

Spontan Karotiko-Kavernöz Sinüs Fistülü Olgusuna Yaklaşımlm

Yeftim Oral (*), Süleyman Eraslan Özil (**), Yelda Buyru Özgürkut (***) , Aysu Karatay Arsan (****), Onur Karadag (**), Ömer Kamil Dogan (*****)

ÖZET

44 yaşındaki kadın hasta 1 ay önce başlayan ve giderek artan sağ gözde hafif ağrı, kızarkılık ve öne doğru büyümeye flikayetiyle Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Klinigine başvurdu. Hastanın ilk yapılan muayenesinde düzeltilmemiş görme keskinliği sağda 0.3, solda 1.0 düzeyinde tespit edildi. Biyomikroskopik muayenesinde, sağ gözde kapaklarda ödem, konjonktivada hiperemi ve kemozis, proptozis, pupilla fiks dilate, flik reaksiyonu (-) bulunurken, sol göz tamamen normaldi. Göz dibi muayenesinde ise, sağ gözde belirgin venöz konjesyon ve tortuosite artışı, arteriollerde incelme, mum alevi fleklinde preretinal hemorajiler mevcuttu, sol göz bulguları ise normaldi. Göz içi basıncı applanasyon tonometresi ile sağda 34 mmHg, solda 16 mmHg olarak ölçüldü. Hastaya ayrıntılı göz muayenesini takiben orbita renkli Doppler ultrasonografi, aksiyel planda kontrastlı ve kontrastsız orbital tomografi, kranyal manyetik rezonans incelemesi, manyetik rezonans anjiyografi ve Digital Subtraction anjiyografi (DSA) tetkikleri yapıldı. Bu radyolojik tetkiklerin sonucunda hastaya kavertiko-kavernöz sinüs fistülü (KKF) tanısı konuldu. Bunu takiben giriflimesel radyoloji ile kavernöz sinüs içine silikon balon yerleştirilerek fistül kapatıldı. 1 hafta içinde de göz bulgularında belirgin düzelleme saptandı.

KKF, hangi etyolojik sebeple olursa olursun erken tanı ve hızlı bir şekilde doğru tedavinin uygulanması ile ciddi komplikasyonların önlenebildiği ve görme rehabilitasyonunun sağlanabildiği bir hastaluktur.

Anahtar Kelimeler: Karotiko-kavernöz sinüs fistülü, embolizasyon

SUMMARY

Approach To a Case With Carotid-Cavernous Fistula

A 44 year old female patient was admitted to Dr.Lütfi Kırdar Kartal Training and Research Hospital's 1st Ophthalmology Clinic complaining of progressively increasing pain, redness and enlargement of the eye. On initial ophthalmic examination, corrected visual acuity was 0.3 in the right and 1.0 in the left eye. Biomicroscopic examination revealed the right eyelid edema,

(*) Op. Klinik şefi Yard., SB. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, İstanbul

(**) As. Dr., SB. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, İstanbul

(***) Uz. Dr., SB. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, İstanbul

(****) Doç. Dr., Klinik şefi Yard. SB. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, İstanbul

(*****) Prof. Dr., Klinik şefi Sb. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, İstanbul

Yazışma adresi: Asistan Süleyman Özil, Petrol 4. Mah Mesire Sok No.10 Daire 14
Kartal, İstanbul E-posta: sulayer@yahoo.com

Mecmuaya Gelgit Tarihi: 25.06.2008

Düzeltilmeden Gelgit Tarihi: 06.07.2008

Kabul Tarihi: 13.08.2008

conjunctival hiperemia and chemosis, proptosis, fixed dilated pupil, (-) light reflex in the right eye while the left eye was normal. Fundus examination of the right eye showed obvious venous dilatation and increased tortuosity, arterial narrowing and flame shaped preretinal hemorrhages and the left eye was normal. Intraocular pressure with applanation tonometer was measured as 34 mmHg in the right and 16 mmHg in the left eye. Following the detailed eye examination, orbital color doppler imaging, contrasted and non-contrasted computerized axial orbital tomography, cranial magnetic resonance imaging, magnetic resonance angiography and digital subtract angiography (DSA) were applied to the patient. As a result of these radiological tests, the patient was diagnosed as carotid-cavernous fistula (CCF). After that, cavernous sinus was occluded by placing silicone balloon. After a week, an obvious improvement was noticed in the eye exam.

