

CASE REPORT

Fistula Karotid-Kavernosa Spontan Bilateral

Dining Partidina, M Hidayat

Departemen Ilmu Kesehatan Mata, Fakultas Kedokteran, Universitas Andalas
Rumah Sakit Dr. M. Djamil Padang, Sumatera Barat, Indonesia
E-mail: pratidinadining@gmail.com

ABSTRAK

Pendahuluan : Fistula karotid-kavernosa (*carotid cavernous fistule/CCF*) adalah adanya komunikasi abnormal antara arterial karotis dengan sinus kavernosus. CCF dibagi menjadi *high-flow* dan *low-flow*, *spontaneous* dan trauma, serta direk dan indirek. Penatalaksanaan konservatif efektif pada pasien CCF indirek, spontan, dan *low flow*.

Tujuan : Untuk melaporkan kasus CCF bilateral yang indirek, spontan, dan *low flow*

Presentasi Kasus : Perempuan, 55 tahun datang ke poliklinik Neurooftalmologi pada 17 April 2018 dengan oftalmoplegi, protusio, penurunan penglihatan, dan kemerahan kedua mata sejak 2 minggu terakhir tanpa riwayat trauma. Terdapat edem palpebra dan kemosis bilateral. VODS 6/9. Terdapat esotropia OD dengan oftalmoparesis ke superolateral and inferior. TIO OS 26 mmHg dengan oftalmoplegia. GDP 300 mg/dl, kolesterol 239 mg/dl, dan trigliserida 291 mg/dl. CT angiografi menunjukkan dilatasi vena oftalmika superior bilateral dan terdapat hubungan antara arteri karotis interna dan sinus kavernous. Pasien didiagnosis CCF spontan bilateral, diterapi dengan kompresi manual arteri karotis interna, timolol 2x sehari pada mata kiri, dan metformin 3x500mg.

Hasil : Setelah 2-3 bulan terdapat perbaikan yaitu VODS 6/6 dan hilangnya edem palpebra serta kemosis. Terdapat juga perbaikan gerak ocular, hanya tersisa abduksi pada mata kiri. GDP: 109mg/dl, kolesterol: 187mg/dl, dan trigliserida: 193mg/dl.

Kesimpulan : CCF indirek sering terjadi spontan dan dikaitkan dengan penyakit sistemik. CCF indirek ini umumnya dapat sembuh dengan penatalaksanaan konservatif.

Kata kunci : CCF indirek, CCF spontan, *Low-flow* CCF, CCF bilateral

ABSTRACT

Introduction : CCFs have been classified into high-flow and low-flow, spontaneous and trauma, and direct and indirect. Conservative management is effective in the treatment of indirect, low-flow, spontaneous CCFs.

Objective : To report a case of indirect, low flow, spontaneous carotid cavernous fistula

Case presentation : a 55 y.o female admitted to neuroophthalmology clinic in April 17th 2018 with bilateral protruding, redness, blurry vision followed by limited abduction of RE for 2 weeks. VA on both eyes were 6/9. Bilateral edem palpebra, hyperemic and chemosis conjunctival were present. RE was esotropia with ophthalmoparesis to the superolateral, and inferior. LE IOP was 26 mmHg with total limited movement. Glucose test was 370 mg/dl, cholesterol 239 mg/dl, and triglyceride 291 mg/dl. CT angiography demonstrated bilateral enlargement of superior ophthalmica vein and connection between ICA and sinus cavernous. Diagnosis is bilateral CCF. Treatment were external manual compression of cervical carotid artery, timolol 2x a day on LE and artificial tears 4x a day on both eyes. The patient consulted to Internal Medicine and given metformin 3x500mg.

Result : After 2-3 months of follow up, there is improvement in her VA until 6/6 on both eyes. There is no swollen palpebra, chemosis conjunctival, and ophthalmoparesis in both eyes. Limited abduction is still found in LE. Glucose test is 109 mg/dl and cholesterol 187 mg/dl.

