indonesia hidrocefalus ditemukan sebanyak 50-60% dari kunjungan berobat atau tindakan operasi bedah saraf.<sup>2</sup> Berdasarkan hasil penelitian yang dilakukan oleh residen bedah Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala dengan judul profil pasien hidrocefalus kongenital di RSUD dr. Zainoel Abidin di Banda Aceh pada tahun 2015 ditemukan 1 kasus sindrom Dandy Walker dari 65 kasus hidrocefalus. Hasil yang berkaitan dengan prevalensi hidrocefalus kongenital menurut jenis kelamin menunjukkan kecenderungan umum terhadap tingkat prevalensi lebih tinggi di antara laki-laki (59%). Dari usia skrining penegakan diagnosa hidrocefalus kongenital, didapati paling sering pada usia 0–3 bulan dengan total 16 kasus (41%). Median berat badan lahir dan usia gestasi untuk bayi lahir hidup adalah rendah (median berat badan lahir 2600 gr dan median usia gestasi 37 minggu. Lingkar kepala dari semua kasus memiliki lingkar kepala di atas +2 SD sebanyak 17 kasus (44%) di saat kelahiran. Mayoritas pasien dengan hidrocefalus non komunikans sebanyak 26 kasus. Penyebab terbanyak adalah stenosis aqueductus sylvii sebanyak 6 kasus, 6 kasus didiagnosa dengan malformasi nonserebral dari 39 kasus. Satu kasus didiagnosis dengan sindrom Dandy Walker.<sup>4</sup>

Prognosis hidrocefalus ditentukan oleh berbagai macam faktor, di antaranya kondisi yang menyertai, durasi dan tingkat keparahan, serta respon pasien terhadap terapi. Tingkat kematian pada pasien hidrocefalus dengan terapi *shunting*

masih tinggi karena berbagai komplikasi yang terjadi, salah satunya adalah infeksi pasca operasi.<sup>5,6</sup>

## II. Kasus

### Anamnesis

Seorang bayi laki laki, umur 1 bulan, berat badan 3,5 kg. Anamnesis didapati pasien lahir secara normal dengan umur kehamilan 8 bulan (prematuur) dilahirkan dengan ukuran kepala normal. Ukuran kepala membesar secara cepat dalam 2 minggu terakhir. Keluarga pasien mengeluhkan adanya muntah, dan kejang. Riwayat menyusui ada dan pasien tidak menjalani vaksinasi.

### Pemeriksaan Fisik

Hasil pemeriksaan *primary survey airway* dan *breathing* dalam batas normal, frekuensi nafas 30 kali per menit, frekuensi nadi 150 kali per menit, *capillary refill time* <2 detik, perfusi perifer ekstremitas hangat, merah, dan kering. Disability *Glasgow Coma Scale* (GCS) 15 E4M5V6. Hasil secondary survey, refleks cahaya +/+, ukuran lingkar kepala 45 cm, mata seperti matahari terbenam (*sunset phenomenon*) (+), sutura teraba melebar, fontanel anterior sangat tegang. Jantung, paru, abdomen, ekstremitas dalam batas normal. Vertebra anomalies, Anal atresia, Cardiovascular anomalies, Tracheo-oesophageal fistula, Renal anomalies, Limb defect incl. Radial abnormalities (VACTREL) tidak dijumpai.

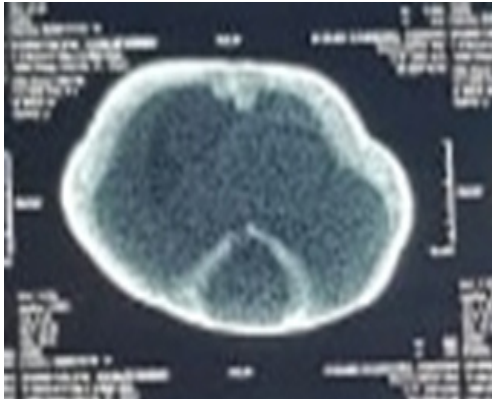


Gambar 1. Klinis Pasien

### Pemeriksaan Penunjang

Pada pasien ini tidak dilakukan pemeriksaan

dan MRI. Untuk hidrocephalus dilakukan pemeriksaan CT-Scan.



