

# Kırmızı ve Beyaz Gözlü Şantlar: Dural Karotikokavernöz Sinüs Olguları

## Red eyed and White eyed Shunts: Two Carotid-Cavernous Fistulas

Fatma KURTULUŞ<sup>1</sup>, Aylin YAMAN<sup>1</sup>, Mustafa ÇETİN<sup>2</sup>, Mehmet BULUT<sup>3</sup>, Nesrin ERKEK<sup>1</sup>, Hamide MANSUROĞLU<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, ANTALYA

<sup>2</sup> Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, ANTALYA

<sup>3</sup> Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, ANTALYA

### Özet

Karotikokavernöz fistüller (KKF) internal karotid arter (İKA) ile kavernöz sinüs (KS) arasındaki anormal arteriyovenöz anastomozlardır. Karotikokavernöz fistüllerin direkt ve indirekt şeklinde farklı klinik sunumu olan iki geniş kategorisi vardır. Direkt ya da "yüksek akımlı" KKF'de internal karotis arter ile kavernöz sinüs arasında; indirekt ya da "düşük akımlı" olanlarda ise internal veya external karotis arterin dalları arasında anormal bağlantı vardır. İlki 87 yaşında erkek hasta akut başlayan sağda ağrılı komplet pupil tutulumu olan okulomotor paralizisi ile diğeri ise 65 yaşında kadın hasta iki yıldır olan sağ gözde kızarıklık ile başvurdu. Kateter anjiyografiyle düşük akımlı (dural) KKF saptandı. Dural KKF'ler klinik pratikte ender rastlanmaları nedeniyle bu tür olguların hatırlanarak ayırıcı tanılarda yer alması ve açıklanamayan ilgili kliniği olanlarda ileri tetkik açısından ısrarcı olunması gerekir.

**Anahtar kelimeler:** Karotikokavernöz fistül, arteriyovenöz anastomozlar, şant

### Abstract

Carotidocavernous fistulas (CCF) are abnormal arteriovenous anastomoses between internal carotid artery and cavernous sinuses. CCFs present in two different clinical pictures as direct and indirect fistulas. Direct or 'high flow' CCFs occur between internal carotid artery and cavernous sinus; whereas, in indirect or 'low flow' fistulas, there are abnormal connections between the branches of internal or external carotid arteries. First patient who was a 87 years old male, referred to hospital with acute painful right complete oculomotor paralysis with pupillary involvement, and the other patient, 65 years old female, referred with the complaint of right red eye, lasting for two years. Low flow, 'dural' CCF were detected with catheter angiography in both of the patients. Dural CCFs are rare in clinical practice, so it should be remembered in the differential diagnoses of such patients, and the clinician should insist and use the advanced angiographic techniques, especially in patients with unexplained related clinical picture.

**Key words:** Carotidocavernous fistula, arteriovenous anastomosis, shunt

## GİRİŞ

Karotikokavernöz fistüller (KKF) internal karotid arter ile kavernöz sinüs arasındaki anormal arteriyovenöz anastomozlardır. Karotikokavernöz fistüller etiyojilerine göre spontan ya da travmatik, ya da anatomik özelliklerine göre direkt ya da indirekt (dural) olarak sınıflandırılabilirler (1). İntrakranial dural arteriovenöz fistüller tüm intrakranial arteriovenöz malformasyonların % 10-15'ini oluşturur (2). İndirekt KKF de transvers sigmoid sinüsden sonra ikinci sıklıkta görülür ve bunların %12'sini oluşturur. İnsidansı veya prevalansı ile ilgili bir çalışma yoktur. Fakat ABD'de tahmini oran % 0,0018'dir (3). Burada düşük akımlı iki dural karotikokavernöz sinüs olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMLARI

### Vaka 1;

87 yaş, erkek hasta acil servisimize 12 saat önce aniden başlayan göz kapağında düşme, çift görme yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinde angina öyküsü vardı ve asetil salisilik asit kullanıp bıraktığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde sağda pitoz vardı. Sağ pupil

