

LAPORAN KASUS

MANAJEMEN ANESTESI PADA PASIEN *HIRSCHSPRUNG DISEASE* DENGAN STENOSIS PULMONAL SEDANG DAN *DOWN SYNDROME*: LAPORAN KASUS (*ANESTHESIA MANAGEMENT IN HIRSCHSPRUNG DISEASE PATIENTS WITH MODERATE PULMONAL STENOSIS AND DOWN SYNDROME: A CASE REPORT*)

Muhamad Rizal Hadi Pratama¹, Achmad Hariyanto², Egiel Navadz Akhtar Alami¹

¹Fakultas Kedokteran Universitas Jember – Rumah Sakit dr. Soebandi Jember, Jawa Timur, Indonesia

²Departemen Anestesi dan Terapi Intensif, Fakultas Kedokteran Universitas Jember – Rumah Sakit dr. Soebandi Jember, Jawa Timur, Indonesia

Email Korespondensi: drmuhamadrizalhadipratama@gmail.com

ABSTRAK

Penyakit bawaan yang dikenal sebagai penyakit Hirschsprung didefinisikan oleh tidak adanya sel ganglion di plexus Meissner (submukosa) dan plexus Auerbach (muscularis) dari rektum terminal, yang meluas arah proksimal. Penyakit Hirschsprung memiliki prevalensi laki-laki 4:1 secara keseluruhan dan mempengaruhi 1 dari 5000 kelahiran hidup. Mutasi RET (*rearranged during Transfection*), yang dapat terjadi pada salah satu dari 21 ekson gen yang biasanya terkait dengan Sindrom Down, adalah penyebab Penyakit Hirschsprung. Menurut penelitian yang dilakukan di RS Sardjito antara tahun 2013 dan 2016, hingga 45% bayi yang lahir dengan sindrom Down memiliki masalah jantung bawaan, 11% mengalami gangguan pencernaan, dan 9% mengalami keduanya. Salah satu penyakit jantung bawaan pada yang dapat diderita ialah stenosis pulmonal. Sebagian besar laporan kasus yang dapat diakses dari berbagai jurnal membahas terkait anestesi pada orang dewasa. Laporan kasus ini merinci manajemen anestesi dan pelaporan hemodinamik praanestesi, intraanestesi, dan pascaanestesi pada bayi berusia satu bulan dengan Sindrom Down dengan stenosis paru sedang dan penyakit Hirschsprung yang dijadwalkan menjalani kolostomi. Pasien diinduksi menggunakan Fentanyl, Midazolam, dan Atracurium. Sevofluran digunakan sebagai agen *maintenance*. Kondisi hemodinamik pasien praoperasi, intraoperasi, dan pascaoperasi relatif stabil. Selanjutnya pasien dirawat di dalam PICU (*Pediatric Intensive Care Unit*) guna dilakukan evaluasi dan monitoring hemodinamik selama 1 hari. Pasien lalu dirawat dibangsal dan pasien dipulangkan karena kondisi pasien sudah stabil. Dalam manajemen pasien pediatri yang akan direncanakan operasi nonkardiak secara elektif disertai dengan penyakit jantung bawaan, diperlukan evaluasi dan manajemen perioperatif yang tepat guna meningkatkan luaran yang baik bagi pasien.

Kata Kunci: anestesi umum, hirschsprung, pediatri, sindrom down, stenosis pulmonal

ABSTRACT

The inherited disease known as Hirschsprung's disease is defined by the absence of ganglion cells in the Meissner plexus (submucosa) and Auerbach's plexus (muscularis) of the terminal