Conclusion : Indirect CCF most commonly occur spontaneous and has been associated with diabetic and atherosclerotic disease. It can resolve spontaneously.

Keyword : Indirect CCF, Spontaneous CCF, Low-flow CCF, Bilateral CCF

Carotid-cavernous fistule (CCF) adalah adanya hubungan abnormal antara sistem arterial karotis dengan sinus kavernosus. Etiologi yang paling sering (70%-90%) dari fistula karotid-kavernosa adalah trauma pada fraktur basis cranii yang menyebabkan robeknya arteri karotis interna di dalam sinus cavernosus. Kecelakaan lalu lintas, terjatuh, dan cedera lain memberikan kontribusi dari insidensi fraktur basis cranii dan terbentuknya CCF.^{1,2,3}

Fistula karotid-kavernosa sering disertai dengan berbagai macam gejala okular dan komplikasinya, seperti kemosis konjungtiva, proptosis, eksoftalmus dengan pulsasi, diplopia, oftalmoplegia, kongesti dari vena retina, glaukoma sekunder, nyeri orbita, bruit yang dapat terdengar dan juga kebutaan. Barrow et al membagi CCF menjadi empat kategori, yaitu dengan tipe A dimana terdapat komunikasi langsung antara arteri karotis interna dengan sinus kavernosus. Tipe B, C dan D merupakan shunt dural yang indirek, dengan aliran darah yang lambat. Fistula direk dan indirek memiliki proses patogenesis yang berbeda, dengan fistula indirek muncul dari arteri meningeal yang merupakan cabang

dari arteri karotis eksterna dan/atau arteri karotis interna.^{1,4}

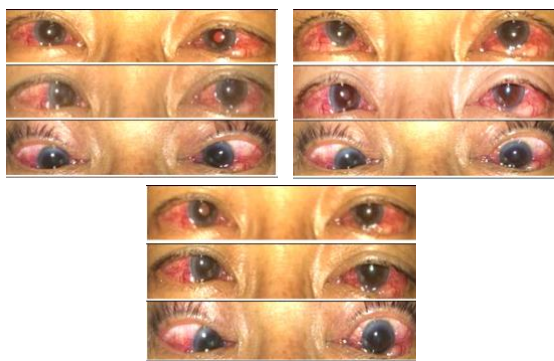
Pasien dengan CCF awalnya akan datang ke dokter mata karena gejala yang dialami pada mata. Anamnesis, pemeriksaan yang cermat, dan pada banyak kasus, pemeriksaan diagnostik yang sesuai diperlukan untuk dapat menegakkan diagnosis dan melakukan terapi dengan cepat dan tepat. Keputusan untuk melakukan terapi pada CCF kebanyakan tergantung pada pola drainase dan gejala yang diakibatkan oleh lesi. Kebanyakan penelitian-penelitian pada pasien CCF yang memiliki keluhan mata, dilakukan pada negara barat, dan penelitian yang serupa jarang sekali dilaporkan di timur tengah dan juga negara-negara Afrika.^{2,4}

PRESENTASI KASUS

Seorang pasien perempuan, umur 55 tahun, datang ke RS M. Djamil Padang pada tanggal 17 April 2018, dengan kedua mata tiba-tiba merah sejak 2 minggu yang lalu. Kedua mata mulai bengkak dan penglihatan mulai menurun sejak 3 hari yang lalu, diikuti dengan juling ke arah dalam pada mata kanan. Kedua bola mata juga

dirasakan semakin menonjol ke depan. Nyeri pada saat mata digerakkan disangkal. Nyeri kepala hebat tidak ada. Keluhan mual dan muntah disangkal. Riwayat kacamata, trauma, dan hipertensi sebelumnya tidak ada. Riwayat kolesterol dan diabetes mellitus tidak diketahui karena pasien belum pernah cek labor.

