

Strokovni prispevek/Professional article

DURALNE KAROTIKO-KAVERNOZNE FISTULE

DURAL CAROTID-CAVERNOUS FISTULAS

Barbara Cvenkel¹, Vinko V. Dolenc², Zoran Milošević³¹ Očesna klinika, Klinični center, Zaloška 29, 1525 Ljubljana² Klinični oddelek za nevrokirurgijo, Klinični center, Zaloška 7, 1525 Ljubljana³ Klinični inštitut za radiologijo, Klinični center, Zaloška 7, 1525 Ljubljana

Prispelo 2001-03-15, sprejeto 2001-08-01; ZDRAV VESTN 2002; 71: Supl. II: 31-3

Ključne besede: karotiko-kavernozna fistula; duralne arteriovenske malformacije; zdravljenje**Izvleček** – Izhodišča. Duralne karotiko-kavernozne fistule (KKF) so komunikacije med meningealnimi vejami intrakavernoznega dela arterije karotis interne (AKI) ali/in arterije karotis eksterne (AKE). Imajo manjši pretok in nižji tlak kot tipične KKF. Spontane duralne KKF so pogostejše pri ženskah po menopavzi. Etiologija ni znana, vzrok za nastanek so verjetno prirojene malformacije ali rupture duralnih arterijskih tanjših žilnih stenami znotraj venskih sinusov.

Prikaz primerov. Opisana je klinična slika treh bolnikov, ki so bili zaradi neznačilne klinične slike zdravljeni kot kronični konjunktivitis, miozitis ekstraokularne mišice in psevdotumor orbite. Klinična slika je odvisna od smeri in velikosti fistularnega pretoka ter od anatomije kolateralnega obtoka. Če je povečan krvni pretok usmerjen v oftalmično veno, se pojavijo znaki orbito-okularne kongestije t.i. »red-eyed shunt syndrome«. Drenaža duralne KKF v spodnji petrozni sinus lahko povzroči boleče pareze 3. in 6. možganskega živca brez znakov orbito-okularne kongestije (»white-eyed shunt syndrome«). Prikazane so možnosti zdravljenja in njihovi zapleti.

Zaključki. Za postavitev dokončne diagnoze je potrebna angiografija, ki je dostikrat terapevtska, saj povzroči okluzijo KKF v 1/3 do 1/2 primerov. Zaradi možnih resnih očesnih in sistemskih zapletov je nevrokirurški poseg indiciran le v primerih medikamentno neurejenega sekundarnega glavkoma in hipoksične retinopatije.

Uvod

Klinične znake tipične karotiko-kavernozne fistule (KKF) zlahka prepoznamo. Po navadi so to bolniki po poškodbi glave s šumom v orbiti, pulzirajočim eksoftalmosom in hemotično veznico z razširjenimi episkleralnimi žilami. Pri nekaterih bolnikih pa so klinični znaki manj jasni. V teh primerih je pogosto prisotna duralna KKF. To je arteriovenska komunikacija med meningealnimi vejami intrakavernoznega dela arterije karotis interne (AKI) in/ali arterije karotis eksterne (AKE) in kavernoznim sinusom (KS). Večinoma so duralne KKF majhne in imajo manjši pretok in nižji tlak kot tipične KKF. Prikazani so trije primeri spontanah duralnih KKF, ki so bili zaradi neznačilne klinične slike zdravljeni kot kronični konjunktivitis, miozitis ekstraokularne mišice in orbitalni psevdotumor.

Key words: carotid-cavernous fistula; dural arteriovenous malformations; therapy**Abstract** – Background. Dural carotid-cavernous sinus fistulas (CCF) are communications fed by meningeal branches of the intracavernous internal carotid artery (ACI) or/and external carotid artery (ACE). In contrast to typical CCF, the arteriovenous shunting of blood is usually low flow and low pressure. Spontaneous dural CCF are more common in postmenopausal women. Aetiology is unknown, but congenital malformation or rupture of thin-walled dural arteries within venous sinuses is believed to be the cause.