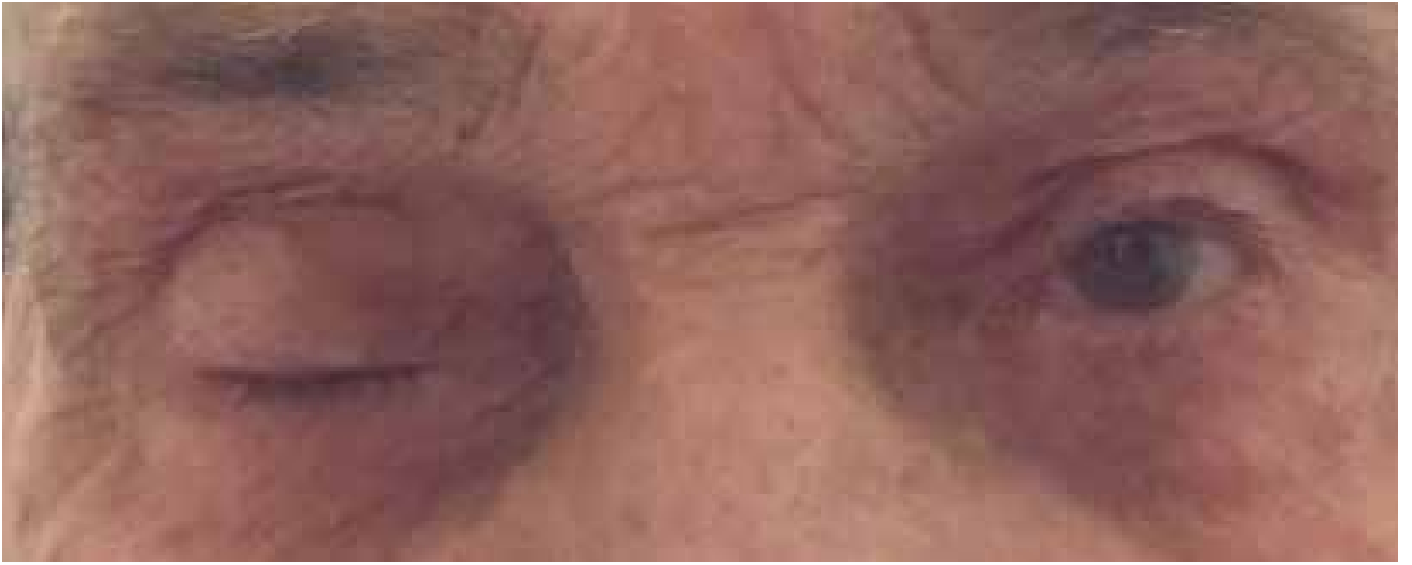
dilate idi ve ışık yanıtı yoktu. Sağ göz aşağı dışa deviye idi (Resim 1 a, b). Diğer nörolojik muayene bulguları normaldi. Kontrastlı kranial manyetik rezonans (MR) incelemesi normaldi. Pupil tutulumu olması nedeniyle öncelikle anevrizma düşünülen hastada çekilen serebral anjiyoda düşük basınçlı karotikokavernöz fistül saptandı (Resim 2 a, b). Hastada düşük basınçlı KKF' e bağlı izole okulomotor sinir tutulumu düşünüldü.