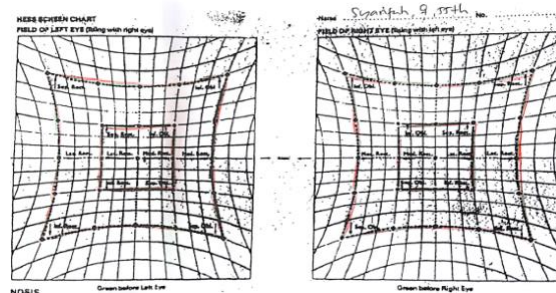
Visus ODS: 6/9. Terdapat edem di kedua palpebra dan kemosis di kedua inferotemporal konjungtiva. TIO OD 18mmHg dan OS 26mmHg. Pasien memiliki keterbatasan gerak bola mata (gambar 1). Posisi OD esotropia 15° dan OS ortho. Pemeriksaan segmen anterior lainnya, funduskopi, dan *hess screen* pada pasien ini dalam batas normal. Laboratorium menunjukkan GDP: 300mg/dl, GD2JPP: 370mg/dl, kolesterol: 239mg/dl, trigliserida: 291mg/dl. Pada MRI (gambar 2) dan CT angiografi (gambar 3) tampak pelebaran vena oftalmika superior (VOS) bilateral dan muskulus rektus medial serta sinus kavernosus sugestif *carotid-cavernosus fistule* bilateral.



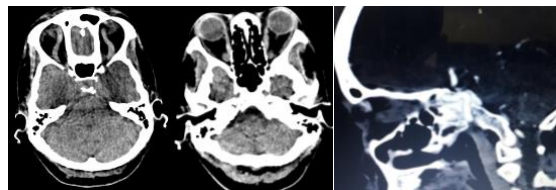
Gambar 1. Keterbatasan gerak kedua mata



Gambar 2. Gambaran funduskopi yang normal pada pasien



Gambar 3. Hasil pemeriksaan *hess screen* pada pasien



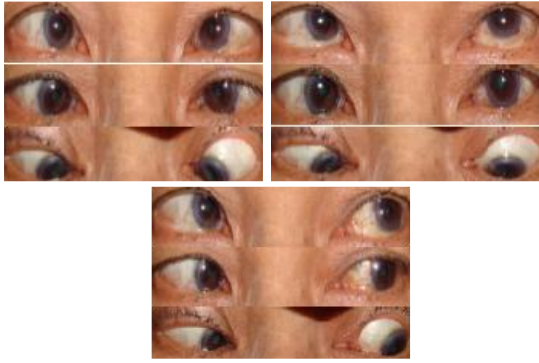
Gambar 4. Pelebaran VOS, rektus medial, dan sinus kavernosus (kiri-kanan)



Gambar 5. Pelebaran VOS dan peningkatan densitas menunjukkan dilatasi sinus kavernosus (kiri-kanan)

Pasien ini didiagnosis dengan *spontaneous carotid-cavernosus fistule* bilateral. Diterapi dengan timol 0,5% 2x1 ODS dan masase arteri karotis servikal bilateral. Pasien juga dikonsulkan ke Penyakit Dalam dan diberi metformin 3x500 mg dan modifikasi diet.

Setelah terapi selama 2 bulan, pasien mengalami perbaikan, VODS: 6/6. Kemosis pada kedua konjungtiva menghilang, TIO OD 14mmHg dan TIO OS 12mmHg, pergerakan mata kanan masih terbatas ke temporal sedangkan mata kiri sudah bebas. Hasil laboratorium GDP: 109mg/dl, GD2JPP: 171mg/dl, kolesterol: 187mg/dl, trigliserida: 193mg/dl.