Case reports. 3 cases lacking the typical clinical signs of CCF who had been treated as chronic conjunctivitis, myositis of the extraocular muscle and orbital pseudotumour are presented. Clinical presentation depends on the direction and magnitude of fistular flow and on the anatomy of the collateral branches. If increased blood flow is directed anteriorly in ophthalmic veins the signs of orbito-ocular congestion are present (»red-eyed shunt syndrome«). Drainage primarily in the inferior petrosal sinus may cause painful oculomotor and abducens palsies without signs of ocular congestion (»white-eyed shunt syndrome«). Also different therapeutic approaches as well as possible complications are described.

Conclusions. For definite diagnosis angiography is obligatory and is also therapeutic as one third to one half of dural CCF close spontaneously. Because of potential severe eye and systemic complications, surgical intervention is indicated only in cases with uncontrolled secondary glaucoma and hypoxic retinopathy.

Prikaz primerov

1. primer: 63-letna bolnica je bila sprejeta zaradi diagnostične operativne 4 mesece trajajočih rdečih oči, občasnega dvojnega vida in zvišanega očesnega tlaka (IOT), 20–28 mm Hg ob medikamentnem zdravljenju. Pred 6 meseci je imela močan glavobol po desni polovici glave brez poškodbe v anamnezi. Radiološke preiskave (CT glave in rtg obnosnih votlin) niso pokazale patoloških sprememb. Zdravila se je ambulantno kot alergični konjunktivitis, ker je tudi sicer navajala alergične reakcije na penicilin in acetylsalicylna kislina.

Ob sprejemu je bila vidna ostrina obojestransko 0,8, prisoten je bil blag periorbitalni edem, horizontalni nistagmus in rahlo omejena abdukcija. Obojestransko je bila veznica hemotična z dilatiranimi konjunktivalnimi in episkleralnimi žilami. Očesni tlak je bil 34 mm Hg desno in 30 mm Hg levo. Pri gonioskopiji sta bili zakotji odprti 3 stopnje po Schafferju, Schlemmova kanala pa napolnjena s krvjo. Papili

optičnih živcev sta bili manjši z majhno ekskavacijo, retinalne vene so bile zmerno razširjene. Vidno polje zaradi slabega sodelovanja bolnice ni bilo zanesljivo. Magnetnoresonančno slikanje (MRI) glave in orbite ni pokazalo patoloških sprememb. Pri ultrazvočni (UZ) preiskavi je bila prisotna zmerena zadebelitev vseh ekstraokularnih mišic in razširjene žile v nazalnem delu orbite. Zaradi postavljenega suma na psevdotumor orbite so bili uvedeni kortikosteroidi, po katerih ni prišlo do izboljšanja. Zato je bila zaradi suma na KKF napravljena digitalna subtraksijska angiografija (DSA), ki je pokazala arteriovenske malformacije, ki so se polnile obojestransko preko meningealnih vej AKI. Drenaža je potekala v zgornji orbitalni oftalmični veni in angularni veni obojestransko.

Dva meseca po angiografiji se je pri bolnici povečal periorbitalni edem, na desni zgornji vek je bila zaradi kongestije in staze prisotna manjša podkožna krvavitve. Bulbomotorika ni bila omejena, eksoftalmometrija po Hertlu desno je bila 24 mm in levo oko 22 mm. Vidna ostrina je ostala nespremenjena, kljub visokemu IOT; desno 51 mm Hg in levo 41 mm Hg ob maksimalni medikamentni terapiji. Papili sta bili hiperemični z začetno glavkomsko ekskavacijo in incizuro na desni papili. Retinalne vene so bile močno razširjene, zvijugane in v levi makuli so bile manjše krvavitve. Zaradi neurejenega sekundarnega glavkoma je bil napravljen nevrokirurški poseg, da bi izključili arteriovensko malformacijo (AVM). Z direktnim pterionalnim pristopom k desnemu KS je bil izpostavljen intrakavernozni del AKI ter možganski živci od III do VI ter kavterizirana AVM.