### Vaka 2;

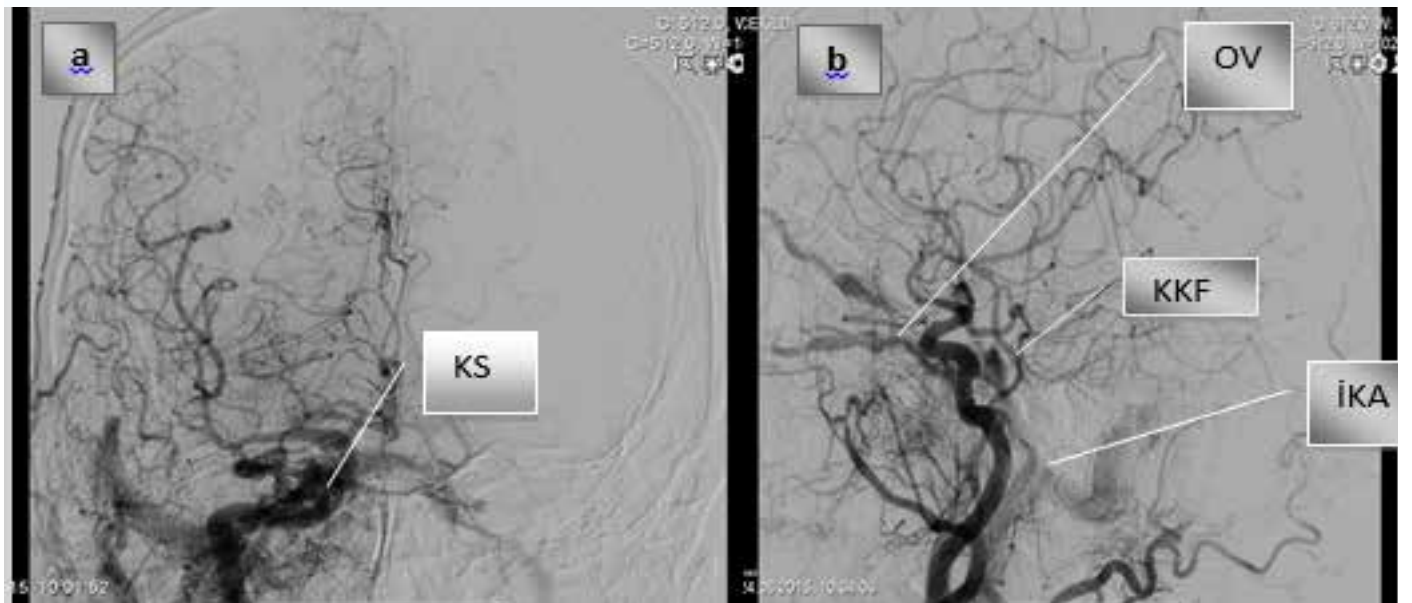
65 yaş kadın hasta; iki yıldır sağ gözde geçmeyen kızarıklık nedeniyle poliklinikte değerlendirildi. Nörolojik muayenesinde sağda kırmızı göz vardı (Resim 3 a, b), göz hareketleri serbestti ve pupilleri izokorik idi. Göz muayenesinde görme sağda 0.8, solda tamdı. Ön segment muayenesinde sağda hafif düzeyde propitozis mevcuttu. Konjonktival kemozis ve episkleral venlerde dilatasyon ve belirginleşme vardı. Ön kamarada 1+ hücre ve hafif düzeyde üveitik reaksiyon gözlendi. Sol taraf doğaldı. Sağ taraf artmış episkleral venöz basınç ve orbital konjesyon nedeniyle kombine tedavi (timolol maleat-dorzolamid damla) kullanıyordu. Tansiyon oküler sağda 17 mmHg, solda 16

İletişim: Dr. Fatma Kurtuluş, Varlık Mah. Kazım Karabekir Cad. 07100 Antalya

Tel : 0 242 249 4400 / 27 00  
e-posta : fatma72kurtulus@yahoo.com  
Kabul Tar: 20.04.2016



