



DOUBLE TROUBLE PADA HFREF: SEBUAH CERITA PENYAKIT JANTUNG KORONER DENGAN FISTULA KORONER MAKRO, SIAPA YANG BERTANGGUNG JAWAB?

¹ R.R. Akbar, ² H. Arifianto
^{1,2} Universitas Sebelas Maret, Surakarta
rizalrahmandaakbar@gmail.com

Info Artikel :

Diterima : 3 November 2022

Disetujui : 11 November 2022

Dipublikasikan : 25 Desember 2022

ABSTRAK

Fistula arteri koroner (FAK) merupakan suatu kondisi langka yang melibatkan komunikasi abnormal antara arteri koroner dan ruang jantung atau sirkulasi sistemik/pulmonal yang umumnya ditemukan secara tidak sengaja saat angiografi koroner. Sebagian besar kasus bersifat asimtomatik, sehingga konsekuensi hemodinamik yang signifikan cukup jarang dilaporkan. Laporan berikut membahas kasus gagal jantung kongestif berkaitan dengan FAK. Laki-laki 70 tahun datang ke Rumah Sakit Universitas Sebelas Maret dengan keluhan sesak napas yang semakin memberat. Enam bulan yang lalu pasien masih bisa berjalan menaiki tangga hingga 2 lantai tanpa keluhan, tetapi baru-baru ini mengeluhkan sesak napas saat berjalan jarak dekat disertai ortopnea yang progresif. Tekanan darah 130/60 mmHg dengan laju jantung 84x/m. Saturasi oksigen 98% udara ruang dan didapatkan suara jantung tambahan S3 gallop. Hasil EKG menunjukkan irama sinus dengan aksis normal. Ekokardiogram transtorakal menunjukkan gambaran hipertrofi ventrikel kiri eksentrik dengan penurunan fraksi ejsi 26%. Computed tomography (CT) jantung menunjukkan hasil beban plak kalsium berat disertai stenosis berat di D1 dan RCA proksimal (CAD-RADS 4A/V), hipoplastik RCA, dan juga menunjukkan adanya fistula arteri koroner dari LCx distal ke atrium kiri. Selain stenosis arteri koroner, dalam kasus ini, FAK secara hemodinamik dapat menjadi penyebab gagal jantung. Selama pemeriksaan tidak ditemukan adanya faktor penyebab munculnya FAK yang didapat, mengindikasikan FAK tersebut berasal dari kelainan kongenital dengan gambaran klinis yang muncul pada saat dewasa. Gambaran FAK ini dapat dikategorikan sebagai fistula makro tipe 1, yang bermuara ke ruang jantung (atrium kiri). FAK dari LCx ke atrium kiri secara fisiologis mirip dengan regurgitasi mitral. Sesak napas terjadi karena kelebihan volume di ventrikel kiri. Diperlukan langkah-langkah yang tepat dalam analisis klinis dalam mendiagnosis FAK, sehingga komplikasi dan luaran yang merugikan dapat dicegah sedini mungkin.

Kata Kunci :

Fistula arteri koroner, anomali koroner, gagal jantung

ABSTRACT

Coronary artery fistula (FAK) is a rare condition involving abnormal communication between the coronary arteries and the cardiac chambers or systemic/pulmonary circulation which is commonly discovered incidentally during coronary angiography. Most cases are asymptomatic, so significant hemodynamic consequences are rarely reported. The following report discusses a case of congestive heart failure related to FAK. A 70-year-old man came to the Sebelas Maret University Hospital with complaints of increasing shortness of breath. Six months ago the patient was still able to walk up 2 floors of stairs without complaint, but recently complained of shortness of breath when walking short distances accompanied by progressive orthopnea. Blood pressure 130/60 mmHg with a heart rate of 84x/m. Oxygen saturation of 98% room air and an additional S3 gallop heart sound was obtained. The EKG results showed sinus rhythm with a normal axis. Transthoracic echocardiogram shows eccentric left ventricular hypertrophy with a reduced ejection fraction of 26%. Computed tomography (CT) of the heart shows a heavy calcium plaque load with severe stenosis of the D1 and proximal RCA (CAD-RADS 4A/V), hypoplastic RCA, and also shows a coronary artery fistula from the LCx distal to the left atrium. In addition to coronary artery stenosis, in this case, hemodynamic FAK could be the cause of heart failure. During the examination, no factors were found to cause acquired FAK, indicating that FAK originated from a congenital abnormality with clinical features that appeared in adulthood. This feature of FAK can be categorized as a type 1 macro fistula, which empties into the heart chamber (left atrium). FAK from the LCx to the left atrium is

Keywords :

Coronary artery fistula, coronary anomaly, heart failure

physiologically similar to mitral regurgitation. Shortness of breath occurs due to excess volume in the left ventricle. Appropriate steps in clinical analysis are needed in diagnosing FAK, so that complications and adverse outcomes can be prevented as early as possible.

PENDAHULUAN

Fistula arteri koroner (FAK) merupakan sebuah kelainan bentuk komunikasi pada arteri koroner yang tergolong jarang terjadi namun dapat mempengaruhi hemodinamik koroner. FAK sering ditemukan secara kebetulan pada pemeriksaan pencitraan ataupun angiografi koroner (El-Sabawi *et al.*, 2020). Kebanyakan FAK tidak bergejala pada usia muda, namun dapat berkembang menjadi bergejala dan muncul komplikasi seiring dengan bertambahnya usia. FAK ditandai dengan manifestasi klinis yang bervariasi berdasarkan ukuran, asal, dan lokasi muara fistula (Yun *et al.*, 2018).

Beberapa kejadian FAK dengan ukuran besar dapat menyebabkan gejala yang berhubungan dengan gagal jantung, pembesaran bilik jantung, iskemia dari aliran koroner yang abnormal, trombosis atau ruptur fistula, endokarditis infeksi, dan juga aritmia (El-Sabawi *et al.*, 2020).

Dalam kejadian FAK dengan disertai gejala, sering direkomendasikan tindakan ligasi bedah atau penutupan transkateter perkutan. Meskipun FAK secara historis dapat dievaluasi menggunakan angiografi invasif konvensional, perkembangan terbaru menunjukkan CT angiografi dengan ECG-gated telah muncul sebagai modalitas alternatif noninvasif pilihan karena resolusi spasial dan temporal yang tinggi serta waktu akuisisi yang singkat (Challoumas *et al.*, 2014).

Laporan kasus ini memberikan gambaran serta wawasan mengenai kejadian FAK mencakup diagnosis dan konsekuensi klinis yang dapat ditimbulkan dari anomali tersebut.