Po posegu je imela bolnica na desnem očesu ptozo in zunanjo oftalmoplegijo, ki sta se popravili po 2,5 meseca. Znaki orbitalne in konjunktivalne kongestije ter hipoksije so izginili. Ob zadnjem kontrolnem pregledu 9 mesecev po operaciji je bila vidna ostrina obojestransko 0,8, IOT brez zdravljenja je bil 15 mm Hg desno in 18 mm Hg levo. Na desnem očesu je prisotna mioza in rahla ptoza (Hornerjev sindrom) ter hipestezija roženice. Kontrolna angiografija, opravljena po operaciji in čez 6 mesecev, je pokazala zaprto duralno KKF ter okluzijo desne AKI.

2. primer: 62-letna bolnica je opažala eno leto rdeče desno oko, solzenje in občutek tiščanja v spodnjem delu desnega zrkla. Občasno je imela dvojni vid pri pogledu navzdol. Zdravila se je ambulantno in jemala protivnetne in antibiotične očesne kapljice zaradi kroničnega konjunktivitisa, zaradi občasno višjega IOT pa antiglavkomske kapljice. Ker se očesno stanje ni izboljšalo, je bila napotena na Očesno kliniko za diagnostično opredelitev. Vidna ostrina je bila obojestransko 1,0. Desno zrklo je bilo omejeno pri maksimalni abdukciji in depresiji. Na desnem očesu je bila veznična hemotična z razširjenimi in zvijuganimi konjunktivalnimi in episkleralnimi žilami. IOT desno je bil 32 mm Hg ter 16 mm Hg levo. Pri gonioskopiji je bilo zakotje odprto 3 stopnje po Schafferju in brez kongestije Schlemmovega kanala, ki se ni pojavila niti pri indentacijski gonioskopiji. Papili sta bili rožnati brez patoloških sprememb, na desnem očesnem ozadju je bila ob papili vidna majhna črtasta krvavitve. UZ preiskava in MRI orbit sta pokazali zadebelitev zgornjega rektusa in rahlo razširjeno veno v zgornjem nazalnem kvadrantu. Zaradi suma na miozitis in psevdotumor orbite je bilo uvedeno sistemsko kortikosteroidno zdravljenje, po katerem ni prišlo do izboljšanja, zato je bil postavljen sum na atipično KKF. Napravljena DSA je pokazala duralno AV fistulo v desnem KS, ki se je polnila preko meningealnih vej kontralateralne AKI. Ker je bil IOT ob antiglavkomskem zdravljenju urejen in ni bilo očesnih znakov hipoksije, smo bolnico spremljali. Dva meseca po angiografiji je bolnica opazila spontano izboljšanje. Ob zadnjem kontrolnem pregledu na desnem očesu ni bilo več znakov zastoja, IOT je bil desno 18 mm Hg in levo 19 mm Hg. Na očesnem ozadju so krvavitve izginile, prav tako pri ponovni UZ preiskavi ni bilo več zadebelitve zgornje preme mišice. Kontrolna DSA je pokazala okluzijo KKF.

3. primer: 60-letni moški je opazil šest mesecev rdeče levo oko, ptozo, glavobol in krajša obdobja dvojnega vida. En mesec pred začetkom očesnih težav mu je šumelo v ušesu, kar je samo od sebe izginilo. Pri pregledu je bila vidna ostrina 1,0 obojestransko, IOT 11 mm Hg desno in 17 mm Hg levo. Bulbomotorika ni bila omejena, eksoftalmometrija po Hertlu desno 14 mm in levo 18 mm. Levo je bil prisoten blag periorbitalni edem, razširjene konjunktivalne in episkleralne žile. Gonioskopija je bila brez posebnosti. Pri pregledu očesnega ozadja so bile na levem očesu retinalne vene širše v primerjavi z desnim. UZ preiskava orbit in ekstraokularnih mišic ter CT orbit in glave so bili brez posebnosti. Napravljena DSA je pokazala duralno KKF, ki se je polnila preko meningohipofizealnega trunkusa (meningealna veja AKI) desne AKI, in sicer najprej desni KS in nato levi KS. Drenaža KKF

je potekala v glavnem v povrhnje možganske vene in v manjši meri v sinus transversus. Angiografija je prikazala tudi duralno KKF, ki se je polnila z leve AKI v levi KS. Ker ni bilo znakov hipoksične retinopatije ali/in sekundarnega glavkoma, smo se odločili za spremljanje bolnika.