rectum, which extend proximally. Hirschsprung's disease has an overall male prevalence of 4:1 and affects 1 in 5000 live births. RET (Rearranged during Transfection) mutations, which can occur in any of the 21 exons of the gene usually associated with Down's Syndrome, are the cause of Hirschsprung's Disease. According to research conducted at Sardjito Hospital between 2013 and 2016, up to 45% of babies born with Down syndrome have congenital heart problems, 11% have digestive disorders, and 9% have both. One of the congenital heart diseases that can be suffered is pulmonary stenosis. most of the case reports that can be accessed from various journals discuss anesthetic therapy in adults. This case report details anesthetic management and reporting of pre-anesthetic, intra-anesthetic, and post-anesthetic hemodynamics in a one-month-old infant with Down's syndrome with moderate pulmonary stenosis and Hirschsprung's disease who was scheduled to undergo a colostomy. The patient was induced using Fentanyl, Midazolam, and Atracurium. Sevoflurane is used as a maintenance agent. The hemodynamic conditions of preoperative, intraoperative, and postoperative patients were relatively stable. Furthermore, the patient was treated in the PICU (Pediatric Intensive Care Unit) to evaluate and monitor hemodynamics for 1 day. The patient was then treated in the ward and the patient was sent home because the patient's condition was stable. In the management of pediatric patients who are planning elective non-cardiac surgery accompanied by congenital heart disease, appropriate evaluation and perioperative management are needed to improve patient outcomes.

Keywords: down syndrome, general anesthesia, hirschsprung, pediatric, stenosis pulmonal

PENDAHULUAN

Down syndrome (DS) merupakan penyebab umum dari berbagai cacat lahir, salah satunya adalah Penyakit Jantung Bawaan (PJB) dan penyakit kongenital lainnya.¹ Pasien DS dan PJB membutuhkan penanganan dan pemeriksaan khusus yang lebih detail sebelum operasi. Menelusuri riwayat kesehatan melalui anamnesis dan rekam medis yang komprehensif juga sangat penting. Dokter spesialis jantung anak secara rutin akan melakukan ekokardiografi untuk memeriksa kelainan anatomi jantung.² Menurut penelitian yang dilakukan di RS Sardjito antara tahun 2013 dan 2016, hingga 45% bayi yang lahir dengan DS memiliki masalah jantung bawaan, 11% mengalami gangguan pencernaan, dan 9% mengalami keduanya.

Salah satu penyakit jantung bawaan yang dapat diderita pasien dengan DS ialah stenosis pulmonal.

Stenosis pulmonal merupakan sebuah kondisi dengan morbiditas tinggi terutama pada pasien anak. Stenosis pulmonal dapat terdeteksi secara klinis pada beberapa tahapan kehidupan.³ Obstruksi yang lebih berat, maka akan menunjukkan kelainan valvular lebih dini. Sebagian besar menunjukkan gejala asimtomatik, dan beberapa menunjukkan gejala simtomatik pada stenosis pulmonal berat.^{4,5} Tindakan pembedahan menjadi sebuah tantangan karena dalam proses pembedahan termasuk manajemen anestesi dapat menentukan luaran/*outcome* dari kondisi pasien.⁶ Ahli anestesi perlu melakukan pemeriksaan pra operasi untuk menentukan metode anestesi

yang tepat dan penatalaksanaan pasca operasi. Hal ini sangat penting karena anak dengan PJK memerlukan pemantauan khusus terhadap hemodinamik pasien agar tidak terjadi henti jantung. Laporan kasus ini ditulis dengan maksud berbagi dengan profesional anestesi apabila suatu saat nanti bertemu dengan pasien pediatri yang akan direncanakan operasi non-kardiovaskular tetapi juga memiliki penyakit jantung bawaan.

KASUS

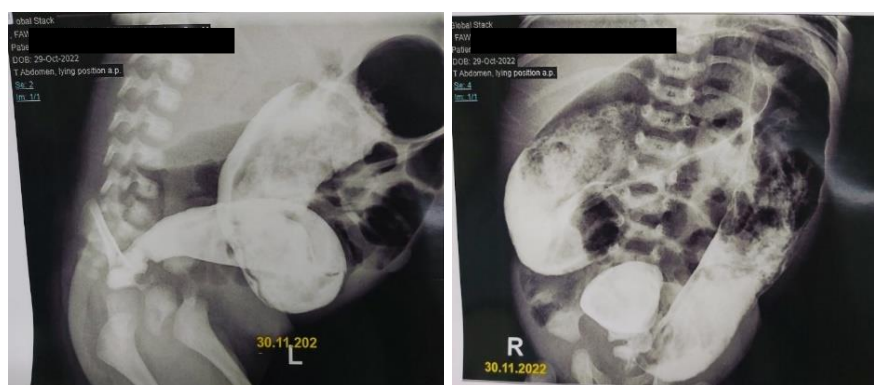
A. Profil pasien

Pasien laki-laki usia 1 bulan dengan berat badan 3,2 kg dan panjang badan 52 cm datang rujukan dari rumah sakit daerah, pasien dirujuk karena tidak dapat buang air besar sejak 4 hari yang lalu. Pasien datang dengan kondisi perut *distended*. Riwayat

persalinan menunjukkan pasien tidak langsung menangis, mengalami asfiksia, dan malas menyusu.

