

Intervensi Endovaskular Aneurisma Aorta Torako-Abdominalis Pada Pasien dengan Sindrom Marfan: Tinjauan Literatur

Patrianef Darwis¹, Yoni Vanto²

¹Departemen Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia, Rumah Sakit Umum Pusat Rujukan Nasional Cipto Mangunkusumo

²Peserta Program Pendidikan Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia, Rumah Sakit Umum Pusat Rujukan Nasional Cipto Mangunkusumo

Abstrak

Latar Belakang. Sindroma Marfan merupakan penyakit jaringan ikat yang diturunkan secara autosom dominan dengan penyebab utama morbiditas dan mortalitas akibat kelainan aorta. Bedah terbuka merupakan tata laksana utama untuk kelainan aorta pada pasien sindrom Marfan, namun tidak semua pasien dapat dilakukan bedah terbuka, misalkan pada kondisi hemodinamik yang tidak stabil dan usia tua. Intervensi endovaskular merupakan salah satu pendekatan tata laksana minimal invasif yang masih kontroversial karena adanya risiko kegagalan primer berupa kebocoran aneurisma.

Metode. Penelusuran literatur dilakukan secara daring pada 3 *database*: PubMed, ClinicalKey, dan ScienceDirect. Dilakukan pemilihan studi berdasarkan kriteria inklusi dan eksklusi literatur. Artikel terpilih ditelaah secara kritis berdasarkan alur seleksi dari PRISMA *Flow Diagram*. Didapatkan 6 artikel yang ditelaah secara kritis

Hasil. Tiga literatur mengenai prosedur endovaskular menunjukkan angka keberhasilan prosedur berkisar 20%-38% dengan risiko kegagalan primer (*primary endoleak*) yang cukup tinggi. Kematian akibat aneurisma lebih tinggi pada pasien sindrom Marfan yang menjalani teknik endovaskular dibandingkan pasien yang dilakukan bedah terbuka.

Kesimpulan. Prosedur endovaskular dapat dijadikan alternatif tatalaksana dengan mempertimbangkan kondisi pasien. Sedikitnya jumlah subyek pada penelitian-penelitian yang ada serta waktu *follow-up* yang singkat menyebabkan efektivitas teknik endovaskular masih diragukan jika dibandingkan dengan prosedur bedah terbuka.

Kata kunci: sindrom marfan, endovaskular, bedah terbuka, aneurisma aorta, torako-abdominal

Latar Belakang

Berdasarkan data rekam medis di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo terdapat 11 kasus dan Pusat Jantung Nasional Harapan Kita terdapat 39 kasus sindrom Marfan dalam kurun waktu 2006-2012.¹ Sedangkan secara global prevalensi sindrom Marfan adalah sekitar 2-3 per 10.000 penduduk, dan diperkirakan terdapat sekitar 25%-30% mutasi baru.¹ Mutasi gen pembentuk jaringan ikat pada pasien sindrom Marfan dapat menimbulkan manifestasi klinis berupa kelainan pada mata, muskuloskeletal, maupun sistem kardiovaskular. Namun penyebab utama morbiditas dan mortalitas pada pasien dengan sindrom Marfan adalah kelainan pada aorta. Pada pasien dengan sindrom Marfan aorta akan mengalami dilatasi, aneurisma, dan diseksi sehingga menyebabkan rendahnya angka harapan hidup pasien dengan sindrom Marfan. Bedah terbuka merupakan tata laksana utama untuk kelainan aorta pada pasien dengan sindrom Marfan.^{1,2}

Bedah aorta elektif memiliki tingkat mortalitas sebesar 1,5% pada rumah sakit yang berpengalaman, namun tingkat mortalitas ini dapat mencapai 11,7% jika dilakukan dalam kondisi gawat darurat. Komplikasi yang dapat terjadi antara lain ialah paraplegia dan gagal ginjal akibat gangguan perfusi. Selain itu pasien yang telah menjalani prosedur bedah terbuka juga berisiko untuk mengalami diseksi, aneurisma, maupun ruptur aorta berulang sehingga memerlukan intervensi bedah berulang.^{3,4}

Tidak semua pasien aneurisma aorta pada sindrom marfan dapat dilakukan bedah terbuka misalnya pada hemodinamik tidak stabil dan usia tua. Intervensi endovaskular merupakan salah satu pendekatan tata laksana minimal invasif bagi pasien dengan sindrom Marfan yang mengalami aneurisma aorta.

Correspondents:
Patrianef Darwis
Divisi Bedah Vaskular dan Endovaskular
Departemen Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas
Indonesia Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo
email : patrianef@gmail.com

Intervensi ini dilakukan dengan memasukkan *stent graft* yang dilakukan di suatu laboratorium kateterisasi dengan kondisi pasien yang dibius umum.