**Gambar 2. Hasil CT-Scan : Terdapat kista dalam hidrocefalus (Sindrom Dandy Walker)**

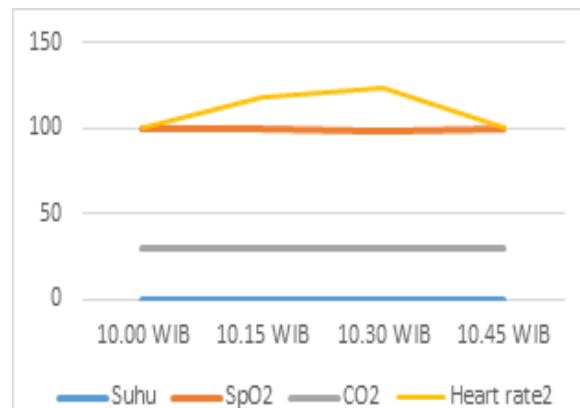
#### *Pemeriksaan Laboratorium*

Hasil laboratorium menunjukkan haemoglobin 13,0 mg/dL, hematokrit 38%, Leukosit 16.000/mm<sup>3</sup>, trombosit 149.000/mm<sup>3</sup>. Hasil pemeriksaan elektrolit menunjukkan nilai kalsium 12,4, natrium 137 mmol/L, kalium 7 mmol/L, klorida 107 mmol/L, glukosa darah 100 mg/dL.

#### *Pengelolaan Anestesi*

Manajemen neuroanestesi diperlukan kerjasama tim anestesi pada saat penting yaitu intubasi. Tim anestesi diperlukan sebanyak 2 sampai 3 orang diantaranya 1 orang memegang jalan nafas, 1 orang memegang bahu saat intubasi, dan 1 orang membantu dalam insersi endotrakeal tube. Pasien dipremedikasi dengan sevofluran 2% memakai masker O<sub>2</sub> 100% pada posisi supine, kemudian diinfus dengan kateter infus ukuran 24 Gauge lalu diberikan cairan infus dextrose 5% NaCl 0,225% sebanyak 30 cc sebagai pengganti cairan puasa. Analgetik yang digunakan adalah fentanil 10 mcg sebagai premedikasi.

Induksi menggunakan propofol 10 mg dan rocuronium 1 mg diberikan sebagai fasilitas intubasi. Setelah mencapai tahap kedalaman anestesia, pasien diintubasi dengan *endotracheal tube* tanpa balon ukuran 2,5 dan kemudian diperiksa suara nafas simetris pernafasan kanan dan kiri dengan denyut jantung normal. Dipastikan kedalaman *tube* dengan benar dan fiksasi dengan



**Grafik 1. Hemodinamik pasien durante operasi**

baik. Pasien diposisikan dengan hati-hati dengan kepala di miringkan ke kontralateral sisi insersi *shunt* dan kerjasama dengan tim bedah saraf untuk mencegah tube terekstubasi. Kontrol ventilasi dilakukan manual dengan ventilator TV 30 ml, I;E = 1:1,5, laju pernapasan 30 kali per menit, FiO<sub>2</sub> 100%, CO<sub>2</sub> 30 mmHg. Pemeliharaan anestesi dengan sevofluran 2% dengan O<sub>2</sub> 100%. Selama operasi, hemodinamik pasien stabil, nadi 100–130 kali per menit, dan suhu 37,3 – 37,9 °C, saturasi oksigen 96–100%, urin positif di diapers. Operasi berlangsung sekitar 1 jam. Ekstubasi dilakukan setelah dihentikan pemberian sevofluran dan refleks jalan nafas telah kembali. Pasien selanjutnya diobservasi di ruang pulih sadar dan kemudian dipindah untuk observasi di unit perawatan neonatus intensif dengan tidak ada tanda-tanda distress napas.