Gambar 6. Perbaikan gerak kedua mata

DISKUSI

Pada pasien ini berjenis kelamin perempuan dan berusia 55 tahun. Dari anamnesis tidak didapatkan adanya riwayat trauma pada pasien ini. Sehingga pasien ini diklasifikasikan termasuk CCF indirek dan CCF dural karena terjadinya secara spontan. Hal ini sesuai dengan kelainan sistemik yang diperoleh pada pasien ini yaitu diabetes mellitus dan dislipidemia yang tidak pernah pasien ketahui sebelumnya.^{4,5}

Proptosis adalah salah satu dari gejala yang paling sering diamati pada pasien dengan CCF, gejala ini terjadi hampir pada semua pasien apabila tidak dilakukan terapi pada fistula. Setelah muncul, proptosis akan meningkat dengan perlahan selama beberapa minggu hingga akhirnya menjadi stabil. Mata biasanya akan terdorong ke arah depan, tetapi dapat mengalami deviasi saat terjadi juga paresis dari motorik okular. Kebanyakan pasien dengan proptosis yang signifikan yang disebabkan oleh CCF direk, juga akan diketahui memiliki bruit kranial ataupun terdapat adanya bukti dari pulsasi okular, walaupun hal ini belum pasti terjadi.^{4,6}

Pada pasien ini keluhan proptosis muncul sejak awal dan tetap stabil hingga sebulan kemudian setelah hasil pemeriksaan CT angiografi keluar. Proptosis ini muncul bersamaan pada kedua mata.

Kemosis konjungtiva terjadi pada hampir semua pasien dengan CCF. Hal ini

dapat terjadi sebelum proptosis terlihat. Karena tarsus pada palpebra superior lebih tebal dibandingkan dengan tarsus pada palpebra inferior. Bulbus superior dan konjungtiva palpebra superior biasanya tidak mengalami kemosis, kemosis yang terlokalisir hanya terjadi pada konjungtiva bulbi dan konjungtiva palpebra inferior. Hal ini sesuai dengan yang ditemukan pada pasien ini yaitu kemosis yang berada di konjungtiva bulbi temporal dan palpebra inferior terutama pada mata kiri.^{3,7}

Saat darah arterial terdorong dari anterior ke dalam vena orbitalis, pembuluh darah konjungtiva dan pembuluh darah episklera akan mengalami dilatasi, terpuntir dan terisi oleh darah arterial. Arterialisasi dari pembuluh darah konjungtiva merupakan pertanda yang karakteristik untuk CCF. Walaupun pada awalnya dapat keliru sebagai konjungtivitis maupun episkleritis, pembesaran dan tortuositas dari pembuluh darah ini biasanya cukup khas. Beratnya arterialisasi dari pembuluh darah konjungtiva dan pembuluh darah episklera dapat bervariasi. Arterialisasi ini dapat terjadi secara luas, maupun hanya terlokalisir pada dua atau tiga pembuluh darah saja. Perdarahan arterial dapat aktif terjadi. Pada pasien ini tampak adanya arterialisasi pada vena konjungtiva dan vena episklera yang terjadi secara luas sehingga vena-vena ini tampak membesar dan berkelok-kelok.^{1,8}

Glaukoma terjadi pada 30% hingga 50% pasien dengan CCF direk dan dapat disebabkan oleh beberapa mekanisme yang berbeda. Penyebab tersering adalah peningkatan tekanan vena episklera. Pada kebanyakan kasus, tekanan intraokuler mengalami peningkatan, tetapi beberapa pasien dapat mengalami tekanan intraokuler hingga 50-60 mmHg. Menurut Weekers dan Delmarcelle, tekanan intraokuler akan mengalami peningkatan sejalan dengan peningkatan tekanan vena episklera. Tekanan intraokuler ini terlalu tinggi untuk diasosiasikan dengan terjadinya oklusi arteri retina sentral. Penyebab dari glaukoma pada pasien

dengan CCF adalah kongesti orbital secara langsung, yang biasanya terjadi bersamaan dengan proptosis berat dan kemosis. Tekanan intraokularnya biasanya cukup tinggi dan tekanannya terkadang dapat sulit untuk dapat dikontrol. Glaukoma neovaskular dapat terjadi pada beberapa pasien CCF direk. Keadaan ini selalu diasosiasikan dengan ditemukan adanya bukti hipoksia retinal kronis.^{5,7}

Saat pemeriksaan awal, tekanan bola mata kiri meningkat menjadi 26mmHg sedangkan mata kanannya tetap normal. Namun dengan antiglaukoma topikal, tekanan bola mata ini menurun dan saat diukur TIONya pada follow up bulan ke 2 menjadi 12mmHg.