Saat ini sudah banyak dokter bedah yang melakukan teknik endovaskular bagi pasien aneurisma aorta karena pertimbangan keamanan dan tingkat keberhasilan yang cukup baik. Pendekatan ini dapat dijadikan suatu tata laksana *life-saving* bagi pasien yang tidak dapat dilakukan prosedur bedah terbuka. Meskipun demikian tata laksana endovaskular memiliki risiko komplikasi yang masih kontroversial karena adanya risiko kegagalan primer berupa kebocoran aneurisma dan membutuhkan tindakan bedah terbuka. Telah literatur ini dibuat karena sedikitnya kasus sindrom Marfan di seluruh dunia dengan tujuan agar diketahui kelebihan dan kekurangan penggunaan tata laksana endovaskular bagi pasien sindrom Marfan yang mengalami kelainan pada aorta torako-abdominalis.^{4,5}

Pertanyaan Penelitian

Pertanyaan penelitian pada studi ini adalah bagaimana efektivitas teknik endovaskular sebagai tata laksana pilihan pada pasien sindrom Marfan yang mengalami aneurisma aorta torako-abdominalis?

Dengan rincian sebagai berikut:

Patient : Pasien sindrom Marfan dengan aneurisma aorta torako-abdominalis

Intervension : Intervensi endovaskular

Comparison : Bedah terbuka

Outcome : Tidak adanya kebocoran aneurisma dan tidak memerlukan prosedur bedah terbuka

Metode

Penelitian dilakukan di Departemen Ilmu Bedah FKUI-RSCM, Divisi Bedah Vaskular pada April 2019. Penelusuran literatur dilakukan dengan menggunakan sumber pangkalan data yaitu PubMed, ClinicalKey, dan ScienceDirect. Pencarian menggunakan kata kunci “Marfan syndrome”, ”open surgery”, “endovascular surgery”, “aortic aneurysm”, and “torako-abdominal”

Dilakukan pemilihan studi berdasarkan kriteria inklusi dan eksklusi literatur. Kriteria inklusi untuk pencarian literatur yang digunakan adalah (1) Tersedia dalam bentuk *full-text* (2) Menggunakan bahasa Inggris (3) Studi pada pasien sindrom Marfan dengan aneurisma aorta. Kriteria Eksklusi yang digunakan adalah (1) Publikasi dalam bentuk korespondensi,

editorial, maupun *commentary* (2) Tidak menyebutkan luaran berupa keberhasilan tindakan, morbiditas pascaoperasi, dan mortalitas (3) Aneurisma selain pada aorta (4) Subyek selain manusia (5) Prosedur hibrid (kombinasi bedah terbuka dan bedah endovaskular).

Dilakukan penilaian terhadap studi yang terpilih, dengan melihat karakteristik subjek, tahun studi, tempat studi dan hasil dari masing-masing studi. Alur seleksi mengikuti PRISMA *Flow Diagram*.

Hasil

Setelah dilakukan pencarian literatur sesuai alur pencarian, didapatkan 32 jurnal dengan naskah lengkap. Sebanyak 26 jurnal dieksklusi karena berupa telaah literatur, mengikutsertakan subyek selain sindrom Marfan, aneurisma bukan pada aorta torako-abdominalis dan tidak mencantumkan luaran hasil tindakan. Didapatkan 6 jurnal yang relevan sesuai kriteria inklusi dan eksklusi. Hasil rangkuman jurnal dicantumkan dalam rangkuman studi pada tabel 4.1. Hasil telaah kritis terhadap jurnal dicantumkan pada tabel 4.2.

Pembahasan

Sindrom Marfan merupakan suatu penyakit jaringan ikat dengan penyebab kematian utama yaitu diseksi/aneurisma aorta. Prosedur bedah terbuka merupakan tata laksana standar bagi pasien sindrom Marfan yang mengalami aneurisma pada aorta torako-abdominalis. Prosedur bedah terbuka diindikasikan bagi pasien berusia muda, kondisi hemodinamik baik, dan gambaran anatomi aorta tertentu (*highly angulated aortic neck*) yang membutuhkan intervensi berulang.¹¹ Luaran bedah terbuka untuk aneurisma aorta torako-abdominalis pada pasien sindrom Marfan cukup baik yaitu 0%-7% kematian intra-operasi, 0%-5% angka kejadian stroke, 0%-13% angka kejadian gagal ginjal, dan paraplegia sebesar 0%-7%. Luaran yang baik ini disebabkan oleh usia pasien yang relatif muda ketika dilakukan tindakan bedah terbuka serta rendahnya angka prevalensi pasien sindrom Marfan dengan komorbid yang diikutsertakan pada penelitian tersebut.¹⁰

Penelitian menunjukkan bahwa laju pembedahan ulang pada pasien sindrom Marfan sebesar 27% dengan tingkat kematian mencapai 31% pada pembedahan ulang. Penelitian oleh