### **III. Pembahasan**

Sindrom Dandy Walker merupakan sindrom yang jarang ditemui pada kasus hidrocefalus. Penyakit ini melibatkan 1–2% bayi baru lahir dengan hidrocefalus. Etiologinya tidak diketahui. Malformasi ini berupa ekspansi kistik ventrikel ke-empat dan hipoplasia vermis serebelum. Hidrocefalus yang terjadi diakibatkan oleh hubungan antara dilatasi ventrikel ke-empat dan rongga subarakhnoid yang tidak adekuat, dan hal ini dapat tampil pada saat lahir, namun 80% kasusnya biasanya tampak dalam 3 bulan pertama. Kasus semacam ini sering terjadi bersamaan dengan anomali lainnya seperti agenesis korpus

kalosum, labiopalatoskhis, anomali okuler, anomali jantung, dan sebagainya.<sup>2</sup>

*Penyebab Sindrome Dandy-Walker*

Dandy Walker Syndrome adalah kelainan yang melibatkan ventrikel ke-empat dan otak kecil. Kunci utama sindrom ini adalah adanya pembesaran ventrikel ke-empat, tak adanya vermis serebelum, area garis tengah posterior korteks serebelum yang bertanggung jawab untuk koordinasi otot aksial dan pembentukan kista di dekat dasar internal tengkorak. Pada dasarnya, ventrikel ketiga dan keempat yang berdekatan sehingga saling terpengaruh, yang dapat mengubah aliran cairan serebrospinal, meningkatkan tekanan intrakranial (TIK) dan menyebabkan beberapa masalah fungsi otak lainnya.<sup>7</sup> Berbagai bagian otak kecil berkembang secara tidak normal, mengakibatkan kecacatan yang terlihat lewat CT-Scan. Bagian tengah serebelum (vermis) tidak ada atau sangat kecil dan mungkin berada dalam posisi tidak normal. Rongga berisi cairan diantara batang otak dan otak kecil (ventrikel ke-empat) dan bagian tengkorak yang berisi otak kecil dan batang otak (fornik posterior) berukuran sangat besar. Kondisi ini bisa menyebabkan hidrosefalus atau pembesaran cairan pada otak. Kelainan ini sering mengakibatkan gangguan gerakan, koordinasi, proses berfikir, mood, dan fungsi neurologis lainnya. Sindrom ini dikaitkan dengan penambahan salah satu kromosom di setiap sel (trisomi). Kondisi ini paling sering terjadi pada orang dengan trisomi 18 (salinan ekstra kromosom 18), tetapi juga dapat terjadi pada orang dengan trisomi 13, trisomi 21, trisomi 9. Kondisi ini juga dapat dikaitkan dengan penghilang (*deletion*) atau penyalinan (duplikasi) potongan kromosom tertentu.<sup>7</sup> Dari fungsi lingkungan, perkembangan awal sebelum kelahiran misalnya paparan janin terhadap zat yang menyebabkan kecacatan lahir atau teratogen, ibu dengan diabetes mellitus memiliki resiko tinggi anaknya menderita sindrom Dandy Walker dibandingkan Ibu yang sehat.

Hidrosefalus kongenital dapat terjadi akibat infeksi intrauterin oleh berbagai agen termasuk virus rubella, cytomegalovirus, toxoplasmosis dan sifilis, yang menimbulkan reaksi radang

pada lapisan epindim sistem ventrikel dan meningen di ruang subaraknoid. Kadang-kadang dapat terjadi penyumbatan jalur aliran cairan serebro spinal (CSS) di akuaduktus atau sisterna basalis. Hidrosefalus dapat berkaitan dengan malformasi kongenital sistem saraf, termasuk stenosis akuaduktus, mungkin tidak disebabkan oleh infeksi intrauterin asimtomatik. Malformasi Arnold Chiari sering disertai dengan hidrosefalus, spina bifida dan meningomielokel. Pada lesi ini bagian batang otak dan serebellum bergeser ke arah kaudal ke dalam kanalis spinalis servikalis, dan aliran CSS terganggu pada fossa posterior. Gangguan lain yang berkaitan dengan hidrosefalus adalah stenosis akuaduktus terkait *X-Linked*, kista araknoidalis dan malformasi kongenital multipel akibat kelainan kromosom.

<b>Hidrosefalus Obstruktif</b>	<b>Hidrosefalus Komunikan</b>
Kongenital	Kongenital
Stenosis akuaduktus	Malformasi Arnold Chiari (tipe II, jarang pada type I)
Kista Dandy Walker	Ensefalokel
Benign intracranial cyst (seperti kista arachnoid)	Deformitas basis krani
Malformasi vaskular (seperti aneurisma vena Galeri)	
<b>Didapat</b>	<b>Didapat</b>
Tumor (seperti ventrikel 3, regio peneal, fossa posterior)	Infeksi (intrauterin misalnya, CMV, toxoplasma, post bacterial meningitis)
Lessi massa lainnya (seperti giant aneurysms, abses)	Perdarahan (IVH pada infan, sub-arachnoid haemorrhage)
Ventricular scarring	Hipertensi vena (seperti trombosis sinus venosa, arterio-venous-shunts)
	Meningeal carcinomatosis
	Sekresi berlebihan CSF (papiloma pleksus koroidalis)