ILUSTRASI KASUS

Identitas Pasien

Nama : Tn. S
Umur : 70 Tahun
Pekerjaan : Swasta
Alamat : Boyolali
No.RM : 056933

Seorang laki-laki berumur 70 tahun datang ke IGD RS UNS pada tanggal 7 Oktober 2020, dengan keluhan sesak nafas. Pasien mengeluh sesak nafas yang dirasakan hilang timbul sejak 2 bulan yang lalu. Awalnya sesak dirasakan muncul saat aktivitas, dan membaik dengan istirahat. Keluhan memberat 3 hari sebelum masuk rumah sakit. Keluhan tidak disertai nyeri dada, keringat dingin, berdebar, ingin pingsan disangkal. Pasien memiliki riwayat hipertensi tidak rutin obat, riwayat diabetes mellitus, kolesterol, stroke sebelumnya disangkal oleh pasien.

Dari pemeriksaan fisik didapatkan tanda vital tekanan darah 130/60 mmHg, frekuensi nadi teraba 84 kali per menit, frekuensi denyut jantung 84 kali per menit, reguler. Frekuensi pernafasan 24 kali per menit, teratur, saturasi oksigen 99% dengan udara ruangan.

Pemeriksaan mata didapatkan konjungtiva tidak anemis. Tekanan vena jugularis meningkat 5+3 cmH₂O. Pada pemeriksaan fisik jantung didapatkan iktus kordis tidak tampak. Iktus kordis teraba tidak kuat angkat pada spatium interkostal V di linea midklavikularis sinistra. Pada perkusi kesan jantung melebar kaudolateral, pada auskultasi didapatkan suara jantung I dan II terdengar normal, intensitas reguler, terdapat bising diastolik derajat 2/4 pada spatium interkostalis 2 parasternal kanan.

Pada pemeriksaan paru didapatkan pergerakan dinding dada kanan dan kiri simetris, fremitus raba normal, perkusi sonor di kedua lapang paru. Pada auskultasi paru didapatkan

suara dasar vesikular di kedua lapang paru. Didapatkan suara ronki basah halus pada 1/3 lapang paru, tidak didapatkan *wheezing*.

Hasil pemeriksaan elektrokardiografi (EKG) didapatkan irama sinus ritmis, frekuensi jantung 78 kali per menit, normoaxis, gelombang P 0.04 detik, interval PR 0,16 detik, Q patologis (-), durasi QRS 0.08 detik, elevasi ST segmen (-), depresi ST segmen (-), inversi gelombang T (-).



Gambar 1. Hasil pemeriksaan elektrokardiografi (EKG).

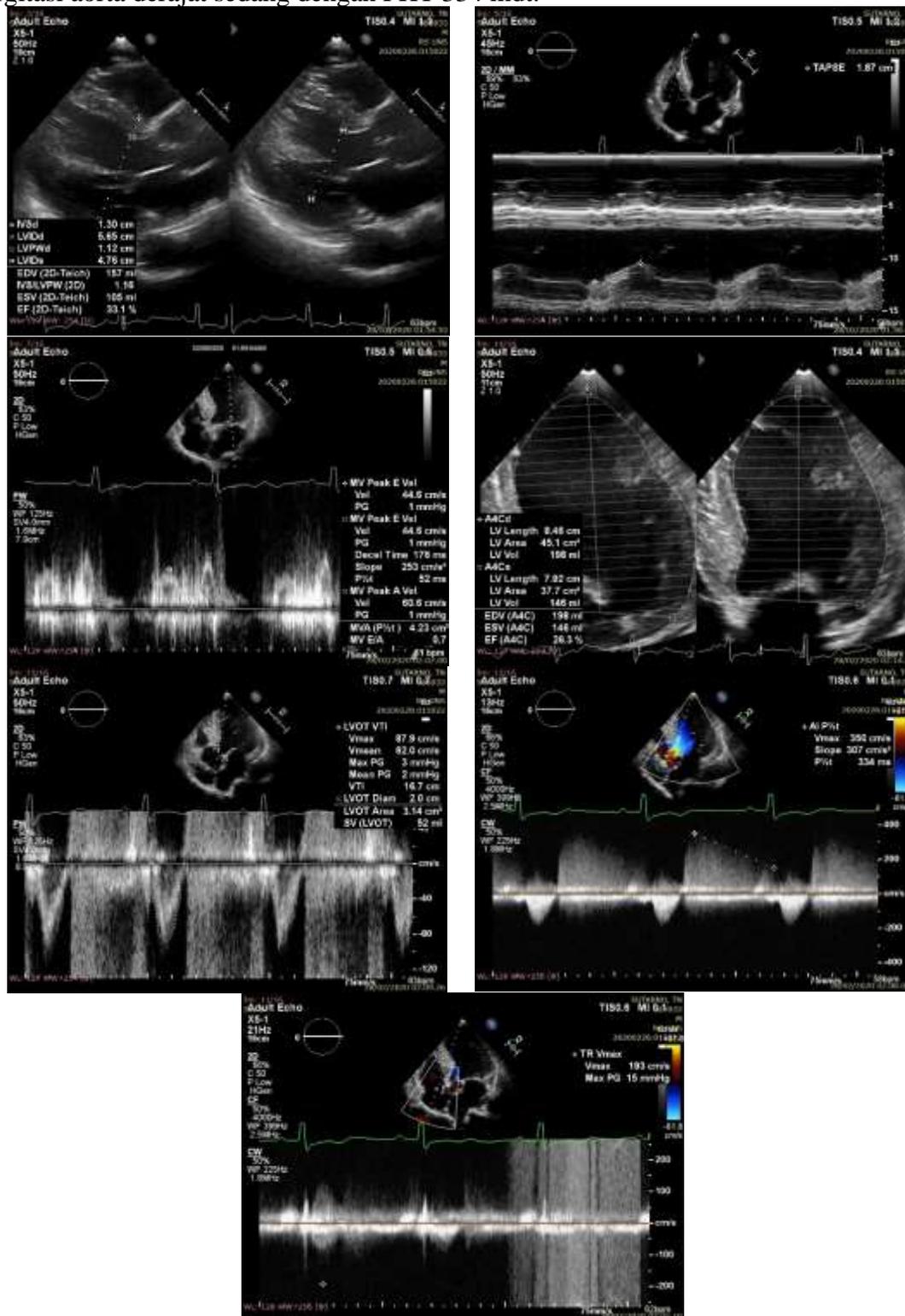
Pemeriksaan foto thoraks menunjukkan posisi anteroposterior (AP), inspirasi cukup, simetris, *Cardiothoracic Ratio* (CTR) 68%, corakan vaskuler paru normal, kardiomegali dengan gambaran LVH.



