



Laporan Kasus

MIKRO-FISTULA MULTIPEL ARTERI KORONER KONGENITAL KE VENTRIKEL KIRI: SUATU LAPORAN KASUS

MULTIPLE CONGENITAL MICRO-FISTULES OF LEFT VENTRICULAR CORONARY ARTERY: A CASE REPORT

Sidhi Laksono ^{a,b}

^a Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskuler, RS Jantung Siloam Cinere, Depok, 16514, Indonesia

^b Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskuler, Fakultas Kedokteran Universitas Muhammadiyah Prof Dr Hamka, Tangerang, 13460, Indonesia

Histori Artikel

Diterima:
19 Maret 2024

Revisi:
28 April 2024

Terbit:
1 Juni 2024

Kata Kunci

Arteri Koroner, Fistula,
Angiografi koroner,
Sindrom Koroner Akut.

Korespondensi

Tel. 08111585599
Email:
sidhilaksono@uhamka.ac.id

ABSTRAK

Mikro-fistula multipel ventrikel kiri arteri koroner kongenital adalah beberapa fistula kaliber kecil yang dapat menyebabkan kekeruhan rongga ventrikel kiri dan kejadian ini relatif jarang terjadi. Kami laporkan kasus perempuan 85 tahun datang dengan keluhan nyeri dada khas infark dan sesak nafas. Faktor risiko berupa hipertensi, menopause dan diabetes mellitus tipe 2. Tidak didapatkan kelainan dalam pemeriksaan fisik, EKG didapatkan atrial fibrilasi, serta Troponin T sensitif dengan hasil tinggi. Didiagnosis dengan infark miokard non-ST elevasi risiko tinggi dan gagal jantung akut. Diberikan manajemen sindroma koroner akut dan angiografi koroner. Hasil angiografi didapatkan mikro-fistula multipel ventrikel kiri arteri koroner kongenital. Terapi sindroma koroner akut dihentikan dan obat antihipertensi dan antidiabetic tetap dilanjutkan. Fenomena pencurian arteri koroner dianggap sebagai dasar patofisiologi utama CAF dan berkaitan erat dengan gejala dan komplikasi fistula koroner

ABSTRACT

Coronary artery-left ventricular multiple micro fistulas are multiple small caliber fistulas that can cause opacification of the left ventricular cavity and are relatively rare. We report the case of an 85-year-old woman who presented with complaints of chest pain typical of infarction and shortness of breath. Risk factors include hypertension, menopause, and type 2 diabetes mellitus. No abnormalities were found on physical examination, ECG showed atrial fibrillation, and Troponin T was sensitive with high results. Diagnosed with high-risk non-ST elevation myocardial infarction and acute heart failure. Management of acute coronary syndrome and coronary angiography are provided. Angiography results showed multiple congenital left ventricular coronary artery micro-fistulas. Therapy for acute coronary syndrome was stopped and antihypertensive and antidiabetic drugs were continued. The phenomenon of coronary artery steal is the main pathophysiological basis of coronary fistula and is closely related to the symptoms and complications of coronary fistula.

PENDAHULUAN

Fistula arterikoroner (*coronary artery fistula*, CAF) adalah anomaly vascular kongenital yang terjadi pada 0,13%-0,22% orang dewasa yang menjalani angiografi koroner (*coronary angiography*, CAG).¹ Ada dua jenis utama CAF yaitu fistula koroner terisolasi dan mikro-fistula multiple ventrikel kiri arteri koroner kongenital (*coronary artery-left ventricular multiple microfistulas*, CA-LVMMFs). Fistula koroner terisolasi melibatkan hubungan abnormal antara arteri koroner dan bagian mana pun dari ruang jantung, sirkulasi pulmonal, atau sirkulasi sistemik. Fistula ini dapat dibedakan dengan mengidentifikasi asal, tujuan, dan jalurnya, dan terjadi pada 90% dari seluruh kasus CAF. CA-LVMMFs ditandai dengan beberapa fistula kaliber kecil yang dapat menyebabkan kekeruhan rongga ventrikel dan relative jarang terjadi. Menurut laporan Said et al, CA-LVMMF terjadi pada 0,09% orang dewasa yang menjalani CAG.² Penulisan laporan kasus ini bertujuan untuk membahas penemuan kasus CA-LVMMF yang terdiagnosis melalui pemeriksaan CAG dan menjelaskan gambaran angiografinya.