**Gambar 3. Penyebab Hidrosefalus pada Bayi**



Walaupun jarang, tumor kongenital pada susunan saraf pusat terutama yang terletak dekat garis tengah, dapat menghambat aliran CSS dan menimbulkan pembesaran sistem ventrikel. Hidrosefalus dapat terjadi akibat infeksi sistem saraf (terutama meningitis bakterialis tetapi juga infeksi virus, seperti gondongan) dan tumor (terutama meduloblastoma, astrositoma dan ependinoma di fossa posterior) yang mengganggu aliran CSS. Ruptur aneurisma, malformasi arteriovena, trauma dan gangguan perdarahan sistemik dapat menimbulkan perdarahan ke dalam ruang subaraknoid dan sistem ventrikel yang menimbulkan respon peradangan dan akhirnya fibrosis saluran CSS. Perdarahan intrakranium pada bayi prematur dapat menyebabkan hidrosefalus.<sup>1</sup> Patofisiologi hidrosefalus diawali oleh gangguan aliran likuor. Peningkatan resistensi yang disebabkan oleh gangguan aliran akan meningkatkan tekanan likuor secara proporsional dalam upaya mempertahankan resorpsi yang seimbang. Hidrosefalus biasanya diklasifikasikan berdasarkan lokasi sumbatan yang terjadi, baik terletak di dalam saluran maupun di bawahnya; atau nonkomunikatif atau komunikatif. Demikian pula dilatasi ventrikel juga tergantung dari letak sumbatan, sehingga dapat tampil jenis hidrosefalus yang berupa biventrikuler, triventrikuler atau kuadriventrikuler. Sumbatan aliran dapat disebabkan oleh berbagai kelainan patologis seperti: malformasi yang menyebabkan penyempitan saluran likuor seperti stenosis akuaduktus, malformasi Arnold Chiari, lesi massa yang menyebabkan kompresi intrinsik atau ekstrinsik saluran likuor seperti tumor intraventrikuler, tumor paraventrikuler, kista arachnoid, hematoma, proses inflamasi (infeksi, perdarahan) dan gangguan lainnya seperti mukopolisakaridosis termasuk reaksi ependimal, fibrosis leptomeningeal, dan obliterasi vili arachnoid.<sup>8</sup>

Semakin kronik hidrosefalus, semakin lambat munculnya tanda dan gejala. Hidrosefalus kronik bisa terjadi akibat stenosis aqueductal kongenital, meningitis, dan tumor medulla spinalis. Gejala progresif secara lambat berupa tingkah laku yang iritabel, gangguan di sekolah, sakit kepala yang hilang timbul, bicara kacau, tingkah laku aneh

dan kebingungan sampai letargi, kelemahan, gaya jalan yang tidak stabil, kejang dan inkontinensia. Jika tekanan intrakranial meningkat dengan cepat, mungkin akan ditemukan edema papil.<sup>1</sup> Hiperkalemia adalah kadar kalium dalam darah  $>5,5$  mEq/L. Faktor yang mempengaruhi penurunan ekskresi kalium yaitu: asidemia, penyakit Addison akibat hiperaldosteronisme, terapi obat-obatan (diuretik, ACE Inhibitor, NSAID), lisis tumor, luka bakar, hemolisis, asupan cairan berlebih, gagal ginjal, kerusakan sel karena operasi, diabetes yang tidak terkontrol dan transfusi sel darah merah. Pada bayi prematur, terdapat kecenderungan hiperkalemia diakibatkan gangguan reabsorpsi kalium dan terjadi perpindahan kompartemen dari intraseluler ke ekstraseluler sehingga kalium banyak di ekstraseluler. Bayi prematur dengan hidrosefalus sering disertai hiperkalemia. Bila kalium  $> 7$  mEq/L atau terdapat gangguan EKG yang signifikan, maka dapat diberikan drip kalsium glukonas 10% 50 mg/kgBB i.v selama 10–15 menit atau diberikan kalsium klorida (10%) 10 mg/kgBB i.v 10–15 menit. Untuk retribusi kalium, dapat diberikan natrium bikarbonat 1 mmol/kgBB i.v dan atau diberikan dekstrose 25% 2–3 ml/kgBB (0,5 – 1,0 g/kg) ditambah 0,1 unit regular insulin/kgBB i.v selama 15 menit.