MRI lebih baik daripada CT scan dalam mendeteksi tanda-tanda radiologis. Metode ini mungkin akan lebih mudah untuk mengidentifikasi adanya dilatasi VOS yang minimum, proptosis yang sangat ringan, dan penebalan otot ekstraokular. Sensitivitas MRI dapat ditingkatkan dengan menggunakan injeksi vena dari kontras paramagnetik, T-2 *weighted* dan sekuens SWI. Sehingga didapatkan evaluasi yang lebih baik dari drainase vena dan kemungkinan adanya reflux ke dalam sinus dura dan vena kortikal. VOS ektatik dapat dideteksi dengan MRI baik dengan sekuens T2-weighted dan fase post kontras, pada 75%-100% pasien. Pada sekuens T2 *weighted*, dimungkinkan untuk dilakukan identifikasi dari drainase vena kortikal yang abnormal ke dalam vena leptomeningeal dan kemungkinan dari adanya trombosis. Pada keadaan CCF, terdapat dilatasi sinus kavernosus dan peningkatan kontras yang lebih cepat.^{4,9}

Meskipun dengan pemeriksaan MRI dapat terlihat adanya proptosis ringan pada salah satu mata yang sakit, namun karena CCF pada pasien ini terjadi bilateral, maka pada hasil pemeriksaan MRI tidak tampak proptosis yang lebih berat pada salah satu matanya. Sehingga pada MRI ini hanya tampak dilatasi VOS bilateral.

Penggunaan angiografi sangat penting untuk mengkonfirmasi diagnosis,

melakukan evaluasi anatomis dan menetapkan klasifikasi dari AVF sinus kavernosus. Angiografi dapat mendeteksi fistula dan mengidentifikasi cabang meningeal yang mensuplai AVF maupun laserasi dinding arteri karotis interna pada CCF direk. Metode ini dapat mengevaluasi aliran dalam sinus kavernosus dan juga sinus vena yang lain, yang kemudian dapat mengidentifikasi kemungkinan adanya trombosis maupun reflux ke dalam vena kortikal dan ke dalam sinus-sinus yang lain. Metode ini juga dapat digunakan untuk mengidentifikasi drainase vena baik ke dalam VOS maupun ke dalam sinus petrosus inferior, dan mengevaluasi faktor risiko seperti pseudoaneurisma intrakavernosa dan reflux kedalam vena kortikal. Pendekatan terapeutik yang nantinya akan dilakukan, didasarkan dengan hasil analisis data yang didapat dari metode ini.^{1,9}

Tujuan dari terapi CCF adalah untuk melakukan oklusi lengkap dari fistula dan secara bersamaan menjaga aliran darah normal melalui arteri karotis interna. Penanganan konservatif, yang terdiri dari kompresi manual eksternal dari arteri karotis servikal ipsilateral selama beberapa kali dalam seandainya selama 4-6 minggu, mungkin dapat efektif dalam melakukan terapi CCF indirek dengan *low flow*. Tetapi, cara ini tidaklah efektif pada terapi fistula firek dengan *high flow*. Higashida et al melaporkan terjadinya oklusi lengkap pada CCF tanpa adanya bukti rekurensi klinis maupun angiografik pada follow up 1 tahun pada 30% pasien CCF indirek, tetapi pada pasien CCF direk hanya 17% yang tidak mengalami rekurensi dalam 1 tahun.² Saat digunakan penanganan yang konservatif saja, sangatlah penting untuk melakukan follow up oftalmologis dengan rutin, dengan pengukuran visus serial, pengukuran tekanan intraokular dan pemeriksaan funduskopi. Penurunan visus yang progresif, papil edema dan elevasi refrakter dari tekanan intraokular merupakan indikasi untuk dilakukan intervensi endovaskular yang bersifat