PRESENTASI KASUS

Seorang perempuan berusia 85 tahun datang ke instalasi gawat darurat dengan keluhan dada terasa tidak nyaman disertai dengan sesak nafas sejak 3 jam sebelum masuk rumah sakit (RS). Pasien memiliki factor risiko penyakit jantung koroner berupa menopause, hipertensi dengan tekanan darah terkontrol, dan diabetes mellitus tipe 2 dengan gula darah

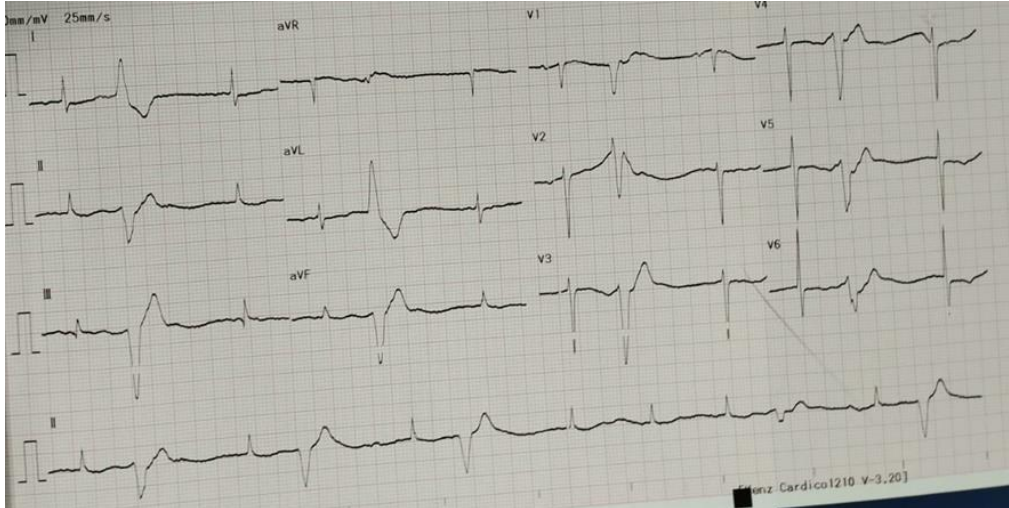
terkontrol. Pasien lama klinik jantung dengan penyakit jantung hipertensi (*hypertensive heart disease*, HHD) dan penyakit arteri koroner (*coronary artery disease*, CAD). Pasien rutin minum amlodipin 1x5mg, candesartan 1x8mg, bisoprolol 1x5mg, metformin 3x500mg dan glimepirid 1x2mg.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan tanda vital tekanan darah 150/90 mmHg, nadi 110 kali/menit, laju pernafasan 22x/menit dan saturasi oksigen 90%. Pemeriksaan jantung terdapat bunyi jantung I-II reguler, tidak ditemukan murmur maupun gallop. Pemeriksaan paru terdapat ronki basah halus sepertiga lapang paru kanan dan kiri, tidak ditemukan ronkhi kasar, ataupun wheezing. EKG (Gambar 1) pasien menunjukkan irama fibrilasi atrium normo respons, dengan nadi 73-85 kali/menit, episode PVC frekuen serta bigemini. Pada pemeriksaan rontgen thorax (Gambar 2) didapatkan perselubungan infiltrat di kedua lapang paru dengan kesan edema paru bilateral. Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Troponin T sensitive tinggi sebesar 45 (acuan normal dibawah 14).