Kalium awal pada pasien ini adalah 7 mEq/L kemudian pengelolaan hiperkalemia pada pasien ini adalah pemberian kalsium glukonas 1 cc / kg sebanyak 3,5 cc diencerkan dalam Dextrosa 5% 20 cc selama 30 menit dengan target kalium dibawah 5,5. Hasil yang didapat setelah dikoreksi kalium 5,4 mEq/L. Setelah mencapai target kalium  $<5,5$  mEq/L maka dimulai induksi anestesi. Terapi yang digunakan untuk mengatasi hiperkalemia yang lainnya antara lain dextrosa untuk memasukkan kalium ke intrasel, dan kalsium glukonas untuk proteksi efek toksik kalium pada jantung.<sup>9</sup>

#### *Manajemen Neuroanestesi Pediatrik*

Managemen anestesi pada pasien ini dilakukan general anestesi pipa endotrakhea dengan no. 2,5 tanpa balon. Mulai proses induksi sampai intubasi lancar. Durante operasi berjalan 2 jam dan operasi berjalan lancar. Managemen

anestesi pada pasien ini menggunakan prinsip neuroanestesi yang mempertahankan *normal cerebral perfusion pressure* dan *spinal cord perfusion*. Adapun pertimbangan patofisiologi umum dalam neuroanestesi antara lain basic tubular dan multi ventrikel terbentuk saat trimester pertama. Koneksi neural, struktur pendukung dan mielinisasi terjadi pada semester akhir. Berat otak akan meningkat dua kali saat 6 bulan pertama dan pada tahun kedua akan mencapai 80% berat optimal. Pertumbuhan itu membutuhkan banyak oksigen sehingga bila terjadi hipoksia atau iskemia akan terjadi mikrocephali dan defisit neurologis. *Cerebral Blood Flow* (CBF) adalah 15–20 cc/100 g/menit. Produksi CSS adalah 0.35 ml/menit dengan perkiraan volume subaraknoid pada anak sekitar 50 – 150 cc. Karena tekanan darah pada anak cenderung rendah maka autoregulasi juga muncul pada tekanan yang rendah. CO<sub>2</sub> arterial merupakan komponen penentu utama dari CBF pada autoregulasi normal. Tekanan oksigen arteria juga mempengaruhi CBF, lebih kecil dari pada karbondioksida. Hipoksia pada anak yang lebih tua dapat meningkatkan CBF dimana pada infant hal ini terjadi saat tekanan oksigen sangat rendah. Iskemia dan asidosis juga mempengaruhi CBF sehingga autoregulasi tidak berjalan pada bayi yang sakit. Laju metabolik cerebral juga mempengaruhi CBF, kenaikan temperatur akan menaikkan laju metabolik cerebral. Tekanan intra kranial dipengaruhi oleh parenkim saraf, CSS dan volume darah, dimana bila salah satu berubah akan merubah yang lain untuk menjaga agar volume neuraxial tetap konstan (doktrin Monro-Kellie).

Karena perbedaan *compliance* dari beberapa faktor menyebabkan kenaikan volume tidak setara dengan peningkatan TIK 80% otak berisi jaringan neural axis serta 20% berupa CSS dan darah. Hubungan volume dan tekanan intrakranial adalah hiperbolik dan kurvanya sesuai dengan *compliance* karena sutura pada bayi belum menutup maka dapat untuk mengukur TIK secara non invasif. Tugas utama pada neuroanestesi pediatrik adalah mengontrol TIK. Caranya dengan memposisikan, hiperventilasi, dehidrasi euvolume, dan obat. Karena ukuran bayi relatif kecil maka penurunan TIK dapat diperoleh

dengan posisi *head up*. Menolehkan kepala ke salah satu sisi dapat menghambat kembalinya darah lewat vena juguler sehingga TIK dapat naik. Penggunaan manitol 1 g/kg diikuti oleh 0.7 mg/kg furosemid adalah cara yang paling efektif. Steroid (dexametason 1–3 mg/kg/hari) hanya efektif untuk tumor otak bukan pada trauma. Barbiturat (thiopental 2–6 mg/kg) menurunkan TIK dengan cara vasokonstriksi cerebral, menurunkan *cerebral metabolic rate*, dan *blood flow*.<sup>9</sup> Nilai TIK normal sekitar 2–4 mmHg, lebih rendah bila dibandingkan dengan orang dewasa yang sekitar 8–15 mmHg.