Gambar 2. Foto Thoraks AP.

Pemeriksaan ekhokardiografi transtorakal didapatkan hasil LVH eksentrik, fungsi ventrikel kiri menurun dengan fraksi ejeksi 26%, pergerakan dinding jantung abnormal, hipokinetik basal-mid anterior, anteroseptal, apikal anterior, disfungsi diastolik *grade 1*. Fungsi dan kontraktilitas ventrikel kanan baik dengan *Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion*

(TAPSE) 18.7 mm, mitral regurgitasi derajat ringan, trikuspid regurgitasi derajat ringan, regurgitasi aorta derajat sedang dengan PHT 334 mdt.



Gambar 3. Pemeriksaan ekokardiografi.

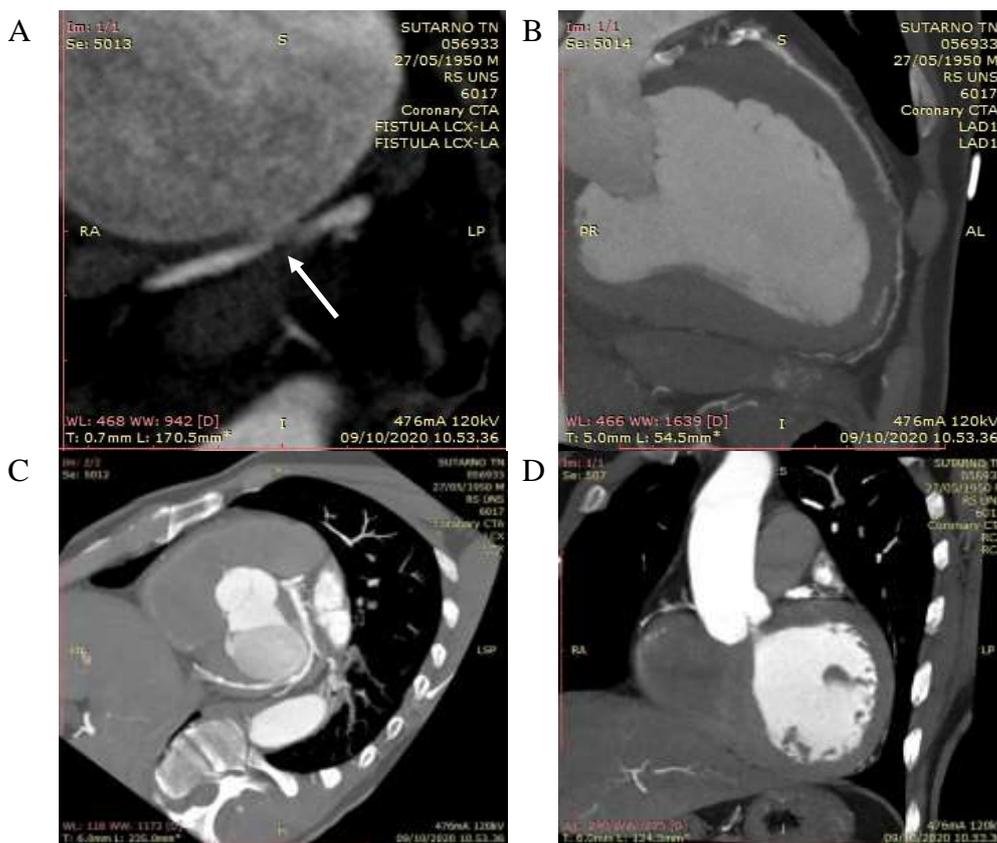
Hasil laboratorium didapatkan dalam batas normal. Pasien kemudian didiagnosa dengan *ischaemic heart disease* dd *dilated cardiomyopathy* dd *post-myocarditis segmental*, *Acute Decompensated Heart Failure*, hipertensi terkontrol, regurgitasi aorta derajat sedang, mitral regurgitasi derajat ringan, trikuspid regurgitasi derajat ringan. Pasien mendapatkan terapi

awal injeksi Furosemid 10mg/jam dengan infus kontinyu, ISDN 1mg/jam infus kontinyu, Ramipril 1x10mg, Bisoprolol 1x2,5mg, Spironolakton 1x25mg.

Pasien kemudian menjalani pemeriksaan *Coronary CT Angiography* (CCTA), didapatkan hasil sebagai berikut :

- a. Skor kalsium arteri koroner : 541.15
- b. LM : Normal
- c. LAD : *Wrapping. Calcified plaque* dan *non-calcified plaque* dengan *positive remodeling* dengan stenosis 30% di proksimal.
- d. D1 : *Calcified plaque* dengan stenosis 70% di osteal.
- e. LCx : *Partially calcified plaque* dengan *positive remodeling* dengan stenosis 30%, dan *napkin-ring* di osteal. *Multiple calcified plaque* dan *non-calcified plaque* dengan *positive remodeling* dengan stenosis 20% di distal. Terdapat fistula dengan diameter 6.8mm dari LCx – atrium kiri.
- f. RCA : Anomali dimana osteal keluar dari sinus valsava kanan bagian anterior dengan angulasi 46.1%, *non-dominant. Non-calsified plaque* dengan *positive remodeling* dengan stenosis 90% di proksimal, hipoplasia distal.
- g. Temuan lain : Aneurisma aorta ascenden dengan diameter 39.6mm, nodul hipodens bulat pada lobus kiri hepar yang paska injeksi kontras (fase arteri) tampak *enhancement* di perifer, suspek hemangioma hepar.

Sehingga dapat disimpulkan temuan pada pemeriksaan CCTA tersebut adalah *severe calcium plaque burden*, stenosis berat di D1 dan RCA proksimal, CAD-RADS 4A/V, aneurisma aorta desenden, fistula distal LCx-LA, anomali RCA dengan hipoplastik RCA.



Gambar 4. Hasil MSCT koroner. A. Fistula LCx – Left Atrium. B. LAD Wrapping. Calcified plaque dan non-calcified plaque dengan positive remodeling dengan stenosis 30% di proksimal C. LCx partially calcified plaque dengan positive remodeling dengan stenosis 30%, dan napkin-ring di osteal. Multiple calcified plaque dan non-calcified

plaque dengan positive remodeling dengan stenosis 20% di distal. D. RCA Anomali dimana osteal keluar dari sinus valsava kanan bagian anterior dengan angulasi 46.1%, non-dominant. Non-calsified plaque dengan remodeling positive dengan stenosis 90% di proksimal, hipoplasia distal.