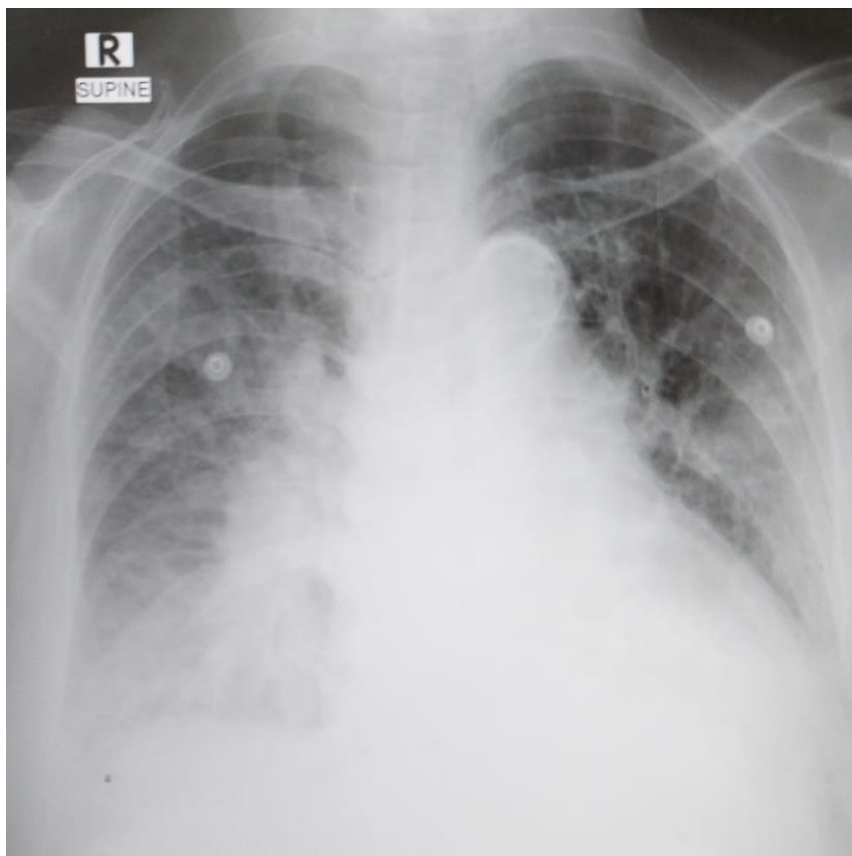
Berdasarkan hasil pemeriksaan fisik, penunjang EKG dan Rontgen serta hasil laboratorium kami mendiagnosis awal pasien dengan infark miokard non-ST elevasi risiko tinggi dan gagal jantung akut. Dilakukan terapi loading antiplatelet Aspilet320mg dan Clopidogrel 300mg, dilanjutkan aspilet 1x80mg dan clopidogrel 1x75mg, Enoxaparin subkutan 2x0.6cc, Nitroglicerine 2x2.5mg, Atorvastatin 1x40mg, Furosemide extra 2 ampul injeksi selanjutnya 2x1ampul, Spironolakton 1x25mg, bisoprolol 1x1.25mg. Obat hipertensi serta DM

rutin pasien tetap dilanjutkan. Mempertimbangkan risiko tinggi NSTEMI pada pasien, kami memutuskan untuk melakukan pemeriksaan CAG untuk melihat bagaimana kondisi arteri koroner pasien.