Tekanan arteri rata-rata juga lebih rendah sekitar 20–60 mmHg. Batas keamanan lebih sempit karena anak kecil belum mampu mengkompensasi perubahan tekanan darah. Anak-anak memiliki aliran darah otak menyeluruh yang lebih tinggi dari orang dewasa, tapi anak kecil memiliki resiko iskemik ketika MAP rendah, sementara dapat terjadi hipertensi sistemik akibat perdarahan intraventrikel, karenanya kondisi ini berbahaya. Respon terhadap hiperventilasi lebih besar dan iskemia terjadi pada kadar PCO<sub>2</sub> rendah (< 20 mmHg).<sup>2</sup> Adanya gejala dan tanda hidrosefalus dikaitkan dengan adanya kenaikan tekanan intra kranial dan tergantung apakah hidrosefalus ini bersifat akut atau kronis. Bila akut, hidrosefalus bisa secara cepat berakibat fatal.<sup>1</sup> Manajemen perioperatif anestesi tergantung pada penyebab yang mendasari terjadinya hidrosefalus, yang dikaitkan dengan anomali kongenital dan efeknya terhadap neurofisiologi anak, juga bila ada gejala dan tanda kenaikan TIK. Harus dipastikan apakah hidrosefalus bersifat akut atau kronis.<sup>10</sup>

Adanya perbedaan anatomi, fisiologi, dan psikososial pada anak, menyebabkan perbedaan dalam penanganan baik pada pemeriksaan, penegakkan diagnosa, penggunaan alat-alat dan obat-obatan, sehingga menjadi suatu masalah khusus dalam neuroanestesi.<sup>13-15</sup> Perbedaan-perbedaan tersebut dapat menyebabkan pada anak lebih mudah terjadi trauma kepala karena kepala lebih besar dibandingkan dengan badan yang secara gravitasi kepala lebih duluan kena benturan, tulang kepala lebih tipis yang mengurangi proteksi isi tengkorak. Jaringan

neural yang sedikit mengandung mielin yang menyebabkan jaringan saraf mudah rusak, pada anak lebih sering terjadi injuri yang difus dan edema otak, dan peningkatan tekanan intrakranial lebih mudah terjadi.

Dilihat dari segi fisiologi dan metabolisme:  $CMRO_2$ , aliran darah otak dan autoregulasi serebral.  $CMRO_2$  pada anak 5,8 ml/100 gr jaringan/menit, lebih tinggi daripada dewasa 3,5 ml/100 gr jaringan/menit, sedangkan kebutuhan glukosa pada anak 6,8 ml/100 gr jaringan/menit yang lebih tinggi dari perbandingan dewasa yaitu 5,5 ml/100 gr jaringan/menit, aliran darah otak berubah menurut umur pada anak 3 sampai 12 tahun. Aliran darah otak 100 ml/100 gr jaringan/menit lebih tinggi dari dewasa sekitar 53 ml/100 gr jaringan/menit, dari hal di atas pada anak lebih cepat terjadinya iskemik dan hiperemia jaringan otak.<sup>13</sup> Disamping juga terdapat perbedaan dalam fisiologi respirasi dan sirkulasi pada anestesi anak umumnya. Sedasi preoperatif sebelum induksi dapat memudahkan perpindahan pasien dari ruang preoperatif ke dalam kamar operasi. Anak-anak dengan gambaran peningkatan TIK yang akut biasanya mengalami penurunan kesadaran dan tidak memerlukan sedasi.<sup>2</sup> Pada pemasangan pintasan ventrikuloperitoneal atau perbaikannya, perlu dievaluasi baik tidaknya fungsi pintasan yang sudah terpasang, ada tidaknya penyakit penyerta lain, obat-obatan yang diminum, status volume intravaskular, riwayat anestesi dan pemeriksaan fisik. Penilaian klinis untuk mencari bukti adanya peningkatan TIK biasanya tidak cukup dan monitoring invasif TIK biasanya tidak diperlukan.<sup>16</sup>