B. Pendekatan diagnosis

Pasien dikonsultasikan ke spesialis bedah anak dan disarankan menjalani pemeriksaan *Colon in Loop* (CIL), hasil tertera pada gambar 1. Pada pemeriksaan CIL ditemukan daerah transisi setinggi sacral 1-3 ke retrosigmoid, kesan pemeriksaan menunjukkan regio *Hirschsprung rectum* (segmen pendek). Atas dasar hal anamnesis, pemeriksaan fisik diagnostik dan pemeriksaan penunjang tersebut, spesialis bedah anak mendiagnosis seorang pasien dengan penyakit Hirschsprung.



Gambar 1 Hasil Pemeriksaan *Colon in Loop* (CIL) *lying position*.

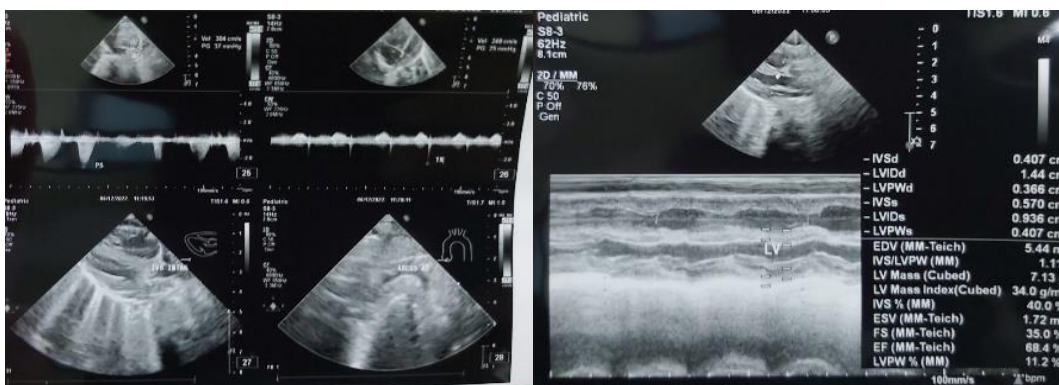
Berdasarkan Gambar 1 didapatkan hasil bacaan CIL saat dengan kontras diinterpretasikan oleh spesialis radiologi

sebagai berikut: Tampak daerah transisional setinggi sakral 1 sampai 3 dengan rectosigmoid index 0,25 dan tampak bagian

sigmoid lebih besar daripada daerah rectum. Kesimpulan dari gambaran dan keterangan klinis yang diberikan ialah menyokong *Hirschsprung Disease* di regio rectum (*Short segment*).

Pada pemeriksaan dokter spesialis anestesi melakukan anamnesis dan pemeriksaan fisik diagnostik. Pada pemeriksaan fisik didapatkan murmur pada *intercostalspace* (ICS) 2 *sinistra*. Atas dasar hal tersebut, dokter spesialis anestesi melakukan konsultasi dengan dokter spesialis pediatri konsultan kardiologi dan selanjutnya diagendakan untuk melakukan pemeriksaan *echocardiography* dan melakukan pemeriksaan laboratorium praoperasi (Tabel 1). Pemeriksaan *echocardiography* menunjukkan stenosis

pulmonal sedang (PG 37 mmHg) dengan eaksi fraksi sebesar 68% (Gambar 2). Setelah dilakukan pemeriksaan laboratorium praoperasi dan pemeriksaan penunjang lainnya, anestesiologis mengategorikan pasien sebagai *Physical Status American Society of Anesthesiologists Classification* (PS-ASA) 3. Pasien diklasifikasikan ke dalam ASA 3 karena pasien memiliki keterbatasan atau keterbatasan dalam menjalankan fungsi tubuh dan memiliki penyakit yang parah. Pasien direncanakan operasi dengan didahului puasa dengan kepastian mendapatkan *support/back-up* perawatan *Pediatric Intensive Care Unit* (PICU) pasca operasi.



Gambar 2 Hasil pemeriksaan *echocardiography*.