No matter what the etiologic cause for CCF is, its serious complications can be prevented and visual rehabilitation can be obtained with early diagnosis and treatment.

Key Words: Carotid-cavernous fistula, embolisation.

Giriş

Karotiko-kavernöz sinüs fistülü (KKF), internal veya eksternal karotis arterle kavernöz sinüsün anormal bir baglantı oluşturmaması sonucu meydana gelir. Klinik ve anjiyografik olarak travmatik ve spontan olmak üzere 2 alt gruba ayrılr. Travmatik KKF yaklaflık olarak %25 sıklıkla görülür ve genellikle ağır kafa travması takiben genç erkek hastalarda görülür. Travmatik KKF, internal karotid arterin (ICA) ana gövdesindedir ve pulsatile ekzoftalmi, konjunktival kemozis, episkleral venlerde geniflreme, göz hareketlerinde ileri derecede kısıtlık ve oküler iskemi gibi bulgularla oldukça gürültülü seyreden. Spontan KKF ise %75 sıklıkta görülür. Çogunlukla intrakavernöz meningeal dallarla ICA arasında, bazen de meningeal dallarla external karotid arter (ECA) arasında gelirler ve düftük akomlayıcı, tipik olarak orta yaflı kadın ve yaflı kıfıllerde travma öyküsü olmaksızın pulsasyonsuz minimal proptozis, arteriyalize episkleral venler gibi daha hafif bulgularla karflıma çıkar. Bu olguların büyük kısmı sadece kırmızı göz bulgusu ile baflurur ve konjonktivit, tiroid oftalmopati, sklerit, orbital pseudotümör veya ilaç kullanımlına bağlı allerji gibi durumlarla karflabilir (1-3).

Spontan KKF'de etyoloji hala tam netlik kazanmakla beraber pek çok arastırmacı kavernöz sinüs lateral duvarındaki sessiz arterio-venöz malformasyonların rüptürüne bağlı olarak geliftigini düftünmektedir. Sistemik hipertansiyon, aterosklerotik vasküler hastalık, gebelik ve menopoz gibi hormonal değişiklikler, diyabet, Ehler-Danlos sendromu, psödoksantoma elastikum gibi hastalıklarda KKF gelişme olasılığının yüksektrir (4,5).

OLGU SUNUMU

44 yaşlarında kadın hasta, bir ay önce baflayan baflası ve sağ gözde hafif ağrı, ağrısı takiben de aynı gözde

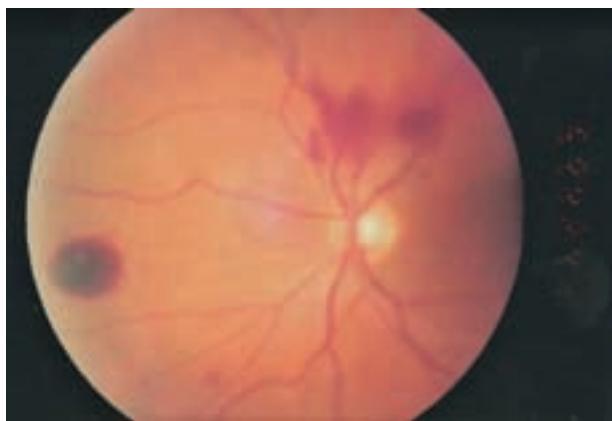
kızarlık ve öne doğru büyümeye fikayetiyle Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği başvurdu. Hastanın öyküsü sorgulandığında 1 ay öncesine kadar göz ile ilgili hiçbir fikayetinin bulunmadığı belirlendi. Sistemik hastalık yönünden arastırıldığında da herhangi bir bilinen hastalık olmadığı saptandı. Ayrıca yakın veya uzak geçmişte travma geçirmemişti öğrenildi.