Gott dkk menunjukkan bahwa risiko kematian pasca pembedahan ulang dalam kurun waktu 60 hari setelah pembedahan adalah 5x lebih besar dibandingkan pasien yang tidak menjalani pembedahan ulang.¹³ Selain risiko mortalitas yang tinggi pada bedah terbuka berulang, pasien sindrom Marfan yang telah lanjut usia dengan berbagai komorbiditas bukan merupakan kandidat yang tepat untuk dilakukan pembedahan.^{7,8}

Berbagai studi observasi dan meta analisis menunjukkan bahwa prosedur bedah terbuka memiliki tingkat morbiditas peri-operatif dan mortalitas yang lebih tinggi dibandingkan teknik endovaskular terutama bagi pasien yang berusia lebih tua dengan kondisi hemodinamik yang buruk. Teknik endovaskular hadir sebagai alternatif bagi pasien yang tidak memungkinkan untuk dilakukan prosedur bedah terbuka. Dari ketiga literatur yang dianalisis diketahui bahwa keberhasilan prosedur cukup baik yaitu berkisar 20%-38%. Penelitian oleh Mercheix dkk (2008) juga menunjukkan bahwa prosedur ini memiliki risiko komplikasi yang rendah dan ditandai dengan tidak adanya pasien yang mengalami paraplegia, hal ini menunjukkan bahwa pendekatan endovaskular berhasil mempertahankan integritas aorta.^{9,11}

Meskipun memiliki efektivitas yang cukup baik dan dapat dijadikan sebagai alternatif selain prosedur bedah terbuka, pendekatan endovaskular juga memiliki kekurangan yaitu risiko kegagalan primer (*primary endoleak*) yang cukup tinggi terutama pada kasus dimana dilakukan pemasangan *stent graft* pada segmen aorta yang lebih panjang. Tingginya risiko ini kemungkinan disebabkan oleh struktur jaringan pembuluh aorta yang rapuh pada pasien sindrom Marfan. Penelitian oleh Waterman dkk (2012) menunjukkan bahwa risiko terjadinya kebocoran primer meningkat pada pasien yang mengalami diseksi kronik.^{7,8,9}

Adanya kebocoran aneurisma (kegagalan primer) dan degenerasi aneurisma (kegagalan sekunder) mengharuskan pasien untuk dilakukan tindakan endovaskular berulang atau bahkan bedah terbuka. Hal ini akan meningkatkan morbiditas, mortalitas, dan juga pembiayaan bagi pasien. Selain itu diketahui bahwa setelah 8 tahun, kematian akibat aneurisma lebih tinggi pada pasien sindrom Marfan yang menjalani teknik endovaskular dibandingkan pasien yang dilakukan bedah terbuka. Hal ini disebabkan oleh tingginya tingkat ruptur aneurisma berulang pada *follow-up* jangka panjang. Sehingga pasien sindrom

Marfan dengan aneurisma aorta berusia muda dan memiliki angka harapan hidup yang lebih panjang dengan risiko peri-operasi yang rendah akan lebih baik untuk dilakukan teknik bedah terbuka dibandingkan teknik endovaskular.¹¹ Sedikitnya jumlah subyek pada penelitian-penelitian yang ada serta waktu *follow-up* yang singkat menyebabkan efektivitas tata laksana endovaskular masih diragukan jika dibandingkan dengan prosedur bedah terbuka yang merupakan tata laksana standar dan sudah diketahui luaran jangka panjang. Prosedur endovaskular tetap dapat dijadikan alternatif kedua jika pada pasien tidak memungkinkan untuk dilakukan prosedur bedah terbuka. Meskipun demikian tetap diperlukan persiapan konversi bedah terbuka jika selama dilakukan prosedur endovaskular mengalami kegagalan. Selain itu pemantauan secara ketat sangat diperlukan karena tingginya risiko kegagalan primer dan kegagalan sekunder yang dapat meningkatkan mortalitas dan morbiditas pasien sindrom Marfan.

Kesimpulan dan Saran

Intervensi endovaskular merupakan alternatif yang baik dalam penatalaksanaan aneurisma aorta torako-abdominalis pada pasien dengan

sindrom Marfan. Pemilihan prosedur tata laksana baik bedah terbuka maupun endovaskular harus mempertimbangkan kondisi pasien seperti usia dan faktor komorbiditas yang dimilikinya agar tata laksana yang dipilih bersifat aman bagi pasien.