Dari hasil pemeriksaan, dapat disimpulkan diagnosa pasien yakni PJK 2VD, stenosis berat di D1 70%, stenosis berat RCA proksimal 90%, *Acute Decompensated Heart Failure*, fistula arteri koroner distal LCx-LA, hipertensi terkontrol, regurgitasi aorta derajat sedang, regurgitasi mitral derajat ringan, regurgitasi trikuspid derajat ringan.

Dua hari setelah perawatan klinis pasien mengalami perbaikan signifikan, kemudian pasien diberikan obat rawat jalan Aspilet 1x80mg, Simvastatin 1x20mg, Ramipril 1x10mg, Bisoprolol 1x10mg, Spironolakton 1x25mg, Furosemid 1x40mg.

HASIL DAN PEMBAHASAN

Definisi dan Epidemiologi

Fistula arteri koroner (FAK) adalah kelainan anatomi langka yang ditemukan pada 0,13% sampai 0,22% orang dewasa yang menjalani *coronary arteriography* (CAG). FAK dilaporkan terjadi pada 0,002% populasi umum dan mewakili 0,4% dari semua malformasi jantung (Kubota *et al.*, 2020).

FAK belakangan ini sering terdiagnosis secara kebetulan seiring berkembangnya kualitas dari modalitas CAG dan CTA koroner. Sebagian besar FAK bersifat kelainan bawaan yang merupakan jenis komunikasi hubungan abnormal yang menghubungkan antara arteri koroner dan pembuluh darah yang berdekatan (fistula arteriovenosa koroner) atau menghubungkan antara arteri koroner dengan ruang jantung. Selain itu, FAK dapat ditimbulkan akibat dari cedera iatrogenik paska berbagai tindakan intervensi kardiovaskular (El-Sabawi *et al.*, 2020).

Diantara beberapa jenis FAK, fistula tunggal merupakan presentasi yang paling umum (70%-90% kasus); sedangkan fistula multipel yang melibatkan kedua arteri koroner terjadi pada 10% sampai 20% kasus. Beberapa penelitian sebelum tahun 2000 telah melaporkan bahwa FAK yang berasal dari RCA merupakan presentasi yang paling umum, sedangkan pada dekade 2000-an banyak dilaporkan bahwa FAK yang berasal dari arteri koroner kiri adalah yang paling umum terjadi. FAK yang mengalir ke struktur jantung sisi kanan (misalnya arteri pulmonal, atrium kanan, dan ventrikel kanan) sering terjadi, sedangkan kasus yang melibatkan struktur jantung sisi kiri (misalnya ventrikel kiri, sinus koroner, dan vena kava superior) jarang terjadi (Kubota *et al.*, 2020).

Dalam kasus ini, FAK secara klinis tidak diketahui sebelumnya dan baru teridentifikasi saat pemeriksaan penunjang untuk evaluasi keluhan.

Etiologi

Etiologi FAK dapat karena kelainan bawaan atau didapat, tetapi lebih dari 90% penyebab FAK karena kelainan bawaan. Selama perkembangan janin awal, sinusoid memperdarahi miokard primitif. Saat dewasa, sinusoid normalnya mengalami penutupan ke dalam pembuluh thebesian dan kapiler. Sinusoid yang gagal menutup dapat menyebabkan terbentuknya koneksi antara arteri koroner dan ruang jantung yaitu *coronary cameral fistula*. Di sisi lain, sisa koneksi primitif antara arteri koroner dan pembuluh mediastinum lainnya seperti bronkus, arteri perikardial, atau mediastinum atau vena cava superior dapat menyebabkan *coronary arteriovenous fistula* (Yun *et al.*, 2018).

Penyebab FAK didapat biasanya berasal dari kejadian iatrogenik seperti pemasangan stent koroner, operasi *bypass* koroner, trauma, radiasi dinding dada, operasi penggantian katup,

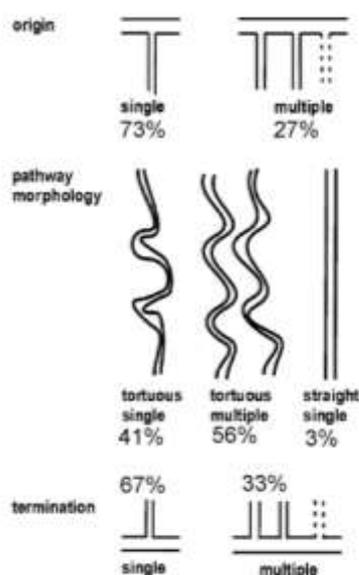
dan biopsi jantung berulang saat transplantasi jantung. Beberapa penyakit seperti vaskulitis koroner dan infark miokard dapat menyebabkan FAK selama fase kronis (Mansour and Nagalli, 2020). Meskipun penyebab FAK karena didapat jarang terjadi, insiden saat ini meningkat akibat dari peningkatan frekuensi operasi kardiovaskular dan prosedur perawatan lainnya (Yun *et al.*, 2018).

Pada pasien ini, tidak ada riwayat vaskulitis, penyakit arteri koroner, operasi pintas koroner, intervensi koroner dan trauma sebelum terdiagnosa FAK. Hal ini menunjukkan kemungkinan FAK berasal dari kelainan bawaan dengan presentasi klinis yang timbul ketika dewasa.

Anatomi

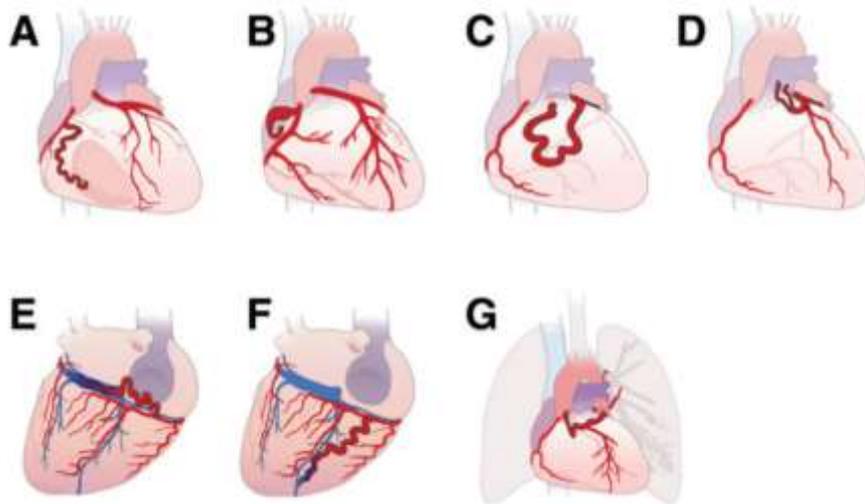
FAK dapat dibagi menjadi dua jenis berdasarkan morfologi dan patologinya, yaitu fistula tipe 1 yang bermuara ke ruang jantung atau pembuluh darah besar dan fistula tipe 2 yaitu fistula arteri koroner kecil multiple bermuara ke ventrikel kiri. FAK tipe 1 diklasifikasikan lagi menjadi dua ukuran yang berbeda yaitu makro (diameter $\geq 1,5$ mm) dan mikro (diameter $< 1,5$ mm) (Chiu *et al.*, 2008).