Ayrıntılı göz muayenesinden geçirilen hastanın görme keskinliği sağ gözde 0.3 (düzeltebilme ile artmamış), sol gözde ise 1.0 (tam) olarak ölçüldü. Biyomikroskopik muayenesinde, sağ gözde kapaklar ödemli, konjonktiva ileri derecede hiperemik ve kemotik (özellikle alt kapakta daha belirgin), episkleral venler genifllemiş ve tortuositesi artmış, kornea saydam, ön kamara normal derinlikte, pupilla fiks dilate, göz reaksiyonu (-) (resim 1), sol göz ise tamamen normal bulundu. Sağ gözde Hertel eksoftalmometre ile 23 mm ölçülen proptozis ve orbita üzerinden dinlemekle üfürüm mevcuttu. Gözçi basıncı applanasyon tonometresi ile sağda 34 mmHg, solda ise 16 mmHg ölçüldü. Glob hareketleri sağ gözde her yönde kısıtlı idi, solda ise normaldi. Gözdibi muayenesinde, sağda retinal venlerde dolgunluk ve tortuosite artışı, arteriollerde incelme, özellikle arka kutba yerleflik preretinal hemorajiler saptandı, solda ise herhangi bir patolojiye rastlanmadı (resim 2). Hastanın kliniği karotiko-kavernöz fistülle uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya yapılan orbita renkli Doppler ultrasonografisinde sağ göz superior ofstalmik ven (SOV) çapında karflı göze göre belirgin artı, bilgisayarlı orbita tomografisinde sağ bulbus okulide proptozis, SOV'de geniflreme, medial ve lateral rektus kaslarında ödeme bağlı sekonder kalibrasyon artı, kranial manyetik rezonans anjiyografisinde ek olarak ICA kavernöz segmentinde kalibrasyon artı ve düzensizlik, sağ kavernöz sinüste boyanma izlenmiştir. Hastaya son olarak yapılan selektif dijital substraksi-

Resim 1. Konjonktival yogun kemozis ve venöz dolgunluk



Resim 2. Fundusta yaygın intraretinal hemorajiler



yon karotis anjiyografisinde; internal karotis arter kaver-nöz segment proksimalinde fuziform geniflreme ve horizontal segmentte direkt KKF tespit edildi (resim 3) embolizasyon amacıyla sağ internal karotis arterdeki fistül-den anjiyoplasti balonu geçirilerek balon fliflrlip fistül kapatıldı. Embolizasyonu takiben hastanın gözünü ksmen de olsa açabildiği ve dinlemekle üfürümün kayboldugu saptandı. Takip eden günlerde hastanın fikayetleri hızla geriledi. Hasta 1 ay sonraki kontrolünde makroskopik, biyomikroskopik ve funduskopik açdan tamamen normale döndü (resim 4).

TARTIŞMA

KKF'de klinik görünüm tanısı için en önemli iflarettir. Genifllemeli ve kırınlı episkleral venler, kemozis, Schlemm kanalında kan varlığı, hafif veya orta derecede pulsatil veya pulsatil olmayan proptozis, kranial sinir paralizi, diplopi, sekonder glokom, bafl ağrısı, kulak

Resim 3. DSA'de direkt KKF izlenimi



Resim 4. Hastanın tedavi sonrası görünümü



çnlaması ve görme kaybı izlenebilir. Üfürüm varlığı patognomonik bir bulgudur. Ancak kulakla duymak zor hatta imkansız olabilir. Bu semptom ve bulgular fistülün içindeki akım hızına ve fistülün lokalizasyonuna göre degifliklik gösterebilir. Fistül ne kadar öne doğru yerle-

film gösterirse ve akım hızı yüksekse o kadar ciddi oküler semptom verir (1,3).