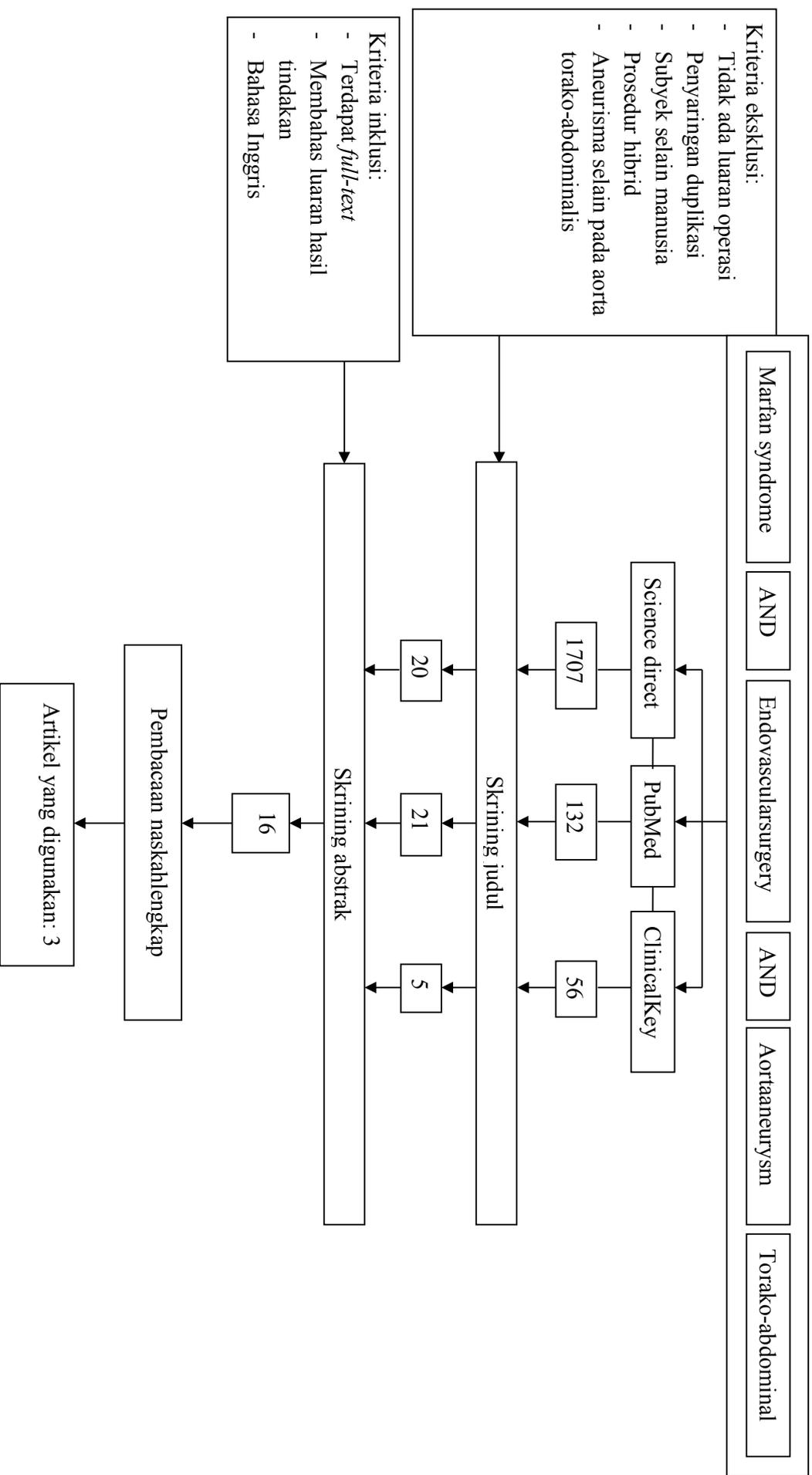
Terbatasnya jumlah pasien pada studi-studi yang ada, latarbelakang perjalanan penyakit yang berbeda-beda pada setiap pasien, dan fasilitas kesehatan yang berbeda maka disarankan untuk dilakukan studi di Indonesia mengenai penatalaksanaan endovaskular pada pasien sindrom Marfan agar diketahui luaran dan tingkat mortalitas sesuai dengan kondisi di Indonesia.

Daftar Referensi

1. Mahavira A, Siswanto BB. Diagnosis dan management of Marfan syndrome. *J. Kardiol Indones*. 2013;34:105-12
2. Boersma D, Kloppenburg GTL, Vos JA, van den Heuvel D, de Vries JP. Fenestrated endograft repair of suprarenal aortic patch aneurysm in a patient with Marfan syndrome. *Vasc Endovascular Surg*. 2012;46(1):66-69