Perbedaan perkembangan krikotiroid dan percabangan trakea memberikan pengaruh yang bermakna untuk manajemen jalan napas pada pasien anak. Laring pada bayi berbentuk funnel shaped, dengan bagian tersempit setinggi krikoid, dimana ini merupakan bagian jalan napas bayi yang paling kecil. Hal ini membuat bayi memiliki resiko untuk mengalami obstruksi subglotik sekunder akibat edema mukosa karena penggunaan intubasi endotrakeal yang lama dengan pipa endotrakeal yang ukurannya pas di trakea.<sup>17</sup>

Jalan napas harus diamankan dengan pipa endotrakeal dengan ukuran yang tepat dan dilakukan pernafasan terkontrol. Intubasi dapat dilakukan dengan menggunakan pelumput otot atau anestetik lokal (lignokain 1%) secara topikal pada laring.<sup>20</sup> Untuk prosedur bedah *ventriculoperitoneal shunt* biasanya digunakan posisi supine. Kepala di miringkan ke kontralateral sisi insersi shunt. Karena trakea relatif lebih pendek, fleksi leher dapat menyebabkan migrasi pipa endotrakeal ke dalam cabang bronkus utama atau obstruksi vena jugularis yang mengganggu drainase vena dan meningkatkan volume serta tekanan intrakranial. Perhatian ekstra untuk mengamankan pipa endotrakeal harus dilakukan pada posisi ini. Ahli anestesi harus melakukan auskultasi pada kedua lapangan paru untuk memastikan pipa endotrakeal tidak mengalami migrasi.<sup>16-18</sup>

Tujuan dari terapi cairan adalah untuk mempertahankan perfusi otak, yang biasanya diterjemahkan dengan rumatan yang isovolemik, isoosmolar, dan isoonkotik volume darah. Normal saline (NaCl 0,9%) merupakan cairan kristaloid yang paling banyak digunakan untuk pasien dengan gangguan saraf. NaCl 0,9% sedikit hiperosmolar (308 mOsm) dan diperkirakan mampu mengurangi edema otak. Hiperqlikemia dikaitkan dengan memburuknya cedera otak setelah iskemia; karenanya pemberian dekstrosa tidak digunakan secara rutin. Bayi prematur memiliki risiko lebih tinggi mengalami hipoglikiemia. Pengukuran gula darah harus dilakukan pada kelompok ini pada prosedur pembedahan yang lama dan dekstrosa diberikan bila ada indikasi. Pada pasien dengan hipertensi intrakranial, dapat diberikan obat untuk menurunkan TIK. Furosemid, sering digunakan untuk menimbulkan diuresis dan mengurangi produksi cairan serebrospinalis. Terapi hiperosmolar dengan manitol atau salin hipertonik (3%) sering digunakan. Obat-obat ini diberikan setelah berdiskusi dengan ahli bedah. Terapi darah dan komponen darah diberikan dengan patokan jumlah kehilangan darah, kadar hematokrit awal dan hasil faal koagulasi darah.<sup>2</sup> Hasil untuk bayi dengan ventrikulomegali derajat ringan atau sedang kebanyakan tidak memiliki

permasalahan neurologis jangka panjang yang signifikan.<sup>11</sup> Sebaliknya, bayi dengan hidrosefalus berat memiliki tingkat cacat jangka panjang yang signifikan. Hanya 5-8 persen memiliki perkembangan saraf yang normal.<sup>20</sup>

#### IV. Simpulan

Manajemen anestesi pada hidrosefalus pada anak masih merupakan tantangan bagi ahli anestesi. Mengingat anatomi dan patofisiologi anak yang khusus dan responnya terhadap pemberian obat-obat anestesi yang khusus pula. Sindrom Dandy-Walker sangat jarang ditemui. Umumnya pasien dengan hidrosefalus sering disertai dengan hiperkalemia karena gangguan reabsorpsi kalium dan terjadi perpindahan kompartemen dari intraseluler ke ekstraseluler sehingga kalium banyak di ekstraseluler sehingga diperlukan manajemen neuroanestesi pediatrik yang mumpuni. Dengan diuraikannya manajemen anestesi pada anak dengan hidrosefalus dengan Sindrom Dandy-Walker, semoga dapat membantu dalam menangani pasien dengan lebih baik.