Berdasarkan Gambar 2 didapatkan hasil bacaan *echocardiography* yang diinterpretasikan oleh spesialis pediatri konsultan kardiologi sebagai berikut: Situs: solitus, *Atrioventricular-ventriculoarterial* (AV-VA) : *Concordance*, *Drainase V.*

Pulmo: Normal, *Ruang Jantung*: Normal, *Katup Mitral*: *Mitral Regurgitation* (MR) Trivial, *Aorta*: Normal, *Trikuspid*: *Tricuspid Regurgitation* (TR) ringan *pressure gradient* (PG) 25 mmHg), *Pulmonal*: *Pulmonic Stenosis* (PS) sedang (PG 37

mmHg), *Patent Ductus Arteriosus* (PDA) (-), Septum atrium dan ventrikel: intak, Arkus aorta: Normal, Ejeksi fraksi: 68,4%.

Kesimpulan yang didapatkan ialah pulmonal stenosis sedang dan *tricuspid* regurgitasi ringan.

Tabel 1 Pemeriksaan laboratorium praoperasi

Jenis Pemeriksaan	Hasil	Nilai Normal	Satuan
Hemoglobin	15,2 (Tinggi)	9.0-14.0	g/dL
Laju Endap Darah	-	0-15	mm/jam
Leukosit	10,3	6.0-17.5	10 ³ /uL
Eosinofil	2	0-3	%
Basofil	0	0-1	%
Stab	0	0-1	%
Segmen	38	0-1	%
Limfosit	49	0-1	%
Monosit	6	4-7	%
Hematokrit	42,0 (Tinggi)	28.0-42.0	%
Trombosit	446	150-450	10 ³ /uL
APTT*	30,2	<7 detik dari kontrol	Detik
APPT Kontrol	27,3	-	
PPT*	11,1	<2 detik dari kontrol	Detik
PPT Kontrol	10,5	-	
ALT*	35	9-43	U/L
AST*	32	10-35	U/L
Albumin	3,4	3.4-4.8	g/dL
Glukosa	68	<200	mg/dL
Natrium	135,7	135-155	mmol/L
Kalium	4,92	3.5-5.0	mmol/L
Klorida	107,8	90-110	mmol/L
Kreatinin Serum	0,6 (Tinggi)	<0.42	mg/dL
BUN*	7	6-20	mg/dL

*APPT : *Activated Partial Thromboplastin Time*
 PPT : *Partial Thromboplastin Time*
 ALT : *Alanine Transaminase*
 AST : *Aspartate Aminotransferase*
 BUN : *Blood Urea Nitrogen*

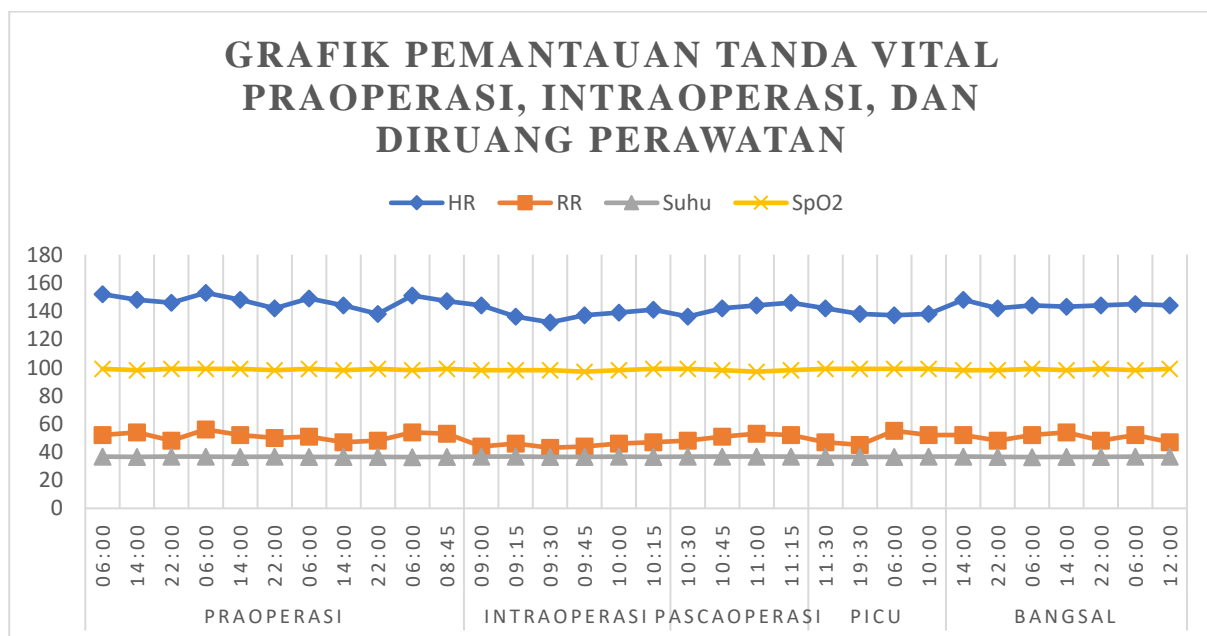
Berdasarkan Tabel 1, didapatkan bahwa nilai hemoglobin dan hematokrit pada pasien tinggi. Hal ini menunjukkan bahwa telah terjadinya kompensasi yang dapat disebabkan karena adanya penyakit jantung bawaan pada pasien.