3. Yuan SH, Jing H. Marfan's syndrome: an overview. *Sao Paulo Med J*. 2010;128(6):360-6.
4. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: Surgery or TEVAR?. *J Endovasc Ther*. 2009;16:60-70
5. Canadas V, Vilacosta I, Bruna I, Fuster V. Marfan syndrome: pathophysiology and diagnosis. *Nat Rev Cardiol*. 2010;7(5):256-65
6. Ikeno Y, Yokowa K, Nakai H, Yamanaka K, Inoue T, et al. Results of staged repair of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018:1-10
7. Waterman AL, Feezor RJ, Lee A, Hess JP, Beaver TM, et al. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2012;55:1234-41
8. Ince H, Rehders TC, Petzsch M, Kische S, Nienaber CA. Stent-grafts in patients with Marfan syndrome. *J Endovasc Ther*. 2005;12:82-88
9. Marcheix B, Rousseau H, Bongard V, Heijmen RH, Nienaber CA. Stent grafting of dissected aorta in patients with Marfan syndrome. *JACC Cardiovasc Interv*. 2008;1(6):673-80
10. Coselli JS, Green SY, Price MD, Hash JA, Ouyang Y, et al. Results of open surgical repair in patients with Marfan syndrome and distal aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 2016;101:2193-201
11. Swerdlow NJ, Wu W W, Schermerhorn ML. Open and endovascular management of aortic aneurysms. *Circ Res*. 2019;124:647-661
12. Kalkat MS, Rahman I, Kotidis K, Davies B, Bonser RS. Presentation and outcome of Marfan's syndrome patients with dissection and thoraco-abdominal aortic aneurysm. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 2007;32:250-254
13. Gott VL, Greene PS, Alejo DE, Cameron DE, Naftel DC, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan. *N Engl J Med*. 1999;340:1307-1