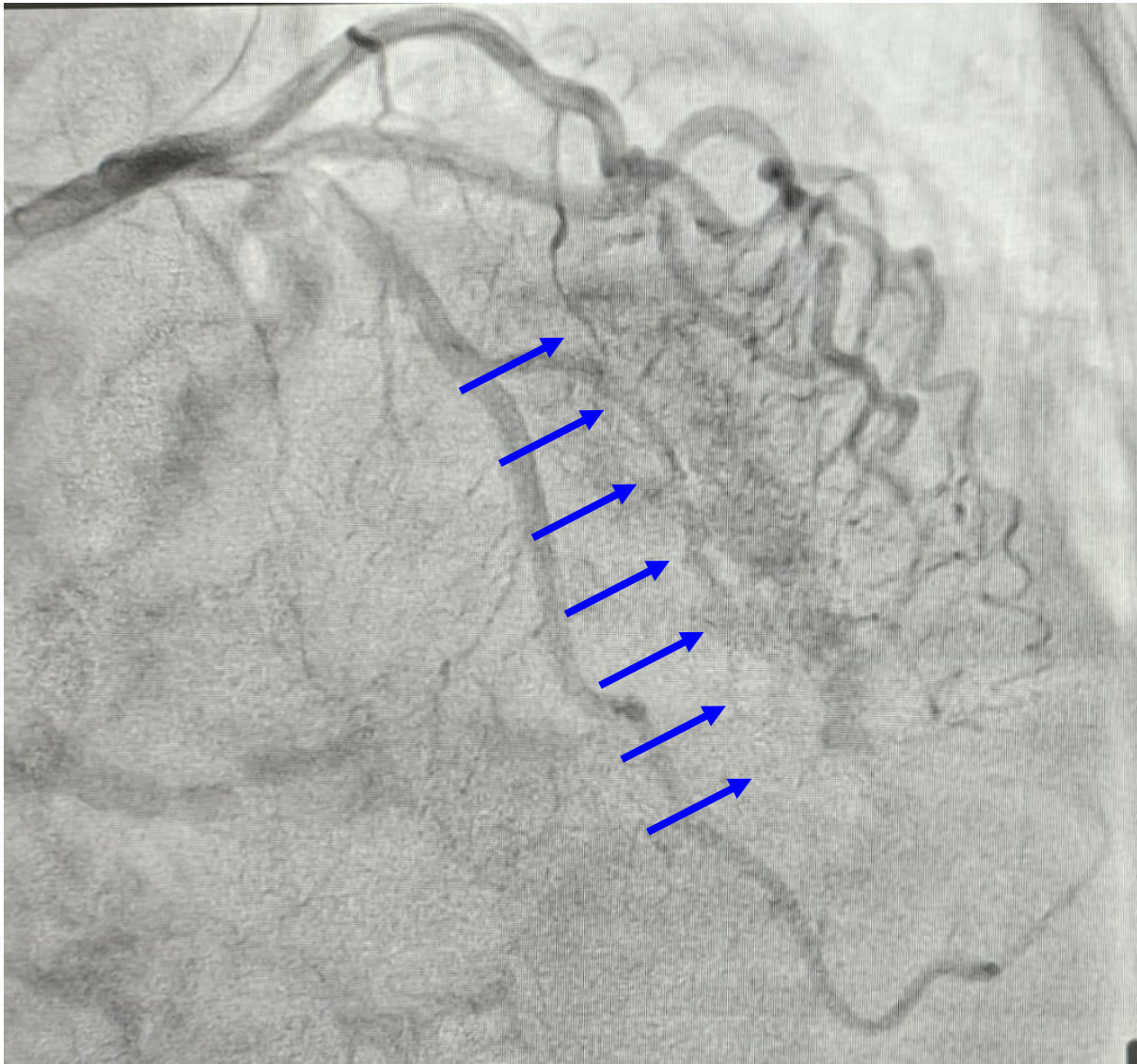
Pada hasil CAG didapatkan hasil arteri koroner normal namun, secara tidak sengaja juga kami mendapatkan multiple mikro fistula arteri koroner congenital ke ventrikel kiri (Gambar 3).



Gambar 1. EKG Awal di IGD



Gambar 2. Foto Rontgen dengan gambaran edema paru bilateral



Gambar 3. Angiografi koroner memperlihatkan mikro-fistula multipel ventrikel kiri arteri koroner kongenital (panah biru)