#### Daftar Pustaka

1. Satyanegara. Hidrosefalus dalam ilmu bedah saraf. Ed 4. Jakarta: Gramedia Pustaka Utama, 2010. 267–89.
2. Ibrahim S, Rosa AB, Harahap AR. Hydrocephalus in children. Dalam: Sastrodiningrat AD, ed. Neurosurgery lecture notes. Medan: USU Press; 2012. 671–80.
3. Tully HM, Dobyns. Infantile hydrocephalus: A review of epidemiology, classification and causes. EMJ. 2014: 1769–12.
4. Ibnu, S. 2016. Profil pasien hidrosefalus kongenital di Rumah Sakit Umum Dr. Zainoel Abidin Tahun 2015. Skripsi Thesis. Universitas Syiah Kuala.
5. Rizvi R, Anjum Q. Hydrocephalus in children [internet]. Pakistan: Journal of Pakistan Medical Association; 2005 [cited 2016 September 14]. Available from: [http://jpma.org.pk/full\\_article\\_text.php?article\\_id=956](http://jpma.org.pk/full_article_text.php?article_id=956)
6. Rashid QT, Salat MS, Enam K, Kazim SF, Godil SS, Enam SA, et al. Time trends and age-related etiologies of pediatric hydrocephalus: results of a groupwise analysis in a clinical cohort. Childs Nerv Syst [internet]. 2012 [2016 September 14];28(2):[1 screen]. Available from: <http://reference.medscape.com/medline/abstract/21818584>
7. Turkistani HK. Dandy Walker syndrome. Journal of Taibah University Medical Sciences. King Fahd Hospital of the University Alkhobar, Department of Pediatrics, College of Medicine, University of Dammam, Alkhobar, Kingdom of Saudi Arabia. 2014: 9(3), 209-212.
8. Milhorat TH: Hydrocephalus and the cerebrospinal fluid. Baltimore: Williams & Wilkins, 1972.
9. Miller RD. Miller's anesthesia. 6th Ed. Pennsylvania: Elsevier Churchill Livingstone, 2005.
10. Prusseit J, Simon M, von der Brölie C, Heep A, Molitor E, Volz S, et al. Epidemiology, prevention and management of ventriculoperitoneal shunt infections in children. Pediatric Neurosurgery, 2009;45(5):325-36.
11. Gilder F, Turner JM. Principles of paediatric neuroanaesthesia. Dalam: Matta BF, Menon DK, Turner JM, eds. Textbook of Neuroanaesthesia and Critical Care, 1st ed. London: Greenwich Medical Media; 2000, 227-38.
12. Hobbs AJ, Stirt JA. Pediatric neuroanesthesia. Dalam: Sperry RS, Stirt JA, Stone AJ, eds. Manual of Neuroanesthesia, 1st ed. Philadelphia: Pennsylvania, 1989; 183-204.
13. Newfield P, Field LH, Hamid RKA. Pediatric neuroanesthesia. Dalam: Newfield P, Cottrell JE, eds. Handbook of Neuroanesthesia,



- 4th ed. Philadelphia: Lippincot William & Wilkins; 2007, 256–77.
14. Vavilala MS, Chestnut R. Anesthesia considerations for pediatric neuroanesthesia. Dalam: Gupta AK, Gels AW, eds. *Essential of Neuroanesthesia and Neurointensive Care*, 1th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008, 192–201.
  15. Soriono SG, Eldred GE, Rockoff MA. Pediatric neuro anesthesia. *Anesthesiology Clinic of North America* 2002; 20: 389–404.
  16. Nienaber J. Anesthesia for ventriculoperitoneal shunt. *South Afr J Anaesth Analg*. 2011; 17 (1): 73–5.
  17. Gupta N, Rath GP, Bala R, Reddy NK, Chaturvedi A. Anesthetic management in children with hurler’s syndrome undergoing emergency ventriculoperitoneal shunt surgery. *Saudi Journal of Anaesthesia*, 2012; 6: 178–80.
  18. Devaseelan P, Cardwell C, Bell B, Ong S. Prognosis of isolated mild to moderate fetal cerebral ventriculomegaly: A sistematic review. *Journal of Perinatal Medicine*. 2010;38(4):401–9.
  19. McKechnie L, Vasudevan C, Levene M. Neonatal outcome of congenital ventriculomegaly. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. 2012;17(5):301–7.