C. Tata Laksana

Pasien direncanakan untuk tindakan kolostomi. Akses intravena telah terpasang saat di ruangan, sehingga selanjutnya pasien dilakukan induksi anestesi dengan *total intravenous anesthesia* (TIVA) menggunakan Fentanyl (10 mcg), Midazolam (0,1 mg), dan Atracurium (1,5 mg) sedangkan untuk anestesi rumatan,

digunakan Sevoflurane. Selama operasi, pasien dimonitor menggunakan *electrocardiography* (ECG) *lead monitoring*, spirometri, dan *sphygmomanometer*. Hasil observasi tanda vital pasien praoperasi, intraoperasi, dan pascaoperasi dapat kita lihat pada gambar 3. Operasi dilakukan selama 1 jam guna memotong kolon sepanjang 25 cm dan

berjalan tanpa kendala. Selanjutnya pasien dilakukan monitoring selama 1 jam di ruang recovery room, dilanjutkan perawatan di ruang PICU guna dilakukan observasi pasca operasi. Selanjutnya pasien dipindah ke ruang rawat inap dan dipulangkan setelah menunjukkan perbaikan kondisi klinis.



Gambar 3 Grafik monitoring tanda vital praoperasi, intraoperasi, pascaoperasi dan di ruang perawatan.

Berdasarkan Gambar 3, didapatkan bahwa tanda vital pasien selama preoperasi, intraoperasi, dan pascaoperasi relatif stabil. Tanda vital pasien selama praoperasi, intraoperasi dan pascaoperasi rerata nadi 144, laju nafas 49, suhu 36,6 derajat celcius, dan SpO₂ 98,3% sedangkan tanda vital pasien selama praoperasi, intraoperasi dan

pascaoperasi rerata nadi 142, laju nafas 50, suhu 36,6 derajat Celsius, dan SpO₂ 98,6%.

PEMBAHASAN

Pasien dalam laporan kasus ini adalah pasien dengan penyakit Hirshsprung disertai DS dan stenosis pulmonal moderate. Down Syndrome (DS) merupakan penyebab umum dari berbagai kelainan bawaan, salah satunya PJB dan

penyakit kongenital lainnya, dalam hal ini contohnya ialah stenosis pulmonal dan *Hirschsprung disease*.^{7,8,9,10,11} Sebelum melakukan prosedur operasi pada pasien dengan DS dengan penyakit jantung kongenital, ahli anestesi harus benar-benar mengenal anatomi jantung dan patofisiologi anak. Sering kali, ahli jantung anak atau dokter anak memberikan informasi klinis yang berharga untuk membantu ahli anestesi memahami lesi yang kompleks.¹²

Pasien ini dikategorikan sebagai ASA III karena kelainan jantung bawaan stabil yang tidak diobati berdasarkan status klasifikasi ASA. Anak yang menjalani operasi non-jantung saat menderita penyakit jantung lebih mungkin meninggal dan menderita morbiditas. Studi telah mengaitkan sejumlah variabel, termasuk kompleksitas penyakit, status fisiologis, jenis operasi, dan usia muda, dengan risiko masalah perioperatif yang lebih besar pada pasien pediatri dengan penyakit jantung bawaan.¹³