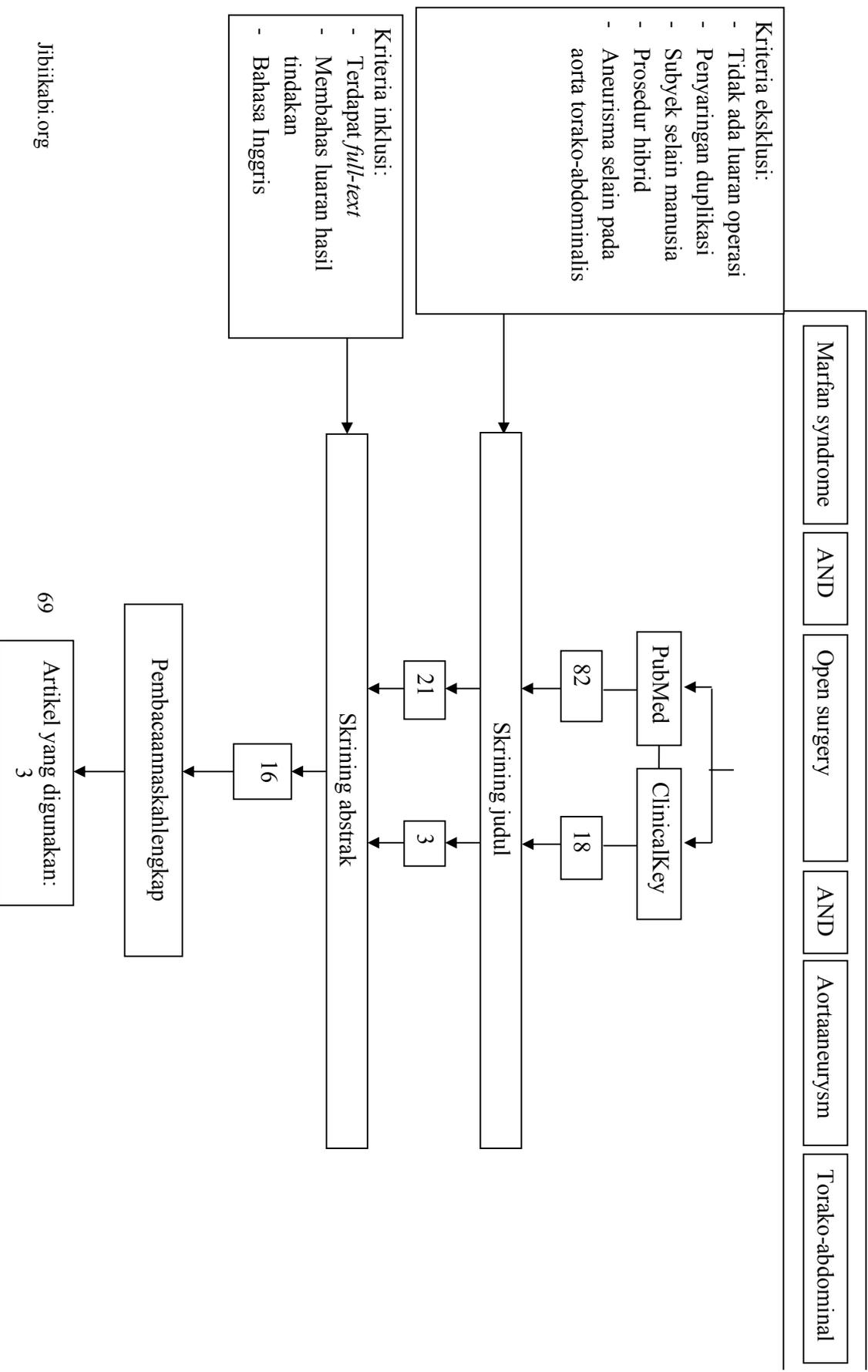
4.1 Alur pencarian teknik endovaskular



Tabel 4.1 Rangkuman studi endovaskular

Penulis (Tahun)	Desain Studi	Jumlah Sampel	Usia (Tahun)	Lama follow-up	Luaran	Mortalitas	Level of Evidence
Waterman dkk (2012)⁷	Retrospektif	16 pasien	39,6 tahun (26-65 tahun)	9,3 bulan (1-46 bulan)	Sukses : 6 pasien (38%) Gagal primer: 7 pasien (44%) Gagal sekunder: 2 pasien	4	IV
Marcheix dkk (2008)⁹	Retrospektif	15 pasien	38,7 tahun (±12,8)	25 bulan	Technical success: 10 Gagal primer: 5 Gagal sekunder: 0	3	IV
Ince dkk (2005)⁸	Prospektif	6 pasien	33 tahun (±12,8)	12-74 bulan	Technical success: 2 Gagal primer: 4 Gagal sekunder: 0	1	IV

4.2 Alur pencarian bedah terbuka



Tabel 4.2 *Critical appraisal* berdasarkan CASP *checklist*

	Waterman dkk	Ince dkk	Marcheix dkk
<i>Did the study address a clearly focused issue?</i>	Ya	Ya	Ya
	<p>Studi ini dilakukan pada Studi ini dilakukan pada pasien Studi ini dilakukan untuk menilai kelompok pasien dengan dengan sindrom Marfan yang keamanan dan efektivitas sindrom Marfan yang telah mengalami diseksi aorta. Tujuan prosedur <i>stent-graft</i> pada pasien menjalani bedah endovaskular dari studi ini adalah untuk sindrom Marfan yang mengalami untuk kelainan aorta yang mengetahui keamanan dan diseksi aorta kronik dialaminya. Tujuan dari studi peluang pemasangan <i>stent-graft</i> ini adalah untuk menentukan pada pasien sindrom Marfan mortalitas dan tingkat yang mengalami diseksi pada keberhasilan bedah aorta torakalis desenden endovaskular yang dilakukan terhadap pasien-pasien tersebut.</p>		

Was the cohort recruited in an acceptable way? Sulit dinilai karena jumlah kasus yang sedikit sehingga semua subyek yang ada dimasukkan ke dalam analisis

Was the exposure accurately measured to minimize bias? Tidak. Artikel yang didapatkan hanya berupa artikel laporan kasus sehingga masing-masing pasien dilaporkan sesuai dengan komorbiditas yang dimiliki masing-masing

Lanjutan tabel 4.2

<i>Was the outcome accurately measured to minimize bias?</i>	Ya	Ya	Ya	Ya
	Luaran yang dinilai	Luaran yang dinilai	Luaran yang dinilai	Luaran yang dinilai
	menggunakan definisi dan menggunakan parameter yang menggunakan parameter yang parameter yang sama yaitu sama yaitu mortalitas dan sama yaitu mortalitas dan mortalitas dan keberhasilan keberhasilan pembedahan. keberhasilan pembedahan. pembedahan yang terbagi menjadi <i>technical success</i> , kegagalan primer, dan kegagalan sekunder.			

Have the authors identified all important confounding factors?

Ya	Tidak	Ya
Penulis mencantumkan adanya perbedaan karakteristik pasien yang dinilai dari usia, riwayat bedah aorta sebelumnya, nilai ASA, dan berbagai faktor komorbid.	Peneliti hanya menyebutkan karakteristik berupa umur, tipe diseksi, riwayat bedah aorta sebelumnya. Faktor komorbid tidak disebutkan oleh pasien.	Penulis mencantumkan karakteristik pasien yang terdiri dari usia, komorbiditas, penyakit aorta, dan riwayat operasi aorta sebelumnya.

Was the follow up of subjects complete and long enough?

Ya	Ya	Ya
Rerata <i>follow-up</i> 9,3 tahun (0-46 bulan). Namun terdapat 1 pasien <i>loss to follow-up</i>	Rerata <i>follow-up</i> 51±22 bulan (12-74 bulan)	Rerata <i>follow-up</i> 12,1±1,4 tahun

What are the results of this study?

<ul style="list-style-type: none"> - Jumlah subyek 16, seluruh pasien pernah menjalani bedah aorta ascendens atau arkus aorta pada interval waktu 33 tahun hingga 1 minggu sebelum bedah endovaskular dilaksanakan. 	<ul style="list-style-type: none"> - Jumlah subyek 6, seluruh pasien mengalami diseksi aorta dan pernah menjalani proses pembedahan aorta. 	<ul style="list-style-type: none"> - Jumlah subyek 15, seluruh pasien mengalami diseksi aorta kronik pada aorta torakalis descenden
<ul style="list-style-type: none"> - Proses pembedahan sukses pada seluruh pasien tanpa adanya mortalitas pada hari dilaksanakan. 	<ul style="list-style-type: none"> - Seluruh pasien mengalami proses pembedahan dengan baik tanpa adanya komplikasi pascabedah 	