DISKUSI

Ventrikel kanan dan arteri pulmonalis dianggap sebagai tempat drainase yang paling umum untuk terjadinya CAF, sedangkan drainase CAF ke ventrikel kiri sangat jarang terjadi. Sembilan puluh persen CAF merupakan fistula sederhana, dan 10,7% hingga 16,0% merupakan CAF kompleks;^{3,4} yaitu, terdapat beberapa fistula antara arteri koroner yang terkena dan tempat drainase. Sebagai jenis CAF kompleks khusus, fistula mikro vaskuler lebih jarang terjadi dan tidak memiliki struktur fistula

yang jelas.⁴ Selama angiografi koroner, media kontras dapat diamati menyebar dari arteri koroner yang terkena melalui jaringan pembuluh darah pleksiform ke tempat drainase. Seperti CAF biasa, fistula mikrovaskuler dapat berasal dari arteri koroner mana pun. Akan tetapi, pada lokasi drainase, tampaknya hanya mengalir ke ventrikel kiri, dan tidak ada laporan kasus fistula mikrovaskuler yang mengalir ke lokasi lain. Oleh karena itu, kami meyakini bahwa CALVMMF perlu dianggap sebagai subtype khusus dari CAF. Etiologi CALVMMF

masih belum jelas, namun beberapa penelitian menemukan bahwa tipe CAF ini banyak ditemukan pada bayi dengan kelainan genetik berupa hilangnya kromosom 22 atau *22q11.2 deletion syndrome (diGeorge syndrome)*.⁵⁻⁷

Pentingnya patofisiologis dari fistula arteri koroner berhubungan dengan jumlah darah yang mengalir melalui jalur baru menuju ruang atau pembuluh darah yang menjadi tempat akhir dari fistula. Iskemia miokard di yakini terjadi sebagai akibat dari *bypass* yang salah ini. Jika jalur fistula mengalir ke ventrikel kiri, hemodinamik pada jantung serupa dengan regurgitasi aorta. Dalam menegakan diagnosis fistula koroner, elektrokardiografi tidak banyak membantu, meskipun kadang-kadang dapat menunjukkan kelebihan beban ventrikel kiri dan perubahan segmen ST iskemik. Ekokardiografi dapat membantu mengidentifikasi fistula besar. Namun, diagnosis pasti hanya mungkin dilakukan melalui angiografi koroner.⁸

Fenomena *coronary stealing* dianggap sebagai dasar patofisiologi utama CAF dan berkaitan erat dengan gejala dan komplikasi CAFs.⁹ Di satu sisi, fenomena *coronary stealing* menyebabkan suplai darah ke arteri koroner distal tidak mencukupi, yang mengakibatkan keluhan nyeri dada dan dapat menyebabkan infark miokard.¹⁰ Di sisi lain, aliran darah berlebih yang terus menerus akan meningkatkan beban jantung, sehingga mengakibatkan gagal jantung kongestif. Gagal jantung dan hipertensi pulmonal pada saatnya akan menyebabkan dispnea, sesak dada, dan gejala terkait lainnya.^{11,12} Sebuah survey multicenter di Belanda terhadap 20 pasien yang

ditemukan mengalami CALVMMF menunjukkan bahwa 70% pasien mengeluhkan angina serta dispnea. Perubahan patologis jantung ditemukan pada 75% gambaran EKG, serta pemeriksaan treadmill test (*exercise tolerance test*) ditemukan positif pada 29% dari seluruh populasi pasien. Pemeriksaan rontgen thorax menunjukkan bahwa 38% pasien mengalami kardiomegali. Sepuluh persen pasien juga mengalami gagal jantung kongestif. Dari hasil pemeriksaan CAG, ditemukan bahwa 71% fistula dimulai dari *left coronary artery*, dan mayoritas fistula dimulai dari segmen medial atau distal arteri yang terkait.¹³

Sampai saat ini belum ada pedoman yang ditetapkan untuk penatalaksanaan pasien dengan CALVMMF.^{14,15} Manajemen medis konvensional sangat penting. *Beta-blocker*, penghambat saluran kalsium, atau nitrat biasanya direkomendasikan untuk iskemia.¹⁴

KESIMPULAN

Mikro-fistula multiple ventrikel kiri arteri koroner congenital merupakan penyebab iskemia miokard yang jarang terjadi melalui fenomena *coronary stealing*. Ukuran fistula dan tingkat keparahan kebocoran dapat bervariasi, dan hal ini dapat mempengaruhi tingkat iskemia miokard dan menimbulkan gejala klinis. Pada CALVMMF gejala yang ditimbulkan menyerupai gejala dari CAD dan umumnya terdeteksi pada saat pasien menjalani pemeriksaan CAG sehingga, saat ditemukan, diagnosis dari CALVMMF dapat segera ditegakan untuk mendapatkan tatalaksana lebih lanjut.