darurat. Gambaran berupa drainase vena kortikal pada angiografi diagnostik, adanya gejala neurologis, ataupun nyeri kepala maupun nyeri mata yang hebat, mengindikasikan adanya perdarahan intrakranial, dan harus segera dilakukan intervensi endovaskular darurat. Pasien yang datang dengan kegagalan penutupan CCF setelah dilakukan terapi kompresi haruslah dipertimbangkan untuk dilakukan strategi terapi alternatif. Perlu diketahui, bahwa berdasarkan beberapa studi, terapi konservatif pada CCF secara umum tidaklah efektif.^{2,5}

Embolisasi transarterial maupun transvenosa adalah modalitas terapi lini pertama pada sebagian besar CCF. *Coil* metal dan/atau agen emboli cair sekarang ini paling sering digunakan untuk tujuan ini, setelah *detachable ballon* ditarik dari peredaran di Amerika Serikat pada tahun 2003. Akses transarterial seringkali digunakan saat CCF berasal dari percabangan arteri karotis eksterna, dan juga pada kasus CCF direk tertentu. Saat CCF berasal dari percabangan arteri karotis interna, embolisasi transarterial secara signifikan akan lebih sulit untuk dilakukan dan akan terjadi peningkatan risiko stroke karena refluxnya emboli ke dalam arteri karotis interna. Pada keadaan ini, maka pendekatan transvena harus digunakan, dan fistula dioklusi dengan menggunakan *coil* maupun embolisasi cair dari sinus kavernosus. Hal ini didemonstrasikan baik secara klinis dengan hilangnya gejala dan tanda yang diakibatkan oleh CCF, dan secara angiografis dengan terlihatnya obliterasi fistula dengan terbaliknya aliran vena kortikal yang retrograde.^{2,6}

Pada kasus-kasus dimana terapi endovaskular tidak memungkinkan, maupun bila terapi tersebut gagal, maka intervensi bedah terbuka mungkin diperlukan. Intervensi bedah dapat melibatkan *suturing*, *clipping*, maupun *trapping* dari fistula, *packing* dari sinus cavernosus untuk mengoklusi fistula, menutup fistula dengan fascia maupun lem, melakukan ligasi *arteri karotis interna*,

maupun kombinasi dari prosedur-prosedur di atas. Isamat dkk merupakan pendukung dari obliterasi intrakavernosa langsung dengan mengkombinasikan *muscle packing* dengan injeksi transmural dari lem fibrin, dia melaporkan hasil yang baik dengan komplikasi yang lebih kecil, waktu yang lebih cepat, dan probabilitas patensi yang lebih tinggi pada arteri karotis interna, saat dibandingkan dengan prosedur bedah yang lain. Tingkat kesuksesan secara umum dengan menggunakan intervensi bedah pada terapi CCF telah dilaporkan antara 31% dan 79%.^{4,9}

Pada tahun 1977, intervensi radiosurgikal mungkin akan memegang peranan penting pada terapi pasien dengan CCF indirek dengan aliran rendah. Barcio-Salorio melaporkan membaiknya gejala neurooftalmologi yang dihubungkan dengan CCF indirek yang sempurna maupun hampir sempurna pada 91.6% pasien dengan lesi spontan aliran rendah yang diterapi dengan radiosurgikal. Tetapi, pada pasien yang datang dengan CCF direk yang telah diterapi dahulu sebelumnya, radiosurgikal hanya efektif pada 2 dari 5 pasien saja. Radiosurgikal tidak tepat untuk digunakan dalam kasus-kasus kegawatan, karena adanya latensi selama beberapa bulan hingga tahun sebelum terjadi obliterasi lengkap dari CCF.^{1,9}