Sedangkan Said dan Van Der Werf mengklasifikasikan FAK berdasarkan asal, muara, dan pola jalurnya. Menurut asal dan muaranya yaitu: saluran tunggal atau multipel, dan ada tiga jenis berdasarkan pola jalurnya yaitu: berliku multipel, berliku tunggal, dan lurus atau tunggal dengan atau tanpa pembentukan aneurisma atau dilatasi arteri terkait fistula (Said and Werf, 2007).



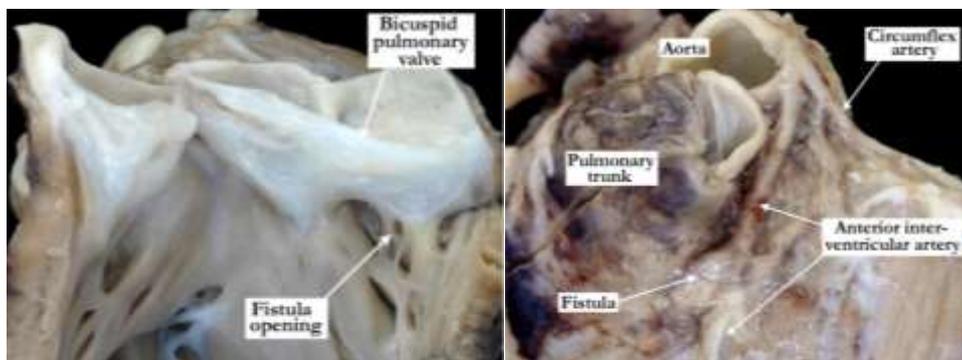
Gambar 5. Klasifikasi FAK berdasarkan asal, muara, dan pola jalurnya (Said and Werf, 2007)

Jumlah prosentase terkait asal dan muara fistula arteri koroner berbeda dari tiap literatur, namun disepakati bahwa fistula tersebut biasanya ditemukan pada sisi jantung bagian kanan. Studi menunjukkan bahwa titik asal pada 52-60% fistula arteri koroner adalah arteri koroner kanan, 30% di arteri interventrikuler anterior kiri (arteri desenden anterior kiri), dan 18% di arteri sirkumfleksa kiri. Selain itu, hampir 90% fistula mengalir ke ruang jantung bagian kanan, yakni ventrikel kanan sekitar 40%, diikuti oleh atrium kanan, sinus koroner, dan batang paru (Loukas *et al.*, 2015).



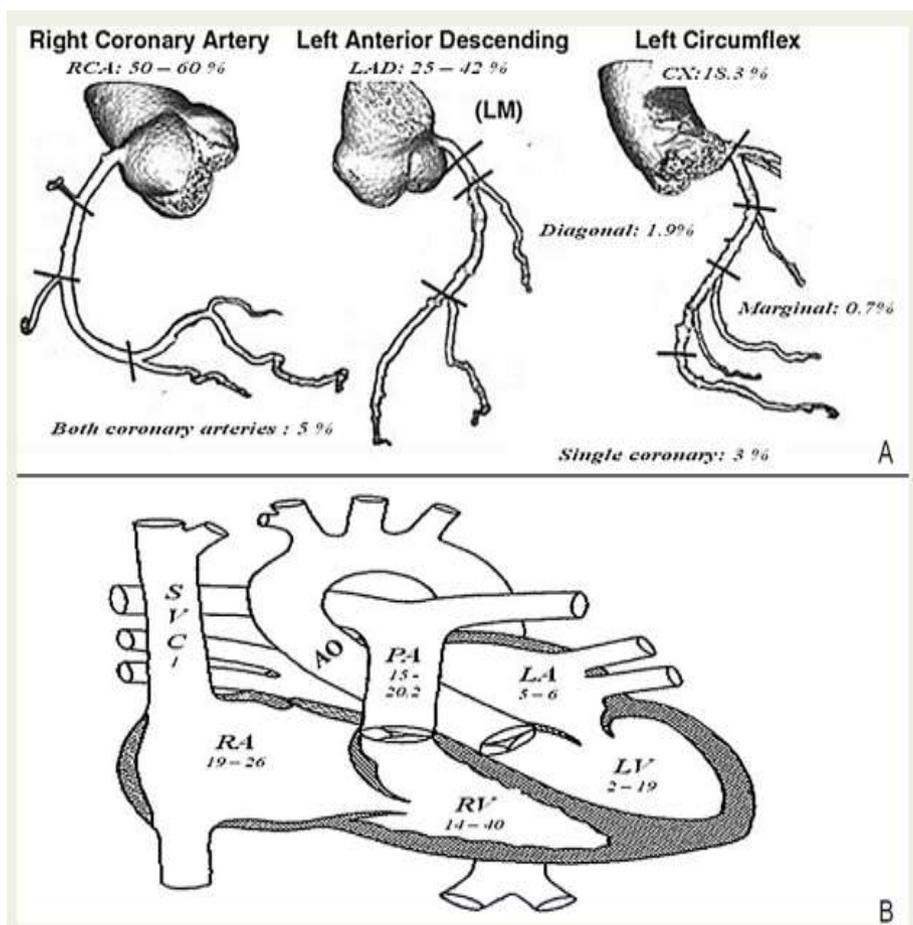
Gambar 6. Klasifikasi FAK berdasarkan lokasi muara. A, fistula kameral koroner melingkupi ventrikel kanan; B, fistula kameral koroner melingkupi atrium kanan; C, FAK ke arteri pulmonal melingkupi jalur fistula besar tunggal; D, FAK ke arteri pulmonal melingkupi jalur fistula kecil multiple; E, FAK ke sinus koroner; F, FAK ke vena jantung; dan, G, FAK ke arteri bronkial (Yun *et al.*, 2018)

Secara klinis lokasi muara FAK lebih penting dibandingkan lokasi asalnya. Lokasi muara dapat diklasifikasikan menjadi dua kategori fistula: fistula kameral koroner, dimana arteri koroner mengalir ke ruang jantung, dan fistula arteriovenosa koroner, dimana arteri koroner mengalir ke segmen pulmonal atau sirkulasi sistemik. Fistula biasanya mengalir ke struktur jantung sisi kanan bertekanan rendah dan lebih jarang mengalir ke struktur jantung sisi kiri (Tanabe *et al.*, 2013).



Gambar 7. Gambaran makroskopik FAK terminasi pada atrium kanan (kiri) dan batang paru (kanan) (Loukas *et al.*, 2015)

Salah satu dari tiga arteri koroner utama dapat menjadi arteri yang memberi makan untuk FAK, bergantung pada lokasi arteri dan origin fistula, tortuositas, dan lebar dari fistula yang bervariasi. FAK yang bercabang dari arteri koroner utama di lokasi proksimalnya lebih lebar jika dibandingkan dengan FAK yang terletak pada bagian distal. Misalnya fistula yang berasal dari proksimal dan mengalir ke atrium kanan jauh lebih lebar, tetapi tidak berliku-liku. FAK yang paling kompleks secara anatomis adalah fistula yang berasal dari arteri koroner kanan dan mengalir ke sinus koroner, yakni cenderung berukuran sangat besar dan berliku-liku (Loukas *et al.*, 2015).



Gambar 8. Prosentase letak asal dan muara fistula arteri koroner. A. Prosentase origin FAK dari tiap-tiap arteri koroner. B. Prosentase lokasi drainage dari tiap-tiap ruang jantung atau pembuluh darah besar (Buccheri *et al.*, 2018).

Berdasarkan morfologi dan patologi, FAK pada kasus di atas dapat dikategorikan sebagai fistula tipe 1, dengan diameter FAK berukuran besar ($>1,5$ mm) dan dikategorikan sebagai fistula makro, dimana pada kasus kedua bermuara ke ruang jantung (atrium kiri). Berdasarkan asal dan muaranya, FAK pada kasus dikategorikan sebagai tunggal, dan berdasarkan bentuk pola jalur dikategorikan sebagai fistula berliku tunggal.

Patofisiologi

FAK dengan ukuran yang kecil biasanya tidak menyebabkan gangguan hemodinamik. Akan tetapi, fistula yang lebih besar menyebabkan fenomena *stealing* arteri koroner dan dapat menyebabkan iskemia dari segmen miokard yang diperdarahi oleh arteri koroner tersebut. Mekanisme patofisiologi FAK adalah *stealing* atau penurunan aliran darah miokard bagian distal dari FAK. Mekanisme ini berkaitan dengan perbedaan gradien tekanan diastolik dari pembuluh darah koroner dengan muara dari fistula yang biasanya bertekanan lebih rendah. Jika fistula besar, tekanan perfusi diastolik intrakoroner akan semakin berkurang secara progresif (Challoumas *et al.*, 2014).

Akibat penurunan perfusi miokard, pembuluh koroner mengkompensasi dengan pembesaran ostium dan arteri utama yang progresif. Sehingga miokardium di luar tempat asal fistula beresiko terjadi iskemia ketika terjadi peningkatan kebutuhan oksigen miokard selama latihan atau aktivitas. Semakin lama arteri koroner yang mengarah ke fistula semakin melebar, sehingga dapat berkembang menjadi aneurisma, ulserasi intima, degenerasi medial, ruptur

intima, deposisi aterosklerotik, kalsifikasi, obstruksi *side-branch*, trombosis mural, dan ruptur meskipun jarang (Tanabe *et al.*, 2013).

Faktor-faktor yang menentukan signifikansi hemodinamik dari fistula yaitu ukuran fistula, resistensi ruangan muara dari fistula, dan potensi terjadinya iskemia miokard. FAK secara fisiologi dapat seperti berbagai lesi jantung. Fistula yang mengalir: (1) ke vena sistemik atau atrium kanan, memiliki fisiologi yang mirip dengan defek septum atrium, (2) ke arteri pulmonal, memiliki fisiologi yang mirip dengan *patent ductus arteriosus* (PDA), (3) ke atrium kiri, tidak menyebabkan aliran pirau kiri ke kanan tetapi menyebabkan *volume overload* yang mirip dengan regurgitasi mitral, dan (4) ke ventrikel kiri memiliki fisiologi yang mirip dengan regurgitasi aorta. Jika FAK menyebabkan aliran pirau kiri ke kanan dapat terjadi hipertensi pulmonal, gagal jantung kongestif, ruptur atau trombosis fistula (Mangukia, 2012).

Pada kasus adanya FAK dari LCx ke atrium kiri secara fisiologi mirip dengan regurgitasi mitral, adanya keluhan sesak nafas pada pasien kemungkinan disebabkan adanya *volume overload* pada ventrikel kiri.

Manifestasi Klinis

Gejala yang paling umum terjadi akibat kejadian FAK adalah dispnea saat beraktivitas yang disebabkan oleh kongesti dan hipertensi arteri pulmonal yang disebabkan oleh *shunt* yang menuju struktur jantung kanan. Nyeri dada akibat *blood steal phenomenon* merupakan gejala umum lainnya. Beberapa laporan juga telah membahas kejadian endokarditis infeksi sebagai gejala yang ditimbulkan. Aneurisma koroner yang melibatkan pembuluh yang 1,5 kali lipat lebih besar dari pembuluh normal dilaporkan pada 14% kasus (Kubota *et al.*, 2020).

Tabel 1. Prosentase munculnya gejala dari FAK (Buccheri *et al.*, 2018).

No.	Gejala	Frekuensi kejadian (%)
1.	Sesak nafas	Sering (60%)
2.	Endokarditis	20%
3.	Gagal jantung kongestif	19%
4.	Angina	3-7%
5.	Sinkop, palpitasi, aritmia	Tidak sering
6.	Hemopericardium, tamponade	Jarang
7.	Kematian jantung mendadak	Sangat jarang

Gejala dan tanda dari FAK tergantung pada ukuran dan sambungan pada saluran fistula. Fistula yang berukuran besar dapat memiliki pirau dari kiri ke kanan yang signifikan, yang dapat mengakibatkan gagal jantung kongestif dan kardiomegali pada saat bayi. Kebanyakan pasien yang menderita FAK tidak bergejala pada masa kanak-kanak, walaupun pada beberapa kasus dapat timbul murmur terus menerus yang muncul di sepanjang prekordium. Murmur ini bisa terdengar mirip dengan *patent ductus arteriosus* (PDA), meskipun lokasi parasternal sering menunjukkan etiologi yang berbeda. Komplikasi lain yang mungkin timbul pada orang dewasa yakni endokarditis bakteri, gagal jantung kongestif, dan angina (Koneru *et al.*, 2011).