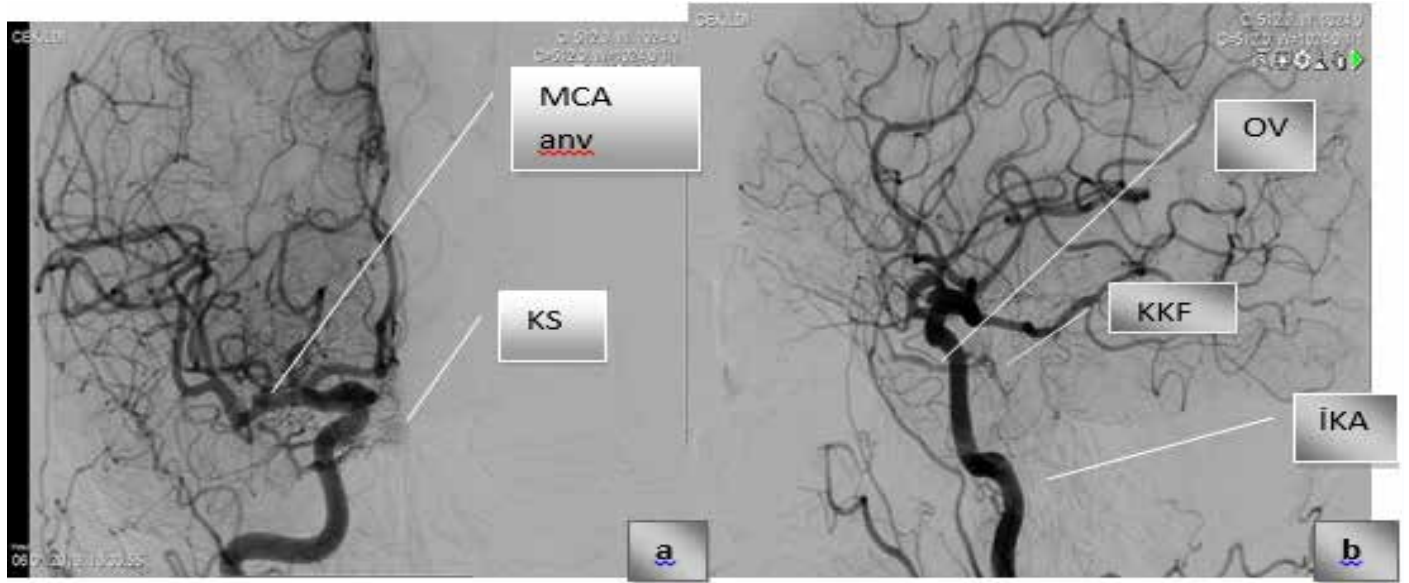
Resim 1 a, b, Sağ gözde ptozis ve pupil dilatasyonu



Resim 2 a, b; AP ve lateral projeksiyon Serebral DSA anjiogramlarda; Sağ internal karotid arter (İKA) kavernöz segmentte kavernöz sinüse(KS) arteriel fazda erken venöz direnaja ve oftalmik vende(OV) retrograd akıma sekonder dilatasyonun izlendiği düşük basınçlı karotikokavernöz fistül (KKF) olgusu



Resim 3 a, b; sağda kırmızı göz



Resim 4 a, b; AP ve lateral projeksiyon Serebral DSA anjiogramlarında; Sağ internal karotid arter (İKA) kavernöz segmentte kavernöz sinüse(KS) arteriel fazda erken venöz direnç ve oftalmik vende(OV) retrograd akıma sekonder dilatasyonun izlendiği düşük basınçlı karotikokavernöz fistül (KKF) olgusu

mmHg idi. Göz dibi muayenesinde sağda optik disk hafif soluk, retinal hafif venöz dilatasyon ve 1-2 adet kıymık tarzı intraretinal hemoraji mevcuttu. Sol göz doğaldı. OCT de ortalama retinal sinir lifi kalınlığı sağda 70 mikrometre, solda 85 mikrometreydi. Sağda incelmeye mevcuttu (glokoma sekonder). Özgeçmişinde diyabetes mellitusu vardı ve oral antidiabetik ajan kullanıyordu. Bu bulgular sonucunda karotikokavernöz fistülden şüphelenildi. Kranial MR incelemesi normal bulundu, orbital MR'da sağ optik sinirde sinyal artışı saptandı. Serebral anjiografide sağda düşük

akımlı karotikokavernöz fistül saptandı. Sağ orta serebral arter bifurkasyonda milimetrik boyutlu sakküller anevrizma saptandı (Resim 4 a, b). Biplane anjiyo cihazı altında endovasküler tedavi önerildi ve başka bir merkeze yönlendirildi.

