

## Olgu Sunumu

# AĞRILI TOTAL OFTALMOPAREZİ İLE SEYREDEN İNDİREKT KAROTİKOKAVERNÖZ FİSTÜL OLGUSU I

Adile ÖZKAN<sup>1</sup>, Gürhan ADAM<sup>2</sup>, Halil GÜLLÜOĞLU<sup>4</sup>, Celal ÇINAR<sup>3</sup>, Fatma UYSAL<sup>2</sup>, Mustafa REŞORLU<sup>2</sup>, Hüseyin ÖZDEMİR<sup>2</sup>

### Özet

84 yaşında kadın hasta iki haftadır sağ göz kapağında düşme ve ağrı şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde sağ gözde her yöne hareketlerinin kısıtlılık ve pitoz saptandı. Sağ gözde direkt ve indirekt ışık refleksi pozitif. Olgunun görme keskinliği tam olarak değerlendirildi. Kraniyal magnetik rezonans anjiyografi tetkikinde 3 D TOF slab sekansında ,superior oftalmik vende dilatasyon ve kavernöz sinüste sinyal artışı izlendi. Serebral anjiyografide (DSA) sağda kavernöz sinüs düzeyinde bilateral eksternal karotid arterin multipl meningeal dalından beslenen sağ inferior petrosal sinüse ve superior oftalmik vene direne olan indirekt KKF saptandı. Transvenöz yolla kavernöz sinüs ve inferior petrosal ven coil embolizasyon yöntemi ile fistülde total oklüzyon sağlandı . Tedavi sonrası dördüncü haftada hastanın sağ göz ağrısı tamamen geçti, pitoz ve göz hareketlerindeki kısıtlılık tama yakın düzeldi.

**Anahtar kelimeler:** karotikokavernöz fistül, oftalmopleji, transvenöz embolizasyon

### INDIRECT CAROTID CAVERNOUS FISTULA CASE PRESENTING WITH PAINFUL TOTAL OPHTHALMOPLERIA

#### Abstract

84 year old woman applied to our clinic with the complaints of right eye ptosis and pain. Her neurological examination revealed ptosis and limitation of movement in all directions in the right eye. Direct and indirect light reflex of the right eye was positive. Visual acuity of the case was normal. Dilatation in the superior ophthalmic vein and signal increase in cavernous sinus were observed in cranial magnetic resonance angiography (MRA) imaging of three-dimensional (3D) time-of-flight (TOF) slab sequence. Indirect carotid cavernous fistula (CCF) draining to superior ophthalmic vein and right inferior petrosal sinus fed by multiple meningeal branch of bilateral external carotid artery was detected at the level of cavernous sinus in the right in digital subtraction angiography (DSA). Total occlusion in fistula was achieved through transvenous cavernous sinus and inferior petrosal vein coil embolization method.

1. Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD
2. Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD
3. Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD
4. İzmir Üniversitesi Medikal Park Hastanesi Nöroloji AD

The patient's right eye pain was completely regressed in the fourth week following the treatment, ptosis and restriction of ocular movements improved almost completely.

**Key words:** carotid cavernous fistula, ophthalmoplegia, transvenous embolization

## Giriş

Karotikokavernöz fistüller (KKF) internal karotid arter (İKA) ile kavernoöz sinus (KS) arasında gelişen anormal arteriovenöz anastomozların sonucu görülür. Direkt ve indirekt olmak üzere iki ana grupta değerlendirilir. Direkt KKF genellikle travma sonrası internal karotid arterin veya intrakavernöz dalların laserasyonu sonucu görülen yüksek akımlı arteriovenöz fistüllerdir. İndirekt KKF'ler ise çoğunlukla spontan gelişirler ve direkt olanlara göre daha iyi seyirlidir<sup>1</sup>.

Hastanın venöz anatomisine göre semptomlar farklılık göstermesine rağmen klinikte sıklıkla propitozis, kemozis, venöz retinopati, görme kaybı ve okulomotor sinir felçleri görülür<sup>2</sup>.

Bu yazıda nadir görülen ağrılı oftalmoparezi kliniği ile seyreden indirekt KKF'li olgu sunulmuş olup; KKF'lerin klinik özellikleri ve tedavi yaklaşımları tartışıldı.

## OLGU

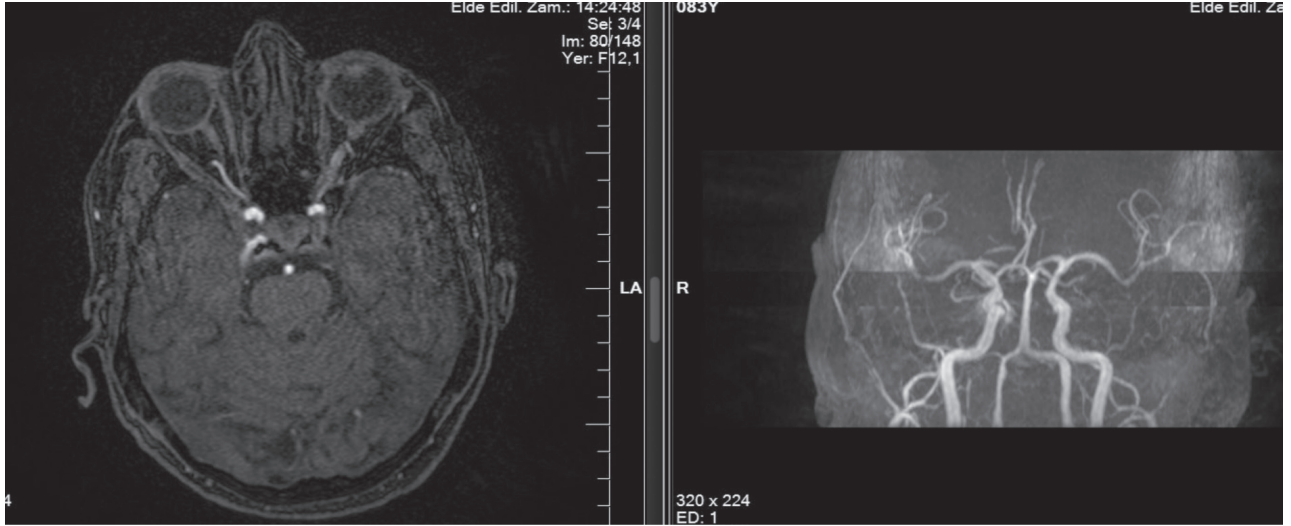
84 yaşında kadın hastanın, hastaneye başvurmasından yaklaşık iki hafta öncesinde başlayan ve giderek artan sağ göz kapağında düşme ve ağrı şikayeti mevcuttu. Nörolojik muayenesinde sağ gözde her yöne hareketlerinin kısıtlılık ve pitoz saptandı. Sağ gözde direkt ve indirekt ışık refleksi pozitif. Olgunun görme keskinliği tam olarak değerlendirildi. Öyküsünde sistemik hipertansiyon dışında özellik yoktu. Rutin biyokimya, hemogram, Vitamin B12 , folat ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda tespit edildi. Kranial magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) periventriküler derin ve subkortikal ak madde içinde hiperintens mikroanjiopatik iskemik gliotik odaklar görüldü. Kranial magnetik rezonans anjiyografi tetkikinde 3 D TOF slab sekansında ,superior oftalmik vende dilatasyon ve kavernoöz sinüste sinyal artışı izlendi (Resim

1).Tanısal serebral anjiyografide (DSA) sağda kavernoöz sinüs düzeyinde bilateral eksternal karotid arterin multipl meningeal dalından beslenen sağ inferior petrosal sinüse ve superior oftalmik vene direne olan indirekt KKF saptandı (Resim 2). Transvenöz yolla kavernoöz sinüs ve inferior petrosal ven koil embolizasyon yöntemi ile fistülde total oklüzyon sağlandı (Resim 3) . Tedavi sonrası dördüncü haftada hastanın sağ göz ağrısı tamamen geçti, pitoz ve göz hareketlerindeki kısıtlılık tama yakın düzeldi. Üç ay sonra çekilen kontrol MRA tetkiki normal tespit edildi (Resim 4).

## TARTIŞMA

Karotikokavernöz fistüller direkt ve indirekt olmak üzere iki ayrı ana grupta değerlendirilir. Direkt KKF internal karotid arter ve kavernoöz sinüs arasındaki bağlantılardan gelişir. