

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) pada anak

¹Rifa Raihani, ²Zaki Akbar, ²Herlina Dimiati

¹Prodi Program Pendidikan Dokter Spesialis 1 Ilmu Kesehatan Anak FK-USK Banda Aceh,

²Divisi Kardiologi Anak, Bagian Ilmu Kesehatan Anak FK-USK/RSUD dr Zainoel Abidin Banda Aceh

*Email: rifa_r@mhs.unsyiah.ac.id

Abstrak. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)* merupakan anomali koroner kongenital yang jarang terjadi, berpotensi fatal terkait dengan kematian dini pada bayi dan kematian mendadak pada pasien dewasa. Angka kejadian kasus ini 1 dari 300.000 bayi lahir hidup. Patofisiologi pada sindrom ini akan terjadi sirkulasi kolateral dari arteri koroner kanan ke arteri koroner kiri, terjadi iskemia miokard dan disfungsi ventrikel kiri. Terjadinya regurgitasi katup mitral pada sebagian besar pasien, akibat sekunder dari dilatasi ventrikel kiri dan iskemia otot papiler. Diagnosis definitif dini dan intervensi bedah tepat waktu sangat penting. Ekokardiografi doppler *color-flow* sebagai penunjang diagnostik serta kateterisasi jantung dan angiografi menjadi *gold standar* untuk mengkonfirmasi diagnosis ALCAPA. Diagnosis dini dan intervensi bedah dapat memberikan prognosis yang baik kepada pasien.

Kata kunci : ALCAPA, sirkulasi koleteral, kasus jarang, kematian mendadak

Abstract. *Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)* is a rare case of congenital coronary anomaly, potentially fatal and associated with early death in infants and sudden death in adults. The incidence of this case is 1 in 300,000 live births. The pathophysiology of this syndrome causes the emergence of collateral circulation from the right coronary artery to the left coronary artery, which leads to myocardial ischemia and left ventricular dysfunction. The mitral valve regurgitation can also be found in the majority of patients, which is secondary to left ventricular dilatation and papillary muscle ischemia. Doppler Color-flow Echocardiography is one of the diagnostic investigations while cardiac catheterization and angiography are the gold standard for confirming the diagnosis of ALCAPA. Early diagnostic and surgical intervention can confer a good prognosis in patients

Keywords: ALCAPA, collateral circulation, rare case, sudden death

Pendahuluan

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) adalah malformasi kardiovaskular kongenital, pada kondisi ini arteri koroner kiri berasal dari arteri pulmonalis (PA) bukan dari sinus koroner kiri.¹⁻⁵ Gambaran klinis pertama ALCAPA dalam hubungannya dengan temuan otopsi dijelaskan oleh Bland dan rekannya pada tahun 1933, sehingga anomali ini juga disebut sindrom *Bland White Garland*. Pada tahun 1962, Fontana dan Edwards melaporkan serangkaian 58 spesimen *post mortem* yang menunjukkan bahwasebagian besar pasien meninggal pada usia muda. ALCAPA merupakan anomali kongenital langka yang dijelaskan oleh Brooks pada tahun 1886.^{1,7} Sindrom ALCAPA menjadi penyebab iskemia miokard pada pasien muda. Secara embriologis, ALCAPA dapat terjadi akibat pemisahan abnormal dari *conotruncus* ke dalam aorta dan arteri pulmonalis, atau persistensi *pulmonary buds* dalam hubungannya dengan involusi *aortic buds*, yang akhirnya membentuk arteri koroner. Oleh karena itu, arteri koroner kiri dan jantung kiri menerima darah dari arteri pulmonalis.⁸ ALCAPA biasanya merupakan anomali jantung yang terisolasi tetapi dalam insiden yang jarang. Sebagian besar kasus yang tidak terdiagnosis meninggal selama tahun pertama kehidupan, dengan kelangsungan hidup setelah bayi terkait dengan jumlah kolateral yang terbentuk di antara arteri koroner.⁹ Sindrom ini dapat menyebabkan kematian mendadak pada bayi dan dewasa muda.^{10,11} Tujuan penulisan tinjauan pustaka ini adalah untuk membahas sindrom ALCAPA pada anak.

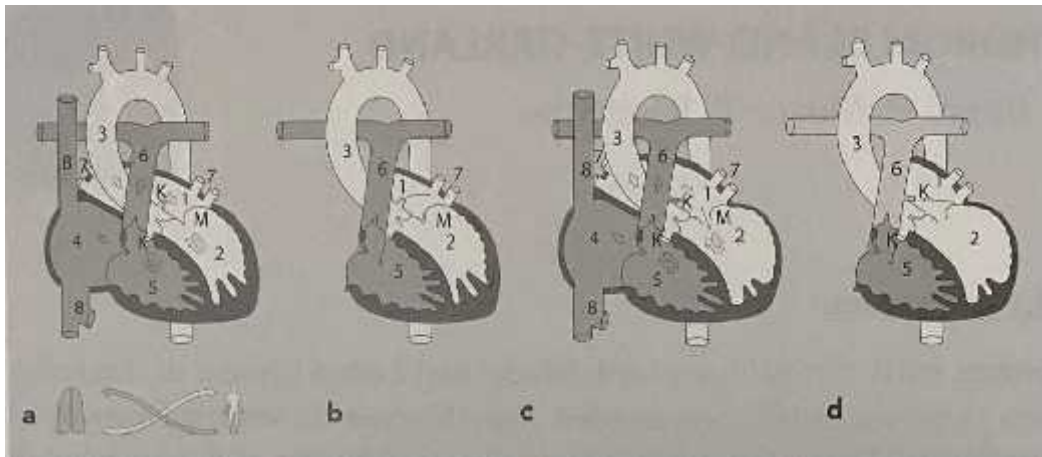
Metode

Metode yang digunakan dalam karya ini adalah metode kepustakaan, dimana prosesnya diawali dengan mengumpulkan dan mempelajari secara mendalam sumber-sumber informasi seperti buku, majalah ilmiah, laporan penelitian, artikel tentang laporan kasus (*case report*), dan sejenisnya untuk memperoleh informasi yang berkaitan dengan masalah yang dikaji.

Strategi pencarian jurnal dilakukan dalam bahasa Inggris dengan menggunakan kombinasi kata kunci “ALCAPA”, didapatkan 14 jurnal yang mewakili pembahasan dalam tulisan ini.

Pembahasan

Pada sindrom ALCAPA cabang arteri koroner kiri berasal dari arteri pulmonalis, bukan berasal dari sinus aorta. ALCAPA tidak muncul sebelum bayi lahir akibat adanya kondisi fisiologis janin yaitu (1) tekanan equivalent di arteri pulmonalis utama dan aorta sekunder terhadap *Patent Ductus Arteriosus* non restriktif dan resistensi pembuluh darah paru yang tinggi dan (2) konsentrasi oksigen yang relatif sama karena sirkulasi paralel. Hal ini menghasilkan perfusi miokard yang normal sehingga tidak ada stimulus untuk pembentukan pembuluh darah kolateral antara sistem arteri koroner kanan dan kiri.¹



Gambar 1. a. Jantung normal, b. Aliran darah pada jantung normal, c. Sindrom ALCAPA, d. Sindrom steal¹²

Pada gambar diatas (Gambar 1)¹² dijelaskan tahapan perbedaan pada jantung normal dengan sindrom ALCAPA. Pada skema jantung gambar 1.a Darah arteri (panah putih) mengalir dari vena vena pulmonal (7) ke atrium kiri (1), ke ventrikel kiri (2), dan ke aorta (3). Dari atas katup aorta, arteri koroner kiri dan kanan (K). Darah vena (panah abu-abu gelap) mengalir dari vena atas dan bawah (8) ke atrium kanan (4), ke ventrikel kanan (5), ke arteri pulmonal (6). Ruang-ruang dalam (1, 2, 4, 5) berukuran sama. Katup mitral (M) mampu menutup.

Diagram sirkulasi pada gambar diatas; pada sirkulasi pulmonal gambar 1. b, mengalir masuk darah miskin O₂ (abu-abu) dan mengalir keluar darah kaya O₂ (putih). Pada sirkulasi sistemik, mengalir masuk darah kaya O₂, dan mengalir keluar darah miskin O₂. Sirkulasi pulmonal dan sirkulasi sistemik dialiri oleh jumlah darah yang sama.

Aliran darah dari arteri koroner pada jantung sehat. gambar 1. c. Sindrom *Blan-White-Garland* dengan insufisiensi mitral. Pembuluh koroner jantung kiri (K), keluar dari arteri pulmonal (6). Ventrikel kiri (2) berdilatasi dan dinding ototnya tipis. Katup mitral (M) tidak mampu menutup dan darah mengalir bolak balik antara ventrikel kiri (2) dan atrium kiri (1). Atrium kiri membesar.

Gambar 1. d. Sindrom *steal* pada sindrom *Bland-White-Garland*,: darah arteri dari pembuluh koroner kanan (K) mengalir melalui arteri kolateral ke pembuluh koroner kiri dan terus masuk ke arteri pulmonal (6). Di dalam arteri pulmonal terdapat campuran darah vena dan darah arteri (abu-abu terang).

Saat lahir, terdapat aliran antegrade di arteri koroner kiri karena tekanan arteri pulmonal yang tinggi. Saat sirkulasi bayi

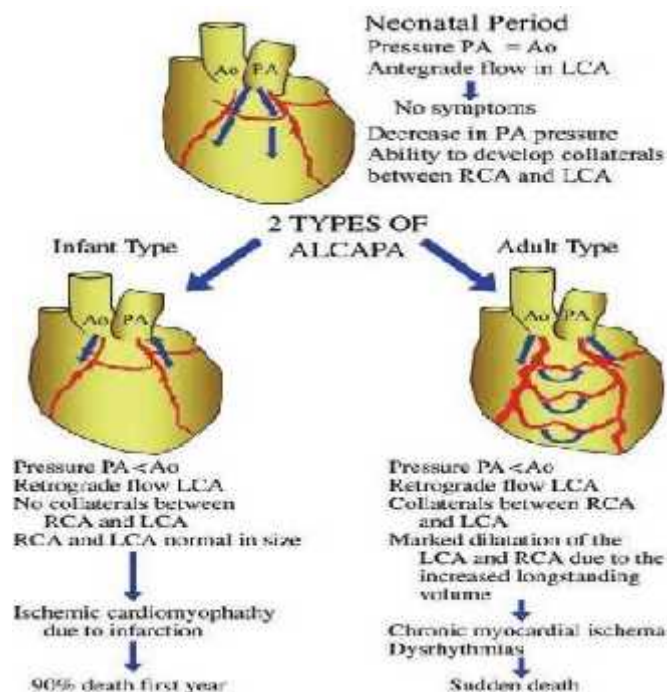
menjadi satu rangkaian, terjadi penurunan tekanan dan resistensi arteri pulmonalis serta kandungan oksigen dalam aliran darah pulmonal. Ketika tekanan arteri pulmonal menurun, aliran antegrade di arteri koroner kiri juga menurun. Hal ini menyebabkan miokardium ventrikel kiri diperfusi oleh darah yang relatif desaturasi di bawah tekanan rendah, yang menyebabkan iskemia miokard, tekanan rendah menyebabkan penurunan perfusi miokard. Pada awalnya, iskemia miokard bersifat sementara yang terjadi selama periode peningkatan kebutuhan miokard, seperti saat bayi menyusu dan menangis. Peningkatan lebih lanjut dalam konsumsi oksigen miokard menyebabkan infark dinding ventrikel kiri anterolateral. Hal ini sering menyebabkan disfungsi otot papiler katup mitral dan berbagai derajat insufisiensi mitral.^{1,2} Kebanyakan pasien biasanya asimtomatik, sampai tekanan arteri pulmonalis menurun. Dengan berkembangnya sirkulasi kolateral antara sistem koroner kanan dan kiri, aliran di arteri koroner kiri berbalik dan memasuki trunkus pulmonalis karena resistensi pembuluh darah paru yang rendah (fenomena *coronary steal*). Dengan demikian, terdapat aliran darah preferensial ke dalam sirkulasi pulmonal bertekanan rendah dari pada ke dalam sirkulasi miokard dengan resistensi tinggi. Akibatnya, miokardium ventrikel kiri tetap kurang perfusi. Kombinasi disfungsi ventrikel kiri dan insufisiensi katup mitral yang signifikan menyebabkan gejala gagal jantung kongestif (misalnya, takipnea, iritabilitas, diaforesis) pada neonatus. Perfusi miokard yang tidak memadai kemungkinan menyebabkan nyeri dada yang signifikan dan gejala iskemia miokard.^{1,2}

Patofisiologi ALCAPA terdiri dari fenomena *coronary steal* relatif, yang menyebabkan oksigenasi rendah di jaringan miokard kiri sebagai akibat dari aliran darah dari arteri pulmonalis yang menyebabkan iskemia miokard dan infark miokard akut. Keadaan oksigenasi yang rendah mendorong perkembangan pembuluh darah kolateral dan dilatasi koroner kanan. Iskemia miokard kronis menghasilkan disfungsi otot papiler dan dinding lateral ventrikel, yang menyebabkan insufisiensi mitral. Semua ini akan menjelaskan gejala yang dialami oleh pasien.¹³ Terdapat 2 varian klinis ALCAPA, dibedakan dengan ada atau tidak sirkulasi kolateral interkoroner yang memadai yang mensuplai darah dari arteri koroner kanan ke sisi kiri jantung.⁶ Luasnya sirkulasi kolateral didapat antara arteri koroner kanan dan arteri koroner kiri selama periode kritis, ketika tekanan arteri pulmonal menurun secara bertahap, menentukan luasnya iskemia miokard.³

Gambar 2. Patofisiologi ALCAPA.³

Diagnosis

Pada neonatus sebagian besar ALCAPA asimtomatik karena tekanan arteri pulmonal yang tinggi selama periode



neonatus. Gejala klinis ALCAPA bervariasi tergantung pada kecukupan sirkulasi kolateral arteri koroner kiri. ALCAPA dapat diklasifikasikan ke dalam tipe infantil dan dewasa, berdasarkan usia di mana gejalamuncul dan gejala klinis.^{6,14} Pada ALCAPA tipe infantil memiliki sedikit atau tidak ada perkembangan sirkulasi kolateral. Pada kondisi ini

menyebabkan onset dini iskemia miokard berat, disfungsi dan dilatasi ventrikel kiri, regurgitasi mitral (MR) dari iskemia otot papiler serta dilatasi anulus, akibat dari tekanan arteri pulmonalis (PA) menurun. Tanpa koreksi bedah, kematian yang cepat terjadi dalam beberapa minggu hingga bulan setelah kelahiran.^{7,15}

Pasien dengan ALCAPA tipe dewasa memiliki suplai darah kolateral yang memadai dari arteri koroner kanan, 10-15% dari pasien ini didiagnosis pada masa remaja atau dewasa dengan gejala dispnea saat beraktivitas, kelelahan, palpitasi, dan nyeri dada. Beberapa kasus dewasa terjadi aritmia ventrikel atau serangan jantung mendadak sebagai gejala awal, disebabkan oleh perfusi miokard tidak memadai.¹⁶ Pasien-pasien ini dapat tetap asimtomatik sampai dewasa, meskipun iskemia miokard subklinis sedang berlangsung.⁷

Tabel 1. Perbedaan antara ALCAPA tipe bayi dan dewasa.³

Faktor	Tipe <i>Infant</i>	Tipe <i>Adult</i>
Manifestasi Klinis	Simptomatis (infark dan gagal jantung)	Asimtomatis (iskemia subklinis dan kematian mendadak)
EKG	Iskemik	Hipertropi ventrikel atau iskemik
Arteri koroner kanan	Dilatasi ringan	Dilatasi jelas
Pembuluh darah kolateral	Insufisiensi	Banyak
Ventrikel kiri	Dilatasi	Normal atau dilatasi ringan hipertropi
<i>Outcomes</i>	Infark miokard dan kematian pada tahun pertama kehidupan	Kematian mendadak

Bayi dengan ALCAPA biasanya tidak ada keluhan untuk waktu yang singkat kemudian secara bertahap menjadi rewel dan irritable. Selain itu bayi akan tampak pucat, irritable, dan diaforesis setelah makan, yang sering dikaitkan dengan kolik.¹ Sebagian besar pasien datang pada masa bayi dengan berbagai gejala iskemia miokard, disfungsi ventrikel kiri, dan gagal jantung progresif.² Tanda dan gejala gagal jantung kongestif, termasuk takipnea, takikardia, diaforesis, dan nafsumakan yang buruk sehingga kenaikan berat badan sedikit atau bahkan terjadi gagal tumbuh dengan tanda-tanda perfusi perifer yang buruk. Pada kasus yang jarang terjadi, anak-anak mengatasi gejala ini dan secara bertahap menjadi asimtomatik, meskipun dispnea periodik, angina pectoris, sinkop, atau kematian mendadak masih dapat terjadi di masa dewasa.^{1,6}

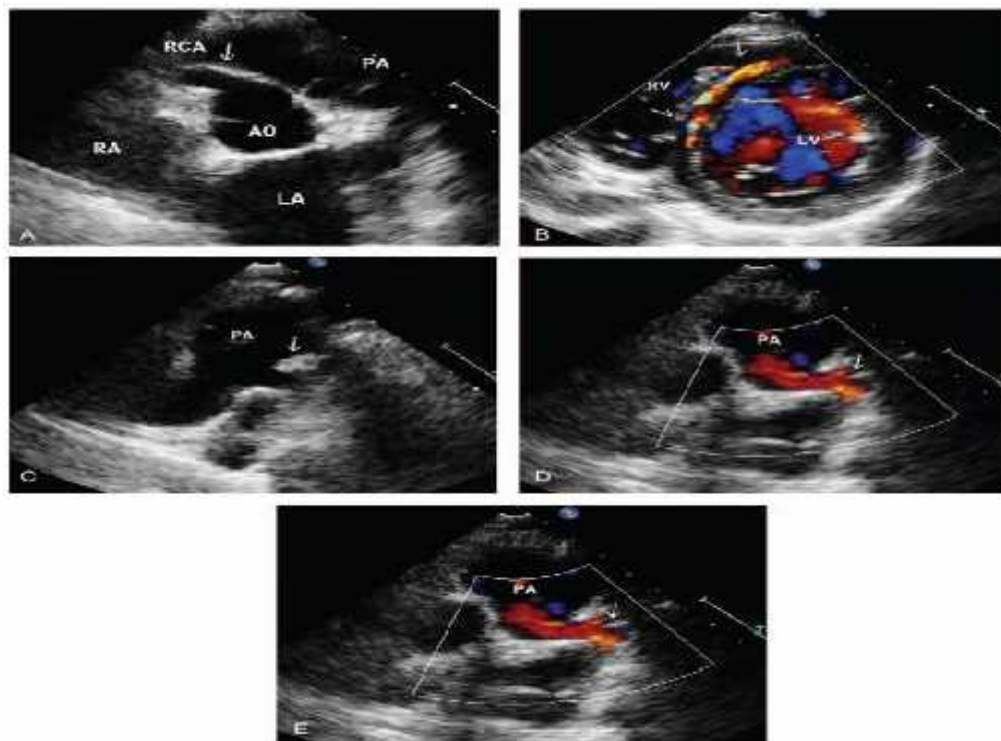
Pada bayi dengan ALCAPA dan adanya gagal jantung kongestif, anak mengalami distress napas, klinis takipnea, takikardia, diaforesis, dan *irritable*. Pada auskultasi terdengar murmur sistolik akibat regurgitasi katup mitral dan bising diastolik stenosis mitral di regio prekordial kiri apikal. Bunyi jantung ketiga sedang mungkin terdengar. lebih jarang murmur kontinu halus dapat dideteksi pada batas sternum kiri atas.¹ Impuls prekordial ventrikel kiri tampak menonjol dan bergeser ke inferior dan lateral. Bunyi jantung kedua terdengar *narrow split* dengan meningkatnya intensitas komponen pulmonal. Pada kasus gagal jantung kongestif yang berat dapat dijumpai pembesaran hati dan intensitas denyut perifer dapat berkurang akibat curah jantung rendah.¹

Pemeriksaan laboratorium tidak spesifik dalam diagnosis ALCAPA. Meskipun peningkatan creatine kinase, mioglobin, atau troponin terjadi setelah infark miokard, namun pemeriksaan ini tidak digunakan secara eksklusif untuk tujuan diagnostik. Pemeriksaan penunjang yang dapat dilakukan seperti elektrokardiografi (EKG) dua belas *lead*. Temuan EKG harus dievaluasi untuk tanda-tanda iskemia (gelombang Q patologis di sadapan I, AVL dan V4-V6). EKG mendeteksi kelainan repolarisasi berupa depresi atau inversi segmen ST, baik inferior maupun lateral serta inversi gelombang-T. Aksis QRS biasanya normal, meskipun, dalam beberapa kasus, aksis superior kiri terlihat. Setelah revaskularisasi bedah berhasil, EKG dapat kembali ke temuan normal dengan hilangnya gelombang q patologis dan perubahan gelombang ST-

T.¹ Pada penelitian hasil pemeriksaan EKG pasien dengan ALCAPA, sepuluh pasien memiliki EKG bukti iskemia. gelombang Q yang dalam dan gelombang T inversi di lead I, avL dan gelombang Q dalam dengan elevasi ST di sadapan prekordial kiri (V5- V6). merupakan tanda infark miokard anterolateral.^{6,17}

Pada pemeriksaan rontgen toraks dapat menunjukkan kardiomegali, dengan atau tanpa kongesti vena pulmonal.² Diagnosis ALCAPA dapat ditegakkan berdasarkan ekokardiografi yang menunjukkan arteri koroner kanan sangat membesar dan ventrikel kiri melebar dengan hipokinesia global. Ekokardiografi 2 dimensi (2D) dapat memvisualisasikan asal anatomi sebenarnya dari ALCAPA dan menilai tingkat insufisiensi mitral.⁷ Aliran retrograde dari arteri koroner kiri ke arteri pulmonalis dan arteri kolateral pada septum interventrikular ditunjukkan dalam pemeriksaan ekokardiografi pada sejumlah besar pasien dengan sindrom ALCAPA.¹¹

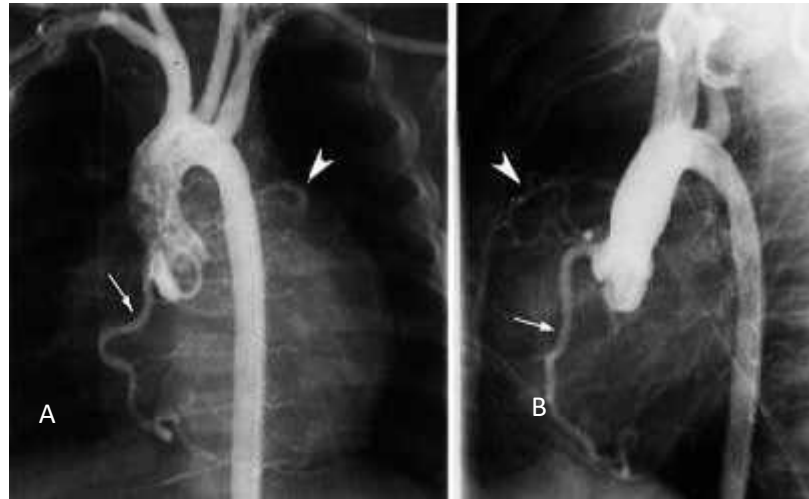
Ekokardiografi dengan doppler *color-flow* dapat menunjukkan aliran retrograde dari anomali koroner kiri ke trunthus arteri pulmonalis. Meskipun angiografi *Computed Tomography* koroner, *Magnetic Resonance Imaging* (MRI), dan angiokardiografi invasif digunakan untuk diagnosis ALCAPA, ekokardiografi masih merupakan metode yang paling sering digunakan. Gambar dibawah ini menunjukkan temuan ekokardiografi.^{5,16}



Gambar 4. ALCAPA pada anak laki-laki usia 8 tahun. (A) Ekokardiografi transtorakal menunjukkan dilatasi arteri koroner kanan (panah). (B) Gambar *color-flow* Doppler menunjukkan pembuluh darah kolateral di septum interventrikular (panah). (C) Pandangan sumbu pendek parasternal menunjukkan arteri koroner kiri yang berasal dari arteri pulmonalis (panah). (D) Color Doppler menunjukkan aliran retrograde dari ostium LCA ke PA (panah). (E) Pulse Doppler menunjukkan shunt retrograde dengan kecepatan rendah, spektrum aliran diastolik yang mencolok. LA = atrium kiri, LV = ventrikel kiri, RA = atrium kanan, AO = aorta, PA = arteri pulmonalis, RCA = arteri koroner kanan.

Cardiovascular magnetic resonance imaging (CMRI) adalah pemeriksaan yang non-invasif, dalam evaluasi paska-operasi ALCAPA. Fibrosis miokard subendokardial basal dan anterolateral merupakan temuan yang khas.¹ *Multislice CT angiography* dapat dilakukan untuk mendiagnosis arteri koroner abnormal.¹³

Evaluasi angiografi arteri koroner dilakukan untuk memastikan diagnosis ALCAPA.^{2,7} Pengukuran hemodinamik biasanya konsisten dengan curah jantung yang rendah dan peningkatan tekanan atrium kiri akibat penurunan *compliance* ventrikel kiri atau insufisiensi katup mitral yang signifikan. Aortografi atau arteriografi koroner kanan selektif biasanya menunjukkan sistem arteri koroner kanan yang membesar dengan kolateralisasi ke arteri koroner kiri dan akhirnya refluks kontras ke dalam sistem arteri pulmonalis.¹



Gambar 5. Aortogram pada pasien dengan suspek ALCAPA. Gambar frontal (A) dan lateral (B) menunjukkan pembesaran arteri koroner kanan (panah putih kecil), yang mengisi sistem koroner kiri kecil (kepala panah padat) melalui kolateral dengan opasifikasi samar pada arteri pulmonalis utama (tidak ditunjukkan dalam gambar ini).¹

Tatalaksana

Penatalaksanaan ALCAPA berdasarkan keparahan gejala klinis. Setelah revaskularisasi bedah, perawatan pasca operasi mencakup penggunaan inotropik jangka pendek (digoxin oral), diuretik, obat pengurangan afterload (*angiotensin converting enzyme inhibitors*) untuk meningkatkan curah jantung dan untuk menghilangkan gejala gagal jantung kongestif sebelum operasi. Monitoring selama periode segera pasca-operasi penting dilakukan, karena terdapat risiko disritmia jantung sekunder akibat iskemia atau infark miokard pra operasi.¹ Biasanya tidak diperlukan pembatasan diet khusus pascaoperasi. Pembatasan aktivitas berhubungan langsung dengan beratnya disfungsi ventrikel kiri dan insufisiensi katup mitral pascaoperasi.¹

Medikamentosa

Penatalaksanaan awal ALCAPA bersifat suportif dan sementara. Pengobatan gagal jantung kongestif termasuk menggunakan diuretik, pengobatan untuk mengurangi *afterload* dan inotropik. Diuretik menurunkan derajat kongesti vena pulmonal (edema paru) sekunder akibat insufisiensi katup mitral atau peningkatan tekanan atrium kiri akibat penurunan komplians ventrikel kiri. Diuretik juga dapat menurunkan kongesti vena sistemik (pengurangan preload) jika gagal jantung kanan juga telah terjadi. Pada pra operasi dan pasca operasi pasien ALCAPA, penggunaan *ACE-inhibitor* dan nitrat untuk meningkatkan curah jantung dengan mengurangi resistensi pembuluh darah sistemik dan meningkatkan aliran darah sistemik akibat disfungsi miokard atau insufisiensi katup mitral yang signifikan. Efek farmakologis mengakibatkan penurunan resistensi vaskular sistemik, penurunan tekanan darah, preload, dan afterload.¹

Koreksi bedah

Waktu optimal untuk koreksi bedah ALCAPA adalah segera setelah diagnosis klinis terlepas dari usia pasien dan fungsi jantung. Hal ini berlaku untuk sebagian besar pasien lanjut usia dengan fungsi jantung yang stabil. Namun, bayi dengan ALCAPA lebih mungkin mengalami iskemia miokard akut karena perkembangan kolateral koroner yang tidak memadai setelah resistensi pembuluh darah paru menurun dan perfusi koroner menjadi terganggu. Pada kasus ini, pasien lebih baik menerima terapi obat jangka pendek seperti digoxin dan diuretik untuk meringankan edema seluler miokard dan memulihkan fungsi jantung. Jika terapi inotropik praoperasi tidak bermanfaat, koreksi dengan prosedur bedah harus segeradilakukan.⁴

Tujuan utama dalam koreksi bedah untuk ALCAPA yaitu untuk restorasi aliran darah di arteri koroner kiri utama dari aorta. Resolusi spontan gejala gagal jantung kongestif jarang terjadi sehingga diperlukan revaskularisasi bedah sistem arteri koroner kiri. Setelah pasien stabil, lakukan revaskularisasi bedah untuk membuat sistem arteri dua koroner.¹

Restorasi sistem sirkulasi koroner dianggap sebagai standar emas, melalui reimplantasi aorta langsung dari koroner kiri dengan arteri pulmonalis.¹⁸ Prosedur bedah saat ini diarahkan pada pembentukan revaskularisasi dengan menciptakan sistem arteri dua koroner melalui prosedur Takeuchi (pembuatan *aortopulmonary window* dan terowongan intrapulmonal untuk menghubungkan ostium arteri koroner abnormal yang berasal dari arteri pulmonalis ke aorta), Implantasi arteri koroner kiri, *Tashiro repair*, anastomosis arteri koroner ke arteri subklavia kiri.^{1,19}

- Operasi Terowongan Intrapulmoner (Perbaikan Takeuchi).

Operasi terowongan intrapulmoner adalah yang paling populer di antara dua operasi perbaikan koroner. Dua bukaan melingkar dibuat di dinding yang berdekatan dari aorta dan batang paru, dan jendela aortopulmoner berukuran 5 hingga 6 mm dibuat dengan menjahit kedua bukaan ini. Dua sayatan horizontal dibuat di dinding anterior Arteri Pulmonal langsung di atas jendela aortopulmonary untuk membuat flap dinding Arteri Pulmonal. Flap dijahit di dinding posterior Arteri Pulmonal, dan sebuah terowongan dibuat yang menghubungkan pembukaan jendela aortopulmonary dan lubang dari arteri koroner kiri anomali. Bukaan di dinding anterior Arteri Pulmonal ditutup oleh sepotong perikardium. Komplikasi akhir dari prosedur termasuk stenosis Arteri Pulmonal supralvalvular (75%), kebocoran baffle (52%) yang menyebabkan fistula koroner- Arteri Pulmonal, dan insufisiensi aorta.²⁰

- Implantasi Arteri Koroner Kiri.

Implantasi arteri koroner kiri, dengan transfer langsung dari arteri koroner kiri anomali ke akar aorta, tampaknya merupakan prosedur yang paling dianjurkan, tetapi tidak selalu memungkinkan. Arteri koroner yang anomaly dikeluarkan dari Arteri Pulmonal bersama dengan tombol dinding Arteri Pulmonal, dan arteri ditanam kembali ke aspek anterior aorta asenden. Jika implantasi langsung dapat mengakibatkan ketegangan yang berlebihan pada arteri koroner, flap dapat dikembangkan dari dinding Arteri Pulmonal utama anterior dan aorta asenden. Flap ini dijahit untuk membentuk perpanjangan tabung untuk arteri koroner kiri, yang kemudian ditanamkan ke aorta. Angka kematian akibat pembedahan ini adalah 15% sampai 20%.²⁰

- *Tashiro repair*

Tashiro (1993) melaporkan teknik perbaikan yang dilakukan pada pasien dewasa. Dalam prosedur ini, manset sempit dari Arteri Pulmonal utama, termasuk lubang dari arteri koroner kiri, ditranseksi tepi atas dan bawah manset ditutup untuk membentuk arteri koroner utama kiri yang baru, dan aorta serta arteri koroner kiri yang baru dibuat dianastomosis dari ujung ke ujung. Arteri Pulmonal utama yang terbagi dianastomosis ujung ke ujung. Ini tidak menghalangi Arteri Pulmonal. Teknik ini memiliki aplikasi potensial pada populasi anak, termasuk bayi kecil.²⁰

- Anastomosis arteri koroner ke arteri subklavia kiri

Pada anastomosis arteri koroner ke subklavia kiri, ujung arteri subklavia kiri diturunkan dan anastomosis ujung ke sisi arteri koroner kiri anomali melalui pendekatan torakotomi kiri. Penjepitan silang aorta, yang dapat menjadi sumber gangguan ventrikel dengan curah jantung rendah pasca-operasi, angka kematian tinggi dapat dihindari. Kebutuhan untuk rekonstruksi katup mitral secara simultan pada saat pembedahan definitif masih kontroversial karena perbaikan spontan dari regurgitasi mitral (MR) terjadi setelah revaskularisasi pembedahan. Setelah perbaikan dua arteri koroner berhasil, fungsi sistolik LV dan gagal jantung membaik secara nyata, dan keparahan MR juga menurun.²⁰

Derivasi arteri subklavia kiri dan penerapan *bypass* aorto-koroner dengan vena saphena atau arteri torakalis interna kiri ke koroner desendens anterior kiri telah menunjukkan efektivitas jangka pendek yang rendah (60%) dan morbiditas yang tinggi dengan stenosis dan trombosis cangkuk *bypass*. Prosedur Takeuchi adalah yang paling banyak digunakan pada populasi anak, namun memiliki insiden 21% stenosis supralvalvular arteri pulmonalis.¹⁵ Operasi reimplantasi langsung, yang merupakan pilihan ideal untuk mencapai anatomi dan fisiologi sistem dua koroner definitif, telah menjadi prosedur pilihan pertama untuk anomali ini dengan hasil jangka pendek dan jangka panjang yang menguntungkan.^{2,4,17}

Pada penelitian terhadap 23 bayi menunjukkan bahwa pada pasien dengan ALCAPA, reimplantasi aorta dari anomali arteri koroner merupakan cara yang efektif untuk meningkatkan fungsi miokard namun hal ini kurang efektif untuk mengobati regurgitasi katup mitral yang parah. Dalam studi lain, perbandingan transfer koroner dan prosedur Takeuchi menghasilkan peningkatan yang sama dari fungsi ventrikel kiri dan resolusi regurgitasi katup mitral pada kedua kelompok. Namun, pasien yang menjalani teknik Takeuchi mengalami regurgitasi paru yang signifikan, sedangkan pasien yang menjalani transfer koroner tidak mengalami komplikasi tersebut. Kebutuhan untuk rekonstruksi katup mitral secara simultan, dengan adanya insufisiensi yang berat, masih kontroversial karena perbaikan spontan fungsi katup mitral sering terjadi setelah revaskularisasi bedah.^{1,14}

Pemberian diuretik dan pengurangan afterload pasca operasi mungkin diperlukan sampai ada perbaikan yang signifikan pada fungsi sistolik dan diastolik ventrikel kiri dengan resolusi insufisiensi katup mitral. Perlu pemantauan yang rutin pasca operasi. Status klinis pasien, dalam kaitannya dengan gejala sisa gagal jantung. Kebanyakan pasien tidak memerlukan evaluasi jantung yang sering setelah revascularisasi bedah setelah fungsi ventrikel dan insufisiensi katup mitral meningkat secara dramatis. Namun, evaluasi tindak lanjut pasca-operasi harus dilakukan.¹

Prognosis

Kemajuan dalam diagnosis, teknik bedah, dan perawatan pasca operasi telah menghasilkan perbaikan prognostik pada pasien ALCAPA dengan angka kematian telah menurun dari 90% menjadi 20%.⁸ Prognosis ALCAPA tergantung pada berbagai tingkat kolateral yang berkembang antara arteri koroner kiri dan arteri koroner kanan, ketika tekanan arteri pulmonalis secara bertahap menurun.² Pada kasus yang tidak mendapat pengobatan, angka kematian pada tahun pertama kehidupan adalah 90% akibat iskemia atau infark miokard dan insufisiensi katup mitral. Kematian mendadak dapat terjadi karena sirkulasi kolateral yang tidak memadai antara sistem arteri koroner kiri dan kanan atau terjadinya aritmia.¹ Prognosis penyakit ini tergantung pada diagnosis dini dan keberhasilan operasi jantung. Tanpa diagnosis dan pengobatan, perjalanan alami penyakit ini adalah buruk dan sebagian besar anak yang tidak diobati meninggal pada tahun pertama kehidupan karena cedera miokard yang masif dan setelah gagal jantung stadium akhir.¹⁹

Kesimpulan

ALCAPA adalah malformasi jantung kongenital yang jarang terjadi namun merupakan penyakit yang parah. ALCAPA menjadi penyebab penting dari kardiomiopati dilatasi dan gagal jantung kiri pada bayi. Pada kasus yang tidak diobati, prognosis sindroma ALCAPA buruk. Dalam beberapa kasus, infark miokard dan kematian mendadak mungkin salah satu gejala pertama. Diagnosis harus dicurigai pada bayi yang memiliki gagal jantung kongestif yang menunjukkan kardiomiopati dilatasi dan ditegakkan dengan modalitas pemeriksaan penunjang seperti ekokardiogram, *color-flow* doppler maupun angiografi. Pengobatan pilihan untuk sindrom ini adalah intervensi bedah dini segera setelah diagnosis ALCAPA. Metode operasi yang lebih disukai adalah reimplantasi langsung dari arteri koroner kiri ke aorta.

Daftar Pustaka

1. Mancini MC, Weber HS. 2020. Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Eur Heart J Case Report* 2020 Apr 17, 4(3):1-5
2. Ramoglu MG. 2019. ALCAPA syndrome in an asymptomatic young soccer player. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019, 27(3):388–91.
3. Pena E. 2009. ALCAPA Syndrome, Not Just a Pediatric Disease. *RadioGraphics.* 2009, 29:553–65.
4. Hu R, Zhang W, dkk. 2022. Midterm Surgical Outcomes for ALCAPA Repair in Infants and Children. *Thorac Cardiovasc Surg.* Epub 2021 Apr 13, 70(1):2-9.
5. Yuan X chun, dkk. 2019. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Medicine (Baltimore).* 2019, 98(47):e18046.
6. Gonzalez MR, dkk. 2015. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery : Diagnoses and Surgical Results in 12 Pediatric Patients. *Tex Hear Inst J.* 2015, 42(4):350–356.
7. Dodge-khatami A, dkk. 2002. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery : Collective Review of Surgical Therapy. *Ann Thorac Surg.* 2002, 74:946–955.
8. Boutsikou M, dkk. 2018. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied clinical presentation, therapeutic approach and outcome. *Int J Cardiol.* 2018, Jun 15; 261:49-53
9. Grilo M, Ribeiro A. 2021. A rare etiology of cardiac arrest in a teenager. *Int J Pediatr Adolesc Med.* 2021,8(4):271–272.
10. Molaei A, dkk. 2014. Misdiagnosis of Bland-White-Garland Syndrome : Report of Two Cases with Different Presentations. *J Cardiovasc Thorac Res.* 2014, 6(1):65–67.
11. Yakut K, dkk. 2019. Diagnosis and treatment of abnormal left coronary artery originating from the pulmonary artery : A single-center experience. *Anatol J Cardiol.* 2019, 22:325–331.
12. Blum, Ulrike. Mayer, Hans. dkk. Ringkasan Penyakit Jantung Bawaan pada Anak. Universitas Indonesia. Jakarta. 2019. p 414-418.

13. Gustavo L, dkk. 2016. ALCAPA syndrome : successful repair with an anatomical and physiological alternative surgical technique. *F1000Research*. 2016, 5(1680):1–8.
14. Kanoh M, dkk. 2017. Outcomes from anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery repair : Long-term complications in relation to residual myocardial abnormalities. *J Cardiol*. 2017,6–11.
15. Saavedra MJ. 2018. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery in an infant with a heart murmur . Case report. *Arch Argent Pediatr*. 2018, 116(6):789–92.
16. Gao Y, dkk.2017. Surgical Outcomes of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children : An Echocardiography Follow - up. *Chin Med J (Engl)*.2017, 130(19):2333–2338.
17. Roszkowska-blaim M, dkk. 2013. Bland White Garland syndrome : a rare and serious cause of failure to thrive. *Am J Case Rep*. 2013, 14: 370–372
18. Laïk J, dkk. 2021. Anomalous Left Coronary Artery Connected to the Pulmonary Artery in a 15 Year Old Girl : Case Report and Discussion on Secondary Prevention of Sudden Death. *Case Reports Cardiol*. 2021; 1–6.
19. Butt A, dkk. 2020. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery : A surgical certainty. *J Pak MedAssoc*. 2020, 70(3):561–564.
20. Park, Myung K. Salamat, Mehrdad. *Park's Pediatric Cardiology for Practitioner*. Seventh Edition. University of Texas Health Science Center. Texas. 2021. p.225-226.