Sekonder glokom bu hastalarda sık görülen bir komplikasyondur. Episkleral venöz basınç yüksektir ve episkleral venöz basınçın olusturduğu direnç sebebiyle bizim hastamızda olduğu gibi intraoküler basınç yükselbilir. Koroid konjesyonu sonucunda iris lens diyaframın öne doğru yer degiftirmesi ile açı kapanması glokomu ve pupiller blok da görebilir. Ayrıca uzun süren vakalarda retinal iskemiye bağlı neovasküler glokom da gelişebilir. Bazı hastalarda venöz staza bağlı intraretinal hemorajiler ve hatta santral retinal ven tkanıklığı izlenmektedir. Oküler motor sinirlerin tutulumu sonucu oftalmopleji olabilir. En sık 6. kranial sinir tutulumu izlenir. Ayrıca ekstraoküler kaslarda genifleme sonucunda göz hareketlerinde kısıtlık görülebilir (4,6). Bizim olgumuzda bu klinik bulguların pek çoğu izlenmemektedir.

KKF'ler etyolojik sebebe göre travmatik ve spontan olarak ikiye ayrılır; dörtlü patogenezleri ve arteriyel beslenme özelliklerine göre Barrow ve arkadaflar tarafından da 4 gruba ayrılmışlardır. Tip A'da ICA'nın kavernöz segmenti ile kavernöz sinüs arasında direkt bağlantı vardır. Bu tip fistüller direkt tipte KKF veya sadece KKF olarak isimlendirilirler. Tip B fistüllerde kavernöz sinüs ile ICA'nın dural dalları arasında, Tip C'de kavernöz sinüs ile ECA'in dural dalları arasında, Tip D'de ise kavernöz sinüs ile hem internal karotis arterin hem de eksternal karotis arterin dural dalları arasında bağlantı vardır. Tip B, C, D fistüller kavernöz sinüsün indirekt (dural) arteriovenöz fistülleridir (7,8). Bu sınıflamaya göre bizim olgumuz Tip A olarak değerlendirildi.

KKF'de erken tanı önem taşımaktır olup tanıının geçmesi durumunda cerebral venlere retrograd venöz drenaj olan olgularda %30-40'lara varan cerebral hemoraji gibi ciddi komplikasyonlar görülebilmektedir. Özellikle indirekt KKF'lerde klinik daha sessiz olduğu için tanıda gecikmeler olabilmektedir (2,9). KKF tanısı klinik ve anjiyografik olarak konulur. Klinik olarak flüphelenildiğinde tanı anjiyografi ile kesinleştirilir. Orbitanın renkli Doppler ultrasonografisi iki boyutlu yapışsal görüntüleme ve kan akımının değerlendirilmesini sağlayan non-invazif bir yöntemdir. Orbita ultrasonografisi, orbitanın bilgisayarlı tomografisi ve manyetik rezonsans görüntüleme gibi diğer non-invazif yöntemlerle genellikle tanı konabilmesine rağmen invazif bir yöntem olan selektif dijital substraksiyon karotis anjiyografisi (DSA) fistülün yerini ve drenaj yolunu belirlemeye daha üstünür (10,11). Bizim olgumuzun tanıında da non-invazif yöntemlerden invazif yöntemlere doğru aflama aflama ilerlenerken doğru tanı ve tedavi belirlendi.

Spontan fistüllerde; görme kaybı, diplopi, tolere edilemeyen üfürüm ve bafl ağrısı, ilerleyici proptozis ve yüksek seyreden gözüç basıncının varlığı tedavi endikasyonu oluşturur. Travmatik fistüllerde; ilerleyici görme kaybı, tolere edilemeyen üfürüm ve bafl ağrısı, kavernöz sinüsün arkasına genifleme gösteren travmatik anevrizma, intrakranial hematoma bağlı hemipleji, kortikal venöz drenajın bozulması, yoğun epistaksis ve göz içi basıncının 40 mmHg üzerinde olması gibi acil durumlar tedavi gerektirir. Dural sinüs fistülleri %20-50 tedavisiz kendiliginden gerileyebilmektedir. Acil tedavi gerektirmeyen olgularda karotiko-juguler kompresyon bir diğer palyatif tedavi fleksi olabilir (12).