Razpravljanje

Spontane KKF so najpogostejše pri postmenopavznih ženskah. Etiologija ni jasna, domnevajo, da nastanejo zaradi rupture tankih sten duralnih arterij znotraj KS ali pa gre za prirojene malformacije. Klinična slika je odvisna od smeri in velikosti pretoka krvi ter od anatomije kolateralnih žil. KS je v resnici pletež majhnih ven, v katerega prideka venska kri iz orbit k petroznim sinusom. V KS se od AKI odcepijo arterije iz 2 debel: meningohipofizealnega trunkusa, ki je prisoten pri vseh ljudeh, in iz spodnjega lateralnega trunkusa (le pri 20% ljudi). V literaturi ni opisane enotne t.i. normalne anatomije kolateralnih žil; le-te potekajo in anastomozirajo individualno različno. Poleg anastomoz s kontralateralnim sinusom so prisotne anastomoze med področjema AKI in AKE. Bolniki z atipičnimi, večinoma duralnimi KKF, imajo razširjene, zvijugane konjunktivalne in episkleralne vene, normalen ali zvišan IOT in včasih kongestijo Schlemmovega kanala zaradi povečanega pretoka v oftalmične vene – t. i. »red-eyed shunt syndrome«. Pogosti sta manjša protruzija zrkla in dvojni vid, redkejša pa glavobol in orbitalna bolečina kot pri klasični KKF. Ker bolniki z duralnimi KKF nimajo tipičnih kliničnih znakov KKF, kot so orbitalni šum, pulzirajoči eksoftalmus, megleni vid, orbitalne bolečine in močne orbito-okularne kongestije, so pogosto napačno diagnosticirani in zdravljeni, tudi v opisanih treh primerih, kot kronični konjunktivitis, miozitis, skleritis, tiroidna oftalmopatija ali orbitalni psevdotumor. Opisani so tudi redkejši primeri duralne KKF, pri kateri so zaradi drenaže v spodnji petrozni sinus odsotni znaki orbito-okularne kongestije. Ti bolniki imajo boleče pareze okolomotoriusa in abducensa (»white-eyed shunt syndrome«) (1).

Pri nekaterih bolnikih se KKF kaže z znaki sekundarnega angularnega glavkoma (2) s plitvim sprednjim prekatom, ki nastane, ker se iridolentalna diafragma pomakne naprej zaradi zvišanega tlaka v vortikoznih in horoidalnih venah. Zmanjšan arterijski pretok in venski zastoj lahko povzročita slabšo prekrvitev očesa s posledično ishemijo in rubeozo (3). UZ preiskava pri duralnih KKF z nizkim pretokom pokaže difuzno hiperemijo orbite z zadebelitvijo vseh ekstraokularnih mišic (4). Pri prvih dveh primerih je UZ preiskava pokazala razširjeno zgornjo oftalmično veno, kar je UZ značilnost KKF z velikim pretokom. To kaže, da je bil krvni pretok večji, kot je bilo pričakovati glede na klinično sliko. Zanimivo je, da pri tretjem bolniku s klinično sliko orbito-okularne kongestije DSA ni pokazala povečanega pretoka v oftalmično veno, pač pa drenažo KKF v povrhnje možganske vene in v sinus transversus. Barvna UZ preiskava (doppler) je koristna metoda za potrditev KKF in pokaže razširjene in arterializirane zgornje oftalmične vene (5). Zlati standard za postavitev diagnoze KKF je angiografija. Pri sumu na KKF je potrebno napraviti DSA, saj nam le ta preiskava prikaže veliko raznolikost v polnjenju KKF, kolateralah in venski drenaži. Od tega pa je odvisna vrsta zdravljenja in potencialna nevarnost intrakranialne krvavitve (npr. pri drenaži v kortikalne možganske vene).