Studi yang dilaksanakan oleh Said dan Werf tahun 2007 menunjukkan bahwa dari 13 pasien dengan angina pectoris tanpa adanya PJK, tujuh di antaranya memiliki bukti objektif untuk kejadian insufisiensi koroner. Peningkatan kerja miokard selama latihan menyebabkan mikrovaskulatur melebar hingga 4-5 kali lipat untuk meningkatkan aliran darah koroner, disebut *coronary flow reserve* (CFR). Pada FAK, aliran darah koroner basal meningkat dan mengakibatkan CFR menurun (Tanabe *et al.*, 2013).

Saat keadaan istirahat, perfusi miokard terbilang cukup. Tetapi saat latihan, perfusi miokard mungkin tidak memadai karena CFR tidak dapat ditingkatkan. Studi menjelaskan pola aliran kontinyu dengan kecepatan yang lebih tinggi terdapat pada fase sistol dibandingkan

diastol pada FAK arteri koroner LAD ke arteri pulmonalis setelah pengukuran kecepatan aliran koroner di dalam fistula dan di arteri koroner. Pengukuran aliran Doppler *intracoronary* menunjukkan *average peak flow velocity* (APV) yang tinggi pada awal dengan hilangnya CFR. Setelah berhasil dilakukan tindakan PTE dari RCA ke FAK, CFR dapat pulih normal bersamaan dengan berkurangnya APV dasar. Dengan demikian disimpulkan bahwa peningkatan aliran koroner basal secara kronis tanpa adanya penyempitan arteri koroner memiliki konsekuensi negatif berkaitan dengan CFR dan dapat menyebabkan angina pektoris dengan kondisi arteri koroner yang terbilang normal. Selain itu, pada pasien dengan FAK yang disertai stenosis koroner ringan, memungkinkan gejala angina berkembang secara lebih prematur (Said and Werf, 2007).

Tabel 2. Konsekuensi hemodinamik dan komplikasi berdasarkan tipe pirau (Buccheri et al., 2018).

Tipe pirau	Konsekuensi hemodinamik	Komplikasi
<i>Left-to-right</i> (Arteri koroner ke pembuluh/ruang jantung darah kanan)	Aliran kontinyu pada semua durasi siklus jantung, dikarenakan tekanan yang lebih rendah pada jantung kanan (pembuluh/ruang jantung) dibandingkan arteriol yang lebih kecil dan kapiler pada miokardium. <i>Coronary steal phenomenon</i> , darah diastolik menjauhi sirkulasi koroner normal dan mikrosirkulasi miokardium.	<i>Volume overload</i> pada kedua ventrikel, atau pada umumnya seluruh ruang jantung.
<i>Left-to-left</i> (atrium kiri / vena pulmonalis)	Aliran kontinyu pada semua siklus jantung, dikarenakan tekanan yang lebih rendah pada atrium kiri/vena pulmonalis dibandingkan arteriol yang lebih kecil dan kapiler pada miokardium.	<i>Volume overload</i> pada ruang jantung kiri.
<i>Left-to-left</i> (ventrikel kiri)	Aliran darah melebihi kapasitas pada aorta.	<i>Volume overload</i> pada ruang jantung kiri, menyerupai regurgitasi katup aorta.

Diagnosis

Hingga saat ini, angiografi koroner tetap menjadi standar emas untuk diagnosis FAK. Angiografi dapat membantu menentukan asal dari arteri koroner, lokasi muara di pembuluh darah, ruangan jantung dan tempat komunikasi. Teknik non-invasif seperti ekokardiografi transthorakal, ekokardiografi transesofageal, dan *magnetic resonance imaging* (MRI) menjadi semakin populer untuk diagnosis dan tindak lanjut kasus FAK (Koneru et al., 2011).

Metode diagnosis untuk FAK terdiri dari pemeriksaan fisik, EKG, foto thoraks, ekokardiografi, CT angiografi, MRI, dan angiografi koroner. Pemeriksaan fisik adanya FAK yang sedang atau besar berupa bising kontinyu dengan aksentuasi diastolik, tetapi juga sering didapatkan bising sistolik atau diastolik terisolasi. Foto toraks umumnya normal pada kasus FAK, kardiomegali terlihat jika terdapat aliran pirau yang signifikan. Selain itu, kongesti vena pulmonal dan edema interstisial dapat terlihat. EKG biasanya normal. Namun, dalam beberapa kasus, EKG abnormal kadang didapatkan pada kondisi FAK yang besar akibat efek dari volume overload pada ventrikel kiri dan atrium kiri. Meskipun jarang, perubahan EKG iskemik dan / atau aritmia dapat terjadi pada kondisi stealing arteri koroner (Challoumas et al., 2014).

Tabel 3. Tanda dari FAK yang dapat ditemukan dari tiap modalitas diagnosis (Buccheri et al., 2018).

No.	Modalitas pemeriksaan	Tanda
1.	Pemeriksaan fisik	Murmur kontinyu, murmur sistolik atipikal, atau murmur diastolik
2.	Elektrokardiogram	Overload volume; hipertrofi ventrikel kiri/kanan
3.	Foto rontgen dada	Kardiomegali dan kongesti pulmonal
4.	Ekokardiografi	Pembesaran ruang kiri/kanan Gangguan fungsi venrikel global/segmental Origin/drainase dari FAK (<i>colour-flow Doppler</i>)
5.	Transoesofageal ekokardiografi	Origin/drainase dari FAK (<i>colour-flow Doppler</i>) Lokalisasi FAK, berguna saat intraoperatif untuk membuktikan penutupan
6.	<i>Treadmill stress test</i>	Pola iskemia; aritmia
7.	<i>Computed tomography (CT)</i>	Anatomi FAK (origin/drainase) Stenosis; <i>coronary steal phenomenon</i>
8.	MRI	Anatomi FAK; iskemik miokardium (<i>stress thallium studies</i>)
9.	SPECT	Iskemia miokardium
10.	Kateterisasi	Anatomi (origin/drainase) Status hemodinamik FAK; stenosis; terapi
11.	IVUS	Kuantifikas hemodinamik, morfologi dinding FAK

Modalitas Angiografi Koroner

Angiografi koroner merupakan teknik diagnostik utama yang lebih detail untuk diagnosis fistula dan implikasi dinamikanya, yang tidak dapat terlihat seluruhnya dari pemeriksaan noninvasif. Kateterisasi jantung dan angiografi telah digunakan sebagai metode evaluasi fistula. Kateterisasi digunakan untuk mengevaluasi hemodinamik fistula. Kateterisasi jantung menjadi modalitas pilihan untuk melihat pola struktur dan aliran arteri koroner. Pada sebagian besar fistula, tekanan intrakardiak normal dan aliran pirau kecil. Aortografi atau arteriografi koroner selektif memberikan anatomi fistula paling detail, khususnya ukuran, asal, perjalanan, adanya stenosis dan tempat drainase. Selain itu, embolisasi terapeutik menggunakan koil oklusif atau device dapat dilakukan melalui kateterisasi (Almazini *et al.*, 2015).