Tedavide travmaya bağlı yüksek akım fistüllerde sıkılıkla anjiografi efliginde balonla fistülün kapatılması tercih edilirken, dural kaynaklı düftük akım ve çoğulukla spontan gelisen fistüllerde fistülün arteriyel ve venöz yoldan embolizasyon ve trombozisi tercih edilmektedir. Balon veya embolizasyon iflemi transarteriyel olarak ICA'dan veya transvenöz olarak inferior petrosal sinüsten ya da superior oftalmik ven yoluyla yapılmaktadır. Her tip KKF'ün bafları olarak tam kapanmasından sonra прогноз oldukça iyidir. Nadiren fistül kapatıldıktan sonra semptomlar bölgedeki lokal ödem ve basınç artışı nedeniyle kötüye gidebilmektedir. Ancak bu etkiler geçicidir ve günler içerisinde düzelleme gösterir. Bizim olgumuzda olduğu gibi Tip A KKF'de rekürrens pek görülmez. Dural sinüs fistüllerinde (Tip B,C,D) ise rekürrens daha sık görülmemesine rağmen ciddi klinik durumlara nadir rastlanır (13).

Göz muayenesi ile flüphelenilen, çok çeffitli gelisimli radyolojik tetkik ve giriflimlerle karotiko-kavernöz sinüs fistülünün tanı ve tedavisi yapılan ve oldukça kısa zamanda çok yüz güldürücü bir sonuç elde ettigimiz bu olgu, karotiko-kavernöz fistül varlığının erken dönemde radyolojik olarak tespitiin çeffitli oküler ve cerebral komplikasyonların önüne geçilmesi açısından ne kadar önemli olabileceğini ve göz doktorlarına bu konuda önemli görevler düftüğünü göstermiftir.

KAYNAKLAR

1. Nowe G, Dralands G, Wills G. Ophthalmological aspects of carotid cavernous sinus fistulas: a retrospective study. Bull. Soc. Ophthalmol 1989;231: 67-82.
2. Toygar O, Pelit A, Kızılık O. İndirekt karotiko kavernöz fistül: Olgu sunumu. T. Oft. Gaz. 2005; 35: 437-442.
3. Phelps C, Thompson H, Ossoining K: The diagnosis and prognosis of atypical carotid cavernous fistula (red-eye shunt syndrome). Am J Ophthalmol 1982; 93: 423-436.
4. Kurata A, Takano M, Tokiwa K: Spontaneous carotid cavernous fistula presenting only with cranial nerve palsies. AJNR 1993; 14: 1097-1101.

5. Kanner KA, Maimon S, Rapport ZH. Treatment of spontaneous carotid cavernous fistula in Ehler-Danlos syndrome by transvenous occlusion with Guglielmi detectable coils. *J Neurosurg* 2000; 93: 698-2.
6. Lasjaunias P, Chiu M, Brugge KT: Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1986; 64: 724-730.
7. Barrow DL, Spector RH, Baun IF, Landman JA, Tindall GT: Classification and treatment of spontaneous carotid cavernous fistulas. *J Neurosurg* 1985; 62: 248-256.
8. Çataltepe S, Çekirge S, Saygı S. Karotiko-kavernöz fistüllü bir olgu. *T Klin Oftalmoloji* 2003; 12: 108-111.
9. Halbach VV, HeissHEMA GB, Higashida RT, Reicher M: Carotid cavernous fistulae: indications for urgent treatment. *Am J Neuroradiol* 1986; 8: 627-633.
10. Chen YW, Jeng JS, Liu HM. Carotid and transcranial color-coded duplex sonography in different types of carotid-cavernous fistula. *Storke* 2000; 31: 701-6.
11. Ouanounou S, Tomsick TA, Heitsman C, Holland CK. Cavernous Sinus and inferior petrosal sinus flow signal on three-dimensional time-of-flight MR angiography. *A m J Neuroradiol* 1999; 20:1476-81.
12. Eggenberger E, Lee AG, Forget TR. A Brutial headache and double vision. *Surv Ophthalmol* 2000; 45: 147-153.
13. Klink T, Hofmann E, Lieb W. Transvenous embolization of cavernous fistulas via the superior ophthalmic vein. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001;239: 583-588.