- Empat (25%) pasien meninggal selama masa *follow-up*
- Empat pasien (38%) mengalami prosedur pembedahan dengan baik, namun 1 pasien meninggal dalam kurun waktu 1 bulan pascabedah.
- Tujuh (44%) pasien mengalami kegagalan primer (5 pasien mengalami *open conversion surgery*, 1 pasien mengalami *subclavian coil embolization*, dan 1 pasien *lost to follow-up*). Pada akhirnya 3 pasien meninggal dunia pada kelompok ini.
- ke-30 dan satu tahun pertama pascabedah.
- Dua pasien mengalami bedah rekonstruksi aorta yang mengalami diseksi
- Dua pasien mengalami operasi elektif konversi pada bulan ke-22 dan ke-43 pasca implantasi *stent-graft*
- Satu pasien meninggal setelah 12 bulan pasca bedah endovaskular.
- Lima pasien mengalami kegagalan primer (*primary endoleak*), 3 dari 5 pasien meninggal, dan 1 pasien berhasil mengalami konversi setelah dilakukan bedahterbuka
- Lima pasien mengalami kegagalan sekunder (*secondary endoleak*), empat pasien diantaranya berhasil mengalami konversi setelah dilakukan bedah terbuka atau reintervensi endovaskular.
- Dua pasien mengalami pembesaran aorta sekunder dibawah *stent graft* dan berhasil mengalami konversi setelah bedah terbuka.
- Setelah dilakukan *follow-up* selama 12,1±1,4 tahun

- Dua pasien mengalami kegagalan sekunder, selanjutnya 1 pasien mengalami TEVAR karena diseksi aorta akut dengan malperfusi sedangkan pasien yang lain mengalami *open conversion surgery* setelah EVAR kedua dengan 4 pembuluh “chimney” *stent graft*. Kedua pasien kondisinya stabil tanpa adanya perburukan penyakit.
- Terdapat 6 pasien yang mengalami trombosis sempurna, dan terdapat 1 pasien dengan trombosis parsial.

How precise are the results?

Sulit dinilai	Sulit dinilai	Sulit dinilai
Pada studi tidak dicantumkan hasil analisis statistik dan tidak	Pada studi tidak dicantumkan hasil analisis statistik dan tidak	Pada studi tidak dicantumkan hasil analisis statistik dan tidak

disebutkan *confidence interval* disebutkan *confidence interval* disebutkan *confidence interval*
serta rentang nilai. /serta rentang nilai. /serta rentang nilai.

Do you believe the results?

Sulit ditentukan

Sulit ditentukan

Sulit ditentukan

Penelitian ini merupakan suatu Penelitian ini merupakan suatu Penelitian ini merupakan suatu
penelitian retrospektif dengan penelitian retrospektif dengan penelitian retrospektif dengan
jumlah subyek sedikit dengan jumlah subyek sedikit dan jumlah subyek sedikit dengan
karakteristik subyek yang komorbiditas yang tidak karakteristik subyek yang
berbeda-beda. diketahui. berbeda-beda.

*Can the results be applied to
the local population?*

Ya

Ya

Ya

*Do the results of this study fit
with other available
evidence?*

Ya

Ya

Ya

Hasil studi secara umum Hasil studi secara umum Hasil studi secara umum
menunjukkan adanya menunjukkan adanya kesesuaian menunjukkan adanya kesesuaian
kesesuaian dengan hasil pada dengan hasil pada studi lain. dengan hasil pada studi lain.
studi lain.

What are the implications of this study for practice? Dari ketiga artikel diketahui bahwa tata laksana endovaskular dapat dijadikan tata laksana alternatif jika pasien tidak dapat dilakukan prosedur bedah terbuka

Tabel 4.3 Rangkuman studi bedah terbuka

Penulis (Tahun)	Desain Studi	Jumlah Sampel	Usia (Tahun)	Prosedur	Luaran	Level of Evidence
Ikeno dkk (2018)⁶	Retrospektif	82 pasien	41,7±14,9 tahun	Penggantian pangkal aorta	Mortalitas 0,8% Stroke 1,7% Penggantian total arkus aorta (9,3%) Cedera medula spinalis 1,7% Survival dalam kurun 10 tahun	<i>IV</i>
				Kombinasi penggantian pangkal aorta dan total arkus aorta (13,11)	Rekuren repair setelah 2,5±3,8 tahun (24/118)	
				Penggantian aorta descend (4,34%), repair aorta torako-abdominal (31%), repair extensive arch-descending atau torakoabdominal (4,2%)		
Coselli dkk (2016)¹⁰	Retrospektif	127	43,4±12,5 tahun	Bedah aneurisma aorta abdominal pada pasien sindrom	torako- Kematiannya selama operasi 4%, kematiannya 30 hari pascabedah	<i>IV</i>