Tekanan vena episklera mengalami peningkatan pada pasien dengan CCF, dan dianggap sebagai penyebab utama dari kenaikan IOP yang diasosiasikan dengan kondisi ini. Walau demikian, peningkatan TIO biasanya akan memberikan respon yang baik dengan obat-obatan topikal anti glaukoma. Peningkatan TIO yang berulang terhadap pemberian obat topikal dapat dipertimbangkan sebagai indikasi untuk dilakukan penutupan CCF, karena normalisasi TIO akan segera terjadi setelah ditutupnya fistula abnormal.⁷

KESIMPULAN

1. *Carotis-cavernous fistule* (CCF) adalah kondisi dimana terdapat fistula abnormal antara arteri karotis dengan sinus kavernosus yang paling sering (70%-90%) disebabkan karena trauma.
2. CCF dapat diklasifikasi berdasarkan pada faktor anatomis, hemodinamis dan etiologis. Pada pasien ini termasuk dalam klasifikasi CCF indirek dengan *low flow* dan faktor etiologi yang disebabkan karena non-trauma.
3. Diagnosis CCF dapat ditegakkan dengan berbagai macam gejala okular. Beberapa manifestasi okular yang dijumpai pada pasien ini antara lain proptosis, kemosis konjungtiva, oftalmoplegia, keterbatasan abduksi, dan peningkatan TIO.
4. Pemeriksaan imaging sangatlah berguna dalam penegakan diagnosis pada CCF. Pada pemeriksaan CT scan dan MRI pada pasien ini didapatkan dilatasi vena oftalmika superior pada kedua mata.
5. Penatalaksanaan CCF bertujuan melakukan oklusi dari fistula dan menjaga aliran darah normal dari arteri karotis interna. Beberapa pilihan manajemen yang dapat dilakukan antara lain konservatif, terapi bedah, endovascular, radiosurgikal, dan manajemen pada glaukoma sekunder. Pada pasien CCF dural/indirek/spontan ini terapi konservatif menunjukkan perbaikan yang signifikan.

REFERENSI

1. Ellis JA, Goldstein H, Connoly S. *Carotid-Cavernous Fistulas*. Neurosurg Focus 2012; 32 (5):E9.
2. Skuta GL, Cantor BL, Weiss JS. *Carotid Cavernous Fistulas*. In: Orbit, Eyelid and Lacrimal System. San Fransisco : American Academy of Ophthalmology Section 7; 2016-2017. Pp 67-69.
3. Benndorf Goetz. *Dural Cavernous Sinus Fistulas, Diagnosis and Endovascular Therapy*. Department of Neuroradiology Ben Taub General Hospital. Houston. 2010.
4. Skuta GL, Cantor BL, Weiss JS. *Carotid Cavernous Fistulas*. In: Neuroophthalmology. San Fransisco : American Academy of Ophthalmology Section 7; 2016-2017. Pp 223-224.
5. Barry RC, Wilkinson M, Ahmed RM, Lim CS, Parker GD, McCluskey PJ, et al. *Interventional Treatment of Carotid Cavernous Fistula*. J Clin Neurosci 2011; 18:1072-1079.
6. Santos D, Monsignore LM, Nakiri GS. *Imaging Diagnosis of Dural and Direct Cavernous Carotid Fistulae*. Radiol Bras 2014; 47(4):251-255.
7. Gemmete JJ, Chaudhary N, Pandey A, Ansari S. *Treatment of Carotid Cavernous Fistulas*. Curr Treat Options Neurol 2010; 12: 43-53.
8. Sirakov Stanimir, Borislav Kitov, Kristina Sirakova. *Spontaneous Direct Carotid Cavernous Fistula in an Elderly Patient*. Department of Neurosurgery, Medical University of Bulgaria. 2017. Pp 472-476.
9. Su Chang, Juan Pablo, Timo Krings. *Low-Flow Direct Carotid Cavernous Fistula Caused by Rupture of an Intracavernous Carotid Aneurysm*. Interventional Neuroradiology 20:476-481, 2014. Pp 476-481.