Anamnesis harus fokus pada anestesi sebelumnya dan kondisi klinis anak saat ini. Rekam medis pasien berguna untuk mengumpulkan informasi mengenai kateterisasi jantung sebelumnya, hasil laboratorium, pemeriksaan elektrokardiografi dan ekokardiografi. Penyakit sistemik tambahan dan anomali nonkardiak harus dipahami secara menyeluruh, dan penekanan khusus

diberikan pada pemeriksaan jalan napas. Dokumentasi tanda-tanda vital pra-operasi, termasuk saturasi oksihemoglobin udara ruangan (SpO₂) sangat penting untuk digunakan sebagai garis dasar intraoperative.¹⁴

Kunjungan praoperasi ditujukan untuk memberikan pengenalan kondisi pasien bagi seorang anesthesiologis. Evaluasi kondisi pasien menjadi peran yang utama, sehingga mampu membuat perencanaan prosedur anestesi. Hal ini penting dilakukan terutama pada pasien pediatri, terlebih yang mengalami *down syndrome* dengan kecenderungan memiliki Penyakit Jantung Bawaan (PJB).¹⁵

Pada pasien dengan stenosis pulmonal manajemen anestesi dilakukan bertujuan untuk menjaga hemodinamik dari *Right Ventricle (RV) preload*, *Left Ventricle (LV) afterload*, dan kontraktilitas dari RV. *Preload* harus dijaga stabilitasnya untuk mengoptimalkan kontraktilitas miokard, sementara itu *preload* yang berlebihan dapat memicu gagal jantung kanan. Pada kondisi henti jantung, pasien akan lebih sulit untuk diresusitasi karena kompresi jantung tidak akan efektif untuk mendorong aliran darah melewati katup stenosis pulmonal.¹⁶

Pada anak sehat yang menjalani operasi elektif, premedikasi umumnya digunakan untuk mencapai ansiolisis dan analgesia. Premedikasi juga diberikan

untuk memblokir refleks saluran napas yang tidak diinginkan, mengurangi sekresi saluran napas, dan mengurangi volume lambung. Keuntungan potensial dari sedasi praoperasi pada anak dengan PJB meliputi pemisahan yang mudah dari orang tua, lebih sedikit tangisan, penurunan konsumsi oksigen, dan penurunan kadar anestesi intraoperatif.¹⁷

Pilihan agen anestesi untuk anak dengan PJB tergantung pada durasi, jenis operasi, pilihan ahli anestesi, dan status kardiovaskular pasien. Pilihan teknik induksi anestesi tergantung pada usia anak, kesiapan psikologis, status kardiovaskular dan mempertimbangkan jalur intravena (IV) yang dapat dipasang dengan mudah. Efek kardiovaskular yang diketahui dari agen anestesi juga harus dipertimbangkan.^{17,18} Induksi masker dengan Sevofluran sering dipilih ketika akses IV sulit. Bila perlu, penggunaan oksigen konsentrasi tinggi dimungkinkan dengan penggunaan anestesi volatil.¹⁷

Halotan maupun Isofluran dapat menurunkan tekanan darah arteri. Penurunan tekanan darah terutama terkait dengan halotan disebabkan oleh penurunan curah jantung. Resistensi vaskular sistemik sebagian besar tetap tidak berubah. Sebaliknya, penurunan tekanan darah dengan Isofluran disebabkan oleh penurunan resistensi vaskular sistemik, sedangkan curah jantung tetap normal.

Sevofluran dikaitkan dengan bradikardia atau disritmia yang lebih sedikit daripada halotan.²

Efek penurunan curah jantung pada Sevofluran lebih rendah daripada Halotan. Halotan dapat menyebabkan penurunan detak jantung dan *cardiac index* yang lebih besar pada semua konsentrasi, daripada sevofluran. Selain itu, pada pasien pediatri dengan stenosis pulmonal berat, halotan dapat menyebabkan penurunan aliran darah pulmonal dan membahayakan oksigenasi. Anestesi halotan juga dapat menghasilkan penurunan yang signifikan pada curah jantung, detak jantung, dan tekanan darah.²