UCAPAN TERIMA KASIH

Ucapan terima kasih diberikan kepada seluruh tim instalasi gawat darurat, tim cathlab, dan tim perawatan di Rumah Sakit Jantung Diagram.

DAFTAR REFERENSI

1. Laksono S, Afyani N. FISTULA ARTERI KORONER. *Molucca Medica*. 2023;16(1):1-10. doi:10.30598/molmed.2023.v16.i1.1
2. Said SA, Schiphorst RH, Derksen R, Wagenaar LJ. Coronary-cameral fistulas in adults: Acquired types (second of two parts). *World J Cardiol*. 2013;5(12):484. doi:10.4330/wjc.v5.i12.484
3. Huynh KT, Truong VT, Ngo TNM, et al. The clinical characteristics of coronary artery fistula anomalies in children and adults: A 24-year experience. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(5):772-777. doi:10.1111/chd.12781
4. Karazisi C, Eriksson P, Dellborg M. Coronary Artery Fistulas: Case Series and Literature Review. *Cardiology*. 2017;136(2):93-101. doi:10.1159/000447445
5. Ali M, Kassem KM, Osei K, Effat M. Coronary artery fistulae. *J Thromb Thrombolysis*. 2019;48(2):345-351. doi:10.1007/s11239-019-01897-8
6. Wu S, Fares M, Zellers TM, Jyothinagaram M, Reddy SRV. Diagnosis and Management of Congenital Coronary Artery Fistulas in Infants and Children. *Curr Cardiol Rep*. 2023;25(12):1921-1932. doi:10.1007/s11886-023-02007-0
7. Branton H, Warren AE, Penney LS. Left Ventricular Noncompaction and Coronary Artery Fistula in an Infant with Deletion 22q11.2. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(2):208-210. doi:10.1007/s00246-010-9837-z
8. Yildiz BS, Bilgin M, Alihanoglu YI, Evrengul H. A case of multiple coronary microfistulas to the left ventricle and apical myocardial hypertrophy coexisting with stable angina. *J Saudi Heart Assoc*. 2013;25(3):209-211. doi:10.1016/j.jsha.2013.02.002
9. Kahaly O, Boudoulas KD. Multiple Small Coronary Artery Fistulas Emptying into the Left Ventricle: A Rare but Challenging Problem. *Case Rep Med*. 2016;2016. doi:10.1155/2016/2406250
10. Taha ME, Al-Khafaji J, Abdalla AO, Wilson CR. Coronary artery-left ventricular fistula and takotsubo cardiomyopathy – An association or an incidental finding? A case report. *American Journal of Case Reports*. 2018;19:614-618. doi:10.12659/AJCR.908836
11. Uyar IS, Akpınar B, Senarslan O, Sahin V, Uc H. Multiple coronary fistulae to left ventricle, with acute myocardial infarction. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2015;23(5):561-563. doi:10.1177/0218492314522045
12. Iyer P, Yelisetti R. Multiple left anterior descending coronary artery to left ventricular fistula – A case series and literature review. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2017;7(4):258-261. doi:10.1080/20009666.2017.1369380
13. Said SAM, van der Werf T. Dutch survey of congenital coronary artery fistulas in adults: Coronary artery-left ventricular multiple micro-fistulas. *Int J Cardiol*. 2006;110(1):33-39. doi:10.1016/j.ijcard.2005.07.009
14. Nakashima M, Yunoki K, Miyaji K, Matsubara H. Multiple left and right coronary artery-left ventricular fistulas. *Internal Medicine*. 2017;56(18):2535-2536. doi:10.2169/internalmedicine.8843-17
15. Song G, Zhang J, Ren W, Li Y, Zhou K. Pediatric coronary artery fistula: echocardiographic case reports and literature review of treatment strategy. *Springerplus*. 2016;5(1). doi:10.1186/s40064-016-3276-0