V literaturi so opisane spontane okluzije duralnih KKF, zlasti po angiografiji, kar pri 1/3 do 1/2 bolnikov (4). Nevrokirurški poseg je indiciran le v primerih z neurejenim glavkomom in znaki hipoksične retinopatije (6). Cilj operativnega posega je zapora AV fistule in ohranitev pretoka v AKI. Pri nevrokirurških posegih, kot je intravaskularna embolizacija (transarterijska ali preko zgornje oftalmične vene), so bili opisani številni zapleti, kot so izguba vida, nastanek neovaskularnega glavkoma (7), hipoksična retinopatija in okluzija centralne retinalne

vene (8). Zaradi anastomoz med področjema, ki ga prehranjujeta AKE in AKI, lahko embolizacija znotraj sistema AKE povzroči tudi pareze možganskih živcev, slepoto in možganske zaplete (9). Po operaciji so pri naši prvi bolnici izginili znaki orbito-okularne kongestije, IOT je urejen brez medikamentnega zdravljenja. Kontrolna angiografija je poleg zapore KKF pokazala okluzijo desne AKI, vendar brez znakov očesne hipoksije. Pri drugi bolnici je prišlo do spontane okluzije KKF po angiografiji. Sasaki (10) je spremljal 26 bolnikov z duralnimi KKF in pri 19 ugotovil spontano regresijo, znatno izboljšanje pri dveh in zmerno pri treh primerih. Izboljšanje je nastopilo počasneje pri bolnikih, starejših od 60 let, pri počasi nastajajočih simptomih in pri tistih s številnimi drenažnimi venami. Nekateri avtorji priporočajo kompresijo karotidne arterije v vratu za krajši čas, kar je dovolj, da povzroči hemodinamske spremembe in počasno trombozijo fistule (11). Ker so spontana izboljšanja pri duralnih KKF pogosta in so operativni posegi povezani z resnimi zapleti, je nevrokirurški poseg (endovaskularna embolizacija ali neposredni pristop h KS) indiciran le v primerih neurejenega sekundarnega glavkoma in hipoksične retinopatije. Bolnike s KKF, pa tudi tiste z regresijo znakov (spontano ali po posegih), moramo spremljati zaradi pogostejše opisane okluzije vene centralis retine.

Literatura

1. Acierio MD, Trobe JD, Cornblath WT, Gebarski SS. Painful oculomotor palsy caused by posterior-draining dural carotid-cavernous fistulas. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 1045-9.
2. Talks SJ, Salmon JF, Elston JS, Bron AJ. Cavernous-dural fistula with secondary angle-closure. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 851-3.
3. Fiore PM, Latina MA, Shingleton BJ, Rizzo JF, Ebert E, Bellows AR. The dural shunt syndrome. I. Management of glaucoma. *Ophthalmology* 1990; 97: 56-62.
4. Phelps CD, Thompson HS, Ossoinig KC. The diagnosis and prognosis of atypical carotid-cavernous fistula (red-eyed shunt syndrome). *Am J Ophthalmol* 1982; 93: 423-36.
5. Costa VP, Molnar LJ. Diagnosing and monitoring carotid cavernous fistulas with color Doppler imaging. *J Clin Ultrasound* 1997; 25: 448-52.
6. Kuppersmith MJ, Berenstein A, Choi IS, Warren F, Flamm E. Management of nontraumatic vascular shunts involving the cavernous sinus. *Ophthalmology* 1988; 95: 121-30.
7. Gupta N, Kikkawa DO, Levi L, Weinreb RN. Severe vision loss and neovascular glaucoma complicating superior ophthalmic vein approach to carotid-cavernous sinus fistula. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 853-5.
8. Komiyama M, Yamanaka, Nagata Y, Ishikawa H. Dural carotid-cavernous sinus fistula and central retinal vein occlusion. *Surg Neurol* 1990; 34: 255-9.
9. Knosp E, Mueller G, Perneczky A. The blood supply of the cranial nerves in the lateral wall in the cavernous sinus. In: Dolenc VV ed. *The cavernous sinus. A multidisciplinary approach to vascular and tumorous lesions*. Wien-New York: Springer Verlag, 1987: 67-80.
10. Sasaki H, Nukui H, Kaneko M, Mitsuka S et al. Long-term observation in cases with spontaneous carotid-cavernous fistulas. *Acta Neurochir* 1988; 90: 117-20.
11. Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, Reicher M, Norman D, Newton TH. Dural fistulas involving the cavernous sinus: Results of treatment in 30 patients. *Radiology* 1987; 163: 437-42.