Penggunaan obat opioid pada anak dengan PJB umumnya dikaitkan dengan kestabilan hemodinamik yang sangat baik. Pemberian dosis tinggi narkotika dapat digunakan pada pasien pediatri yang menjalani prosedur bedah besar, didukung oleh pengawasan dan penggunaan ventilasi baik pasca operasi. Penggunaan Fentanyl (25-75 mcg/kg) dan Sufentanil (5-20 mcg/kg) dapat diaplikasikan pada bayi dan anak dengan PJB. Kedua agen menghasilkan perubahan hemodinamik paru dan sistemik yang minimal. Pada pasien pediatri yang akan menjalani prosedur pembedahan singkat, Remifentanil dapat digunakan.²

Narkotika dosis rendah dapat digunakan untuk menambah konsentrasi anestesi volatil yang berkurang pada

pediatri yang menjalani prosedur yang kurang ekstensif. Penggunaan obat pelumpuh otot dapat dikombinasikan bersama penggunaan narkotika dosis rendah dengan penggunaan teknik *balanced anesthesia*. Pada pasien anak yang tidak kooperatif, dapat diberikan induksi menggunakan Ketamin (4-8 mg/kg). Penggunaan Ketamin dapat mempertahankan kontraktilitas dan *Systemic Vascular Resistance* (SVR) dikarenakan efek simpatomimetiknya. Selain itu, penggunaan Ketamin dengan dosis 1-2 mg/kg IV, tidak meningkatkan *Pulmonary Vein Resistance* pada pasien anak dengan PJB.²

Pemilihan agen penghambat neuromuskuler spesifik pada anak dengan PJB biasanya dibuat berdasarkan prediksi efek kardiovaskular obat, serta durasi kerjanya. Pancuronium adalah pilihan populer karena efek vagolitiknya mendukung laju nadi dan CO₂, terutama pada anak-anak yang menerima opioid dosis tinggi. Jika takikardia tidak diinginkan, (atau untuk prosedur yang lebih pendek), Mivacurium, Rapacurium, Atracurium, Vecuronium, atau Rocuronium dapat digunakan, dengan efek minimal pada fungsi hemodinamik.¹⁸

Pengamatan pasien terus menerus harus dilakukan. Catatan berbasis waktu harus berisi tanda vital seperti detak jantung, laju pernapasan, tekanan darah,

dan saturasi oksigen setidaknya sekali setiap lima menit. Hampir semua anak yang menerima sedasi dalam harus menjalani kapnografi karena meningkatnya risiko gangguan jalan napas/ventilasi.¹⁴ Pencatatan tanda vital awal selama perawatan pasca sedasi harus dilakukan setidaknya setiap lima menit. Interval perekaman dapat dinaikkan menjadi 10 hingga 15 menit saat anak mulai bangun.¹⁹ Pada perawatan pascaoperasi, anak dengan PJB akan di monitoring didalam *Pediatric Intensive Care Unit* (PICU). Setelah berada di PICU, pemberian opioid dan anti emetic dapat diberikan. Apabila pasien sudah dipastikan stabil, pasien dapat dipindahkan ke bangsal pediatri.²⁰

KESIMPULAN

Penanganan pasien pediatri yang dilakukan operasi pembedahan dengan disertai stenosis pulmonal merupakan tantangan bagi *anesthesiologist*. Komplikasi seperti atrial fibrilasi dan gagal jantung dapat meningkatkan terjadinya angka kesakitan dan angka kematian *perioperative*. Penilaian praoperasi, intraoperasi, pascaoperasi, pemahaman terkait fisiologi dan farmakologi obat anestesi yang adekuat dapat meningkatkan *outcome* yang baik bagi pasien dan dapat mencegah efek samping buruk yang akan terjadi.

KONFLIK KEPENTINGAN

Laporan kasus ini tidak memiliki konflik kepentingan terhadap pihak manapun.

UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih kepada seluruh pihak yang turut membantu dalam pembentukan naskah laporan kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Simamora TR, Patria SY, Wandita S. Congenital heart disease, gastrointestinal defect, and low birth weight as the contributing factors for three-year survival rates among Down syndrome children in Indonesia. *Indonesia Journal of Biomedical Science*. 2022 Oct 13;16(2):65–9.
2. Flannery KM, Raviraj D. Anaesthesia in Children With Congenital Heart Disease for Noncardiac Surgery [Internet]. 2022. Available from: <https://resources.wfsahq.org/anaesthesia-tutorial-of-the-week/>
3. Sushma KS, Shaikh S. Anaesthetic management of pulmonary stenosis already treated with pulmonary balloon valvuloplasty. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2014 Jan 12;8(1):193–4.
4. DiLorenzo MP, Santo A, Rome JJ, Zhang H, Faerber JA, Mercer-Rosa L, et al. Pulmonary Vein Stenosis: Outcomes in Children With Congenital Heart Disease and Prematurity. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2019 Jun 1;31(2):266–73.
5. Lee JJ, Weinberg D, Anand R. Asymptomatic Pulmonary Vein Stenosis: Hemodynamic Adaptation and Successful Ablation. *Case Rep Cardiol*. 2016;2016:1–4.
6. Benkwitz C, Watkins SC, Donahue BS. Assessing the Risks of Noncardiac Surgery for Children With Congenital Heart Disease*.
7. Morsy MM, Algrigri OO, Salem SS, Abosedera MM, Abutaleb AR, Al-Harbi KM, et al. The spectrum of congenital heart diseases in down syndrome: A retrospective study from Northwest Saudi Arabia. *Saudi Med J*. 2016 Jul 1;37(7):767–72.
8. Ghmaird A, Alrashidi TN, Alqahtani YS, Alanazi AH, Alaenzi YA, Almohammadi AM, et al. Types and Distribution of Congenital Heart Defects in Pediatric Patients with Down's Syndrome: A Retrospective Study. *Cureus*. 2020 Oct 24; 12(10):1-8.
9. Alhuzaimi AN, Alotaibi NM, Alsuhaibani GI, Alanazi RK, Temsah MH. Congenital Heart Defect and Pulmonary Hypertension in Children With Down Syndrome: Clinical Profile Over Two Decades. *Cureus*. 2021 Feb 8;

10. Benhaourech S, Drighil A, El Hammiri A. Congenital heart disease and down syndrome: Various aspects of a confirmed association. *Cardiovasc J Afr.* 2016 Sep 1;27(5):287–90.
11. El-Gilany AH, Yahia S, Wahba Y. Prevalence of congenital heart diseases in children with Down syndrome in Mansoura, Egypt: A retrospective descriptive study. *Ann Saudi Med.* 2017 Sep 1;37(5):386–92.
12. Brown ML, DiNardo JA, Nasr VG. Anesthesia in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Surgery: Defining the Risk. Vol. 34, *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia.* W.B. Saunders; 2020. p. 470–8.
13. Saettele AK, Christensen JL, Chilson KL, Murray DJ. Children with heart disease: Risk stratification for non-cardiac surgery. *J Clin Anesth.* 2016 Dec 1;35:479–84.
14. Butterworth JF, Mackey DC, Wasnick JD, Morgan GE, Mikhail MS, Morgan GE. *Morgan & Mikhail's clinical anesthesiology.*
15. Dimopoulos K, Constantine A, Clift P, Condliffe R, Moledina S, Jansen K, et al. Cardiovascular Complications of Down Syndrome: Scoping Review and Expert Consensus. Vol. 147, *Circulation.* Lippincott Williams and Wilkins; 2023. p. 425–41.
16. Gottlieb EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. Vol. 26, *Current Opinion in Anaesthesiology.* 2013. p. 318–26.
17. Junghare SW, Desurkar V. Congenital heart diseases and anaesthesia. Vol. 61, *Indian Journal of Anaesthesia.* Indian Society of Anaesthetists; 2017. p. 744–52.
18. Nasr VG, Markham LW, Clay M, Dinardo JA, Faraoni D, Gottlieb-Sen D, et al. Perioperative Considerations for Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Presenting for Noncardiac Procedures: A Scientific Statement From the American Heart Association. Vol. 16, *Circulation: Cardiovascular Quality and Outcomes.* Lippincott Williams and Wilkins; 2023. p. E000113.
19. Landsem LM, Ross FJ, Joffe DC, Latham GJ. The Year in Review: Anesthesia for Congenital Heart Disease 2020. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021 Jun 1;25(2):107–19.
20. Xie CM, Yao YT. Anesthesia Management for Pediatrics with Congenital Heart Diseases Who Undergo Cardiac Catheterization in China. *J Interv Cardiol.* 2021;2021.