Marfan dan diseksi distal aorta
DeBakey tipe I dan III

2%, non-permanen stroke 1%,
defisit korda spinalis 4%,

disfungsi ginjal akut 9%, gagal
ginjal permanen yang
membutuhkan HD 5%, aritmia
atrium 13%, trakeostomi 13%,
paralisis pita suara kiri 34%,
perdarahan yang membutuhkan
operasi ulang 8%, lama
perawatan di ICU 5 hari (3-7
hari), rerata lama perawatan di
RS 12 hari (9-18 hari)

Late outcome:

Meninggal 16%, survival
87%±3% dalam kurun waktu 2
tahun dan 75%±5% dalam
kurun waktu 8 tahun

2 pasien mengalami bedah re-
eksplorasi akibat perdarahan, 2
pasien trakeostomi, 1 pasien
mengalami infark serbri. Lama

Kalkat dkk Retrospektif 22 pasien 38,5 tahun Crawford surgery
(2007)¹²

perawatan ICU 8 hari, lama perawatan di RS 19 hari. Lama follow-up 56 bulan dengan survival 90%

Tabel 4.4 *Critical appraisal* berdasarkan CASP checklist

	Ikeno 2018⁶	Coselli 2016¹⁰	Kalkat 2007¹²
<i>Did the study address a clearly focused issue?</i>	Ya	Ya	Ya
	<p>Studi ini dilakukan pada Studi ini dilakukan pada Studi ini dilakukan pada kelompok pasien dengan kelompok pasien dengan sindrom kelompok pasien dengan sindrom sindrom Marfan yang telah Marfan yang telah Marfan yang telah mengalami bedah terbuka untuk bedah terbuka untuk aneurisma bedah terbuka untuk aneurisma aneurisma torako-torako-abdominalis. Tujuan studi torako-abdominalis. Tujuan studi abdominalis. Tujuan studi adalah menentukan luaran hasil adalah menentukan luaran hasil adalah menentukan luaran operasi. operasi. operasi.</p>		

Was the cohort recruited in an acceptable way?

Ya

<i>Was the exposure accurately measured to minimize bias?</i>	Ya		
<i>Was the outcome accurately measured to minimize bias?</i>	Ya	Ya	Ya
<i>Have the authors identified all important confounding factors?</i>	Ya	Ya	Ya
<i>Was the follow up of subjects complete and long enough?</i>	Ya	Ya	Ya
<i>What are the results of this study?</i>	<p>Rerata <i>follow-up</i> 10 tahun</p> <p>Mortalitas 0,8%</p> <p>Stroke 1,7%</p> <p>Cedera medula spinalis 1,7%</p> <p>Survival dalam kurun 10 tahun 95,8±2,4%</p> <p>Rekuren repair setelah 2,5±3,8</p>	<p>Rerata <i>follow-up</i> 8 tahun</p> <p><i>Early outcome:</i></p> <p>Kematian selama operasi 4%, kematian 30 hari pascabedah 2%, non-permanen stroke 1%, defisit korda spinalis 4%, disfungsi ginjal akut 9%, gagal ginjal permanen yang membutuhkan HD 5%, aritmia atrium 13%,</p>	<p>Rerata <i>follow-up</i> 56 bulan</p> <p>2 pasien mengalami bedah re-eksplorasi akibat perdarahan, 2 pasien trakeostomi, 1 pasien mengalami infark serebri. Lama perawatan ICU 8 hari, lama perawatan di RS 19 hari. Lama <i>follow-up</i> 56 bulan dengan survival 90%</p>

tahun (24/118) trakeostomi 13%, paralisis pita suara kiri 34%, perdarahan yang membutuhkan operasi ulang 8%, lama perawatan di ICU 5 hari (3-7 hari), rerata lama perawatan di RS 12 hari (9-18 hari)

Late outcome:

- Meninggal 16%, survival 87%±3% dalam kurun waktu 2 tahun dan 75%±5% dalam kurun waktu 8 tahun

How precise are the results?

Sulit dinilai

Sulit dinilai

Sulit dinilai

Pada studi tidak dicantumkan Pada studi tidak dicantumkan Pada studi tidak dicantumkan hasil analisis statistik dan tidak hasil analisis statistik dan tidak hasil analisis statistik dan tidak disebutkan *confidence interval*/serta rentang nilai. disebutkan *confidence interval*/serta rentang nilai. disebutkan *confidence interval*/serta rentang nilai.

Do you believe the results?

Ya

Ya

Ya

Can the results be applied to the local population?

Ya

Ya

Ya

Do the results of this study fit with other available evidence?

Ya

Ya

Ya

Hasil studi secara umum menunjukkan kesesuaian dengan hasil pada studi lain. Hasil studi secara umum menunjukkan adanya kesesuaian dengan hasil pada studi lain. Hasil studi secara umum menunjukkan adanya kesesuaian dengan hasil pada studi lain. Hasil studi secara umum menunjukkan adanya kesesuaian dengan hasil pada studi lain.

What are the implications of this study for practice?

Dari ketiga artikel diketahui bahwa teknik bedah terbuka memiliki efektivitas yang baik dibuktikan dengan tingginya angka ketahanan hidup