#### TARTIŞMA:

Karotikokavernöz fistüller İKA ile KS arasındaki anormal bağlantı sonucu oluşur. Karotis-kavernöz fistül kavernöz sinüs ve internal karotid arter, ekster-

nal karotid arter, kendi dallarında, ya da her ikisi arasındaki anormal bağlantılardır. Karotikokavernöz fistüllerin direkt ve indirekt şeklinde her biri belirgin bir şekilde farklı klinik sunumu olan iki geniş kategorisi vardır. Direkt ya da “yüksek akımlı” KKF de internal karotis arter ile kavernöz sinüs arasında; indirekt ya da “düşük akımlı” olanlarda ise internal veya external karotis arterin dalları arasında anormal bağlantı vardır. Direkt olanlar genellikle kafa travması ya da rüptüre kavernöz karotis anevrizması sonucu oluşur ve dramatik olarak, propitozis, oftalmopleji ve görme kaybı ile karşımıza çıkar. İndirekt olanlar ise hipertansiyonu olan, yaşlı, bayan hastalarda ve daha zor fark edilen bir klinikle ortaya çıkarlar. KKF in kliniği kavernöz sinüs içindeki yapıların etkilenmesi ile ilgili; 3, 4, 6 ve 5. sinirin 1 ve 2. dalı ile ilgili olarak karşımıza çıkar. Bunlara ek olarak da retrograde akım orbital ve oküler venöz konjesyon sonucu propitozis, kemozis, sklerada arterialize venöz looplar, artmış göz içi basıncına bağlı glokomatöz görme kaybı, ekstraoküler kasların konjesyonu ile da göz hareketlerinde kısıtlılık olur. Kliniğin şiddeti KKF ün başlıca “direkt” ya da “indirekt” olmasına bağlıdır (1).

Miller indirekt fistüllerin anteriora (süperior ve inferior oftalmik venlere) ya da posteriora (süperior ve inferior petrozal sinüslere) drene olmasına dayanarak indirekt KKF'in klinik belirtilerini tanımlamıştır (4). Posteriora drene olanlarda propitoz, konjesyon, orbital üfürüm olmaz. Bu nedenle “Beyaz gözlü şant (White-eyed shunt)” olarak tanımlanırlar (5). Genellikle asemptomatik ya da ani izole okulomotor tutulumu ile başlayabilirler. Oküler-orbital ağrıyla 3. sinir en sık tutulan sinir; pupili inkomplet ya da komplet tutar bu nedenle de serebral anevrizma ile karıştırılır. Bizim de ilk vakamızda komplet pupil tutulumu olan 3. sinir tutulumu vardı. Literatürde izole okulomotor sinir tutulumu Wu ve ark yaptığı çalışmada %33 oranında bildirilmiştir (6). Bunların çoğuna da ağrı eşlik eder. Anterior olanlar da direkt olanlara benzer şekilde konjesyon yaptığından “ kronik konjonktivit ” ile karıştırılır. İkinci vakamızın da iki yıldır sağ gözde kızarıklığı vardı ve çeşitli topikal ilaç kullanımı vardı. Anteriora drene olan indirekt KKF'de artmış intraoküler basınç, retinal damar oklüzyonu, iskemik optik nöropati ve hatta traksiyonel retina dekolmanına sebep veren proliferatif retinopati nedeniyle yaklaşık %30 oranında görme kaybı olur (4). Artan göz içi basınç da massif koroidal efüzyon sonucu aç kapanmasının sonucu olabilir (7). Böyle olmakla birlikte tüm anteriora drene olan indirekt KKF'de oküler veya orbital bulguların mutlaka mevcut olması gerekmez. Ikeda ve ark baş ağrısı ve 6. sinir tutulumlu KKF vakasında superior oftalmik ven ile angüler fasial ven arasındaki anastomozdan dolayı superior oftalmik vendeki basınç artışı önlendiğinden oküler ya da orbital bulgular olmadığını belirtmiştir (8).

Direkt KKF'in etiyolojisinde travma önde gelmekle birlikte, Ehlers-Danlos sendromu, fibromusküler displazi, psödoksantoma elastikum veya osteogenezis imperfektaya bağlı da olabilir. İndirekt KKF'in etiyolojisi tartışmalıdır. Trombotik eğilimleri olan hastada kavernöz sinüsdeki damarların spontan venöz trombozu sonucu oluşan kollateral anastomozlar sonucu, kongenital defekt sonucu ya da nadiren travma sonu-

cu oluşabilir. Bizim iki hastamızda da travma öyküsü yoktu ve vasküler risk faktörleri mevcuttu.

Tanıda BT anjio, MR anjio, transkranyal ve transorbital renkli Doppler ultrasonografi yararlı olmakla birlikte altın standart kateter (DSA) anjiyografidir. Kateter anjiyografi tedavi planı oluşturmak için de temel sağlar. Her iki tip KKF'de de fistülün tam yerini belirlemek ve tedavi öncesi fistülü besleyen damarları ve drenaj paternini tanımlamak için gerekir. Kesin tedavi arterial-venöz fistül bağlantısının obliterasyonudur. Fakat indirekt KKF'in kapanması spontan olarak ya da diagnostik anjiyografi sonrası % 47-60 oranında bildirilmiştir. Tedavi konservatif, endovasküler ve cerrahi kapsar. Bir kaç gün ve günde bir kaç kez karşı elle; giderek artan süreyle yapılan karotis kompresyonu ile % 21-34 oranında tam düzelme bildirilmiştir. Birincil tedavi endovasküler tedavidir. Başarılı olmazsa cerrahi düşünülür. Bir diğer potansiyel tedavi seçeneği de stereotaktik radyoterapidir. Bizim 1. vakamız endovasküler tedaviyi kabul etmedi. İkinci vakamız ise ileri bir merkeze yönlendirildi.

Dural KKF'ler klinik pratikte ender rastlanmaları nedeniyle bu tür olguların hatırlanarak ayırıcı tanılarda yer alması ve açıklanamayan ilgili kliniği olanlarda ileri tetkik açısından ısrarcı olunması gerektiğini vurgulamak istedik.

#### KAYNAKLAR

- 1- Barrow DL, Spector RH, Braun IF, Landman JA, Tindall SC, Tindall GT. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. J Neurosurg 1985; 62: 248-56.
- 2- Newton TH, Cronqvist S. Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformations. Radiology 1969; 93:1071-8.
- 3- Brown RD, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon WM. Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: a population-based study of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota. J Neurosurg 1996; 85: 29-32.
- 4- Miller NR. Dural carotid-cavernous fistulas: epidemiology, clinical presentation and management. Neurosurg Clin N Am 2012; 23: 179-92.
- 5- Acierno MD, Trobe JD, Cornblath WT, Gebarski SS. Painful oculomotor palsy caused by posterior-draining dural carotid cavernous fistulas. Arch Ophthalmol 1995; 113: 1045-9.
- 6- Wu HC, Ro LS, Chen CJ, et al. Isolated ocular motor nerve palsy in dural carotid-cavernous sinus fistula. European Journal of Neurology. 2006; 13:1221-5
- 7- Talks SJ, Salmon JF, Elston JS, Bron AJ. Cavernous-dural fistula with secondary angle-closure glaucoma. Am J Ophthalmol 1997;124: 851-3.
- 8- Ikeda K, Deguchi K, Tsukaguchi M, et al. Absence of orbito-ocular signs in dural carotid-cavernous sinus fistula with a prominent anterior venous drainage. J Neurol Sci 2005; 236: 81-4.