Angiografi koroner masih menjadi standar emas untuk pencitraan arteri koroner, tetapi kadang-kadang asal dan hubungan fistula dengan struktur jantung di sekitarnya ambigu. Sulit untuk mengukur dan mengobservasi pembuluh darah turtous abnormal dengan angiografi koroner pada satu bidang, pada kondisi tersebut metode noninvasif seperti transtorakal dan transesofageal ekokardiografi, MRI, dan CT dapat digunakan untuk membantu angiografi koroner (Loukas *et al.*, 2015).

Pemeriksaan ini bersifat invasif dengan tingkat morbiditas hingga 1,5% dan mortalitas sekitar 0,15% dan pada beberapa kasus, asal dan koneksi FAK ke struktur yang berdekatan mungkin sulit untuk ditentukan, sehingga pemeriksaan non invasif sebagai pemeriksaan tambahan diperlukan (Challoumas *et al.*, 2014).

Modalitas Computed Tomography

CT angiografi adalah pencitraan 3-dimensi yang dapat diandalkan, lengkap, dan non invasif untuk pemeriksaan pembuluh darah koroner (Loukas *et al.*, 2015). CT membutuhkan waktu pengerjaan yang lebih sedikit daripada kateterisasi. Selain itu, tindakan CT juga dapat

menghindarkan risiko yang dapat ditimbulkan pada tindakan kateterisasi termasuk perdarahan pada tempat pungsi, pembentukan hematoma, kejadian fistula arterivena dan lain-lain. Hal ini juga menghindari komplikasi yang lebih serius kateterisasi seperti diseksi arteri dan stroke. Prosedur dilakukan dalam *setting* poliklinik dan tidak diperlukannya perawatan (Yun *et al.*, 2018).

CT dapat memberikan gambar anatomi resolusi tinggi dengan menggunakan rekonstruksi *ECG-gated*. Gambar CT memperlihatkan fistula yang membesar dan evaluasi dilatasi aneurisma atau pembentukan trombus pada pembuluh darah. Gambar *volume-rendered* yang didapatkan dari CT 3 dimensi memberikan gambaran anatomi kardiak dan vaskular dan dapat membantu dokter bedah memahami kompleksitas anatomi sebelum pembedahan. CT dipertimbangkan menjadi alternatif modalitas diagnosa yang baik selain ekokardiografi dan angiografi koroner. Keterbatasan utama CT adalah pajanan radiasi (Almazini *et al.*, 2015).

Pada kasus ini ekokardiografi tidak memperlihatkan adanya fistula, yang mana pada pemeriksaan CT didapatkan gambaran fistula arteri koroner. CT memungkinkan pencitraan anatomi yang sangat baik dengan resolusi yang tinggi sehingga pada kedua pasien dapat ditentukan asal, perjalanan, tempat muara serta ukuran diameter fistula. Fistula arteri koroner merupakan penemuan yang tidak diharapkan sebelumnya pada kasus ini. Hal ini sesuai dengan banyak literatur bahwa lesi ini sering didiagnosis secara insidental.

KESIMPULAN

Telah dilaporkan kasus fistula arteri koroner, seorang laki-laki 70 tahun dengan PJK 2VD, stenosis berat di D1 70%, stenosis berat RCA proksimal 90%, *Acute Decompensated Heart Failure*, fistula arteri koroner distal LCx-LA, hipertensi terkontrol, regurgitasi aorta derajat sedang, regurgitasi mitral derajat ringan, regurgitasi trikuspid derajat ringan, dengan komplikasi gagal jantung akibat *fluid overload* yang dapat diperparah akibat FAK.

Dibutuhkan langkah yang tepat dalam pendekatan diagnosis, analisa klinis, serta manajemen penyakit fistula arteri koroner. Sehingga komplikasi dan luaran yang buruk dapat dicegah sedini mungkin.

DAFTAR PUSTAKA

- Almazini P, Rahman A, Yaniarti D, et al. 2015. Coronary Artery Fistula, an Unusual Cause of Chest Pain in Adult: Role of Computed Tomography Angiography. *Jurnal Kardiologi Indonesia* • Vol, 36(4).
- Buccheri D, Chirco PR, Geraci S, et al. 2018. Coronary artery fistulae: anatomy, diagnosis and management strategies. *Heart, Lung and Circulation*, 27(8), 940-951.
- Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA, et al. 2014. Coronary arteriovenous fistulae: a review. *The International journal of angiology: official publication of the International College of Angiology, Inc*, 23(1),1.
- Chiu CZ, Shyu KG, Cheng JJ, et al. 2008. Angiographic and clinical manifestations of coronary fistulas in Chinese people. *Circulation Journal*, 72(8), 1242-1248.
- El-Sabawi B, Al-Hijji MA, Eleid MF, et al. 2020. Transcatheter closure of coronary artery fistula: A 21-year experience. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*.
- Koneru J, Samuel A, Joshi M, et al. 2011. Coronary anomaly and coronary artery fistula as cause of angina pectoris with literature review. *Case Reports in Vascular Medicine*, 2011.
- Kubota S, Hara H, Yamamoto M, et al. 2020. Percutaneous Coil Embolization of Confluent Bilateral Coronary Artery Fistulas. *JACC: Case Reports*, 2(7), 991-995.
- Loukas M, Germain AS, Gabriel A, et al. 2015. Coronary artery fistula: a review. *Cardiovascular Pathology*, 24(3), 141-148.

- Mangukia CV. 2012. Coronary artery fistula. *The Annals of thoracic surgery*, 93(6), 2084-2092.
- Mansour MK and Nagalli S. 2020. Coronary Cameral Fistula. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
- Said SAM and Werf T. 2007. Dutch Survey of Coronary Artery Fistulas in Adults: Congenital Solitary Fistulas Multicentre observational survey in the Netherlands. *Coronary Artery Fistulas in Adults Clinical and Coronary Angiographic Aspects*, 106, 105.
- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2019. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*, 73(12), e81-e192.
- Tanabe Y, Tejima T, Sakurada H, et al. 2013. Coronary artery fistula with a giant aneurysm treated by percutaneous transradial embolization. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 81(4), 732-737.
- Yun G, Nam TH, Chun EJ, et al. 2018. Coronary artery fistulas: pathophysiology, imaging findings, and management. *Radiographics*, 38(3), 688-703.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. 2008. ACC/AHA 2008 guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (writing committee to develop guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease): developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography. *Cir*, 118(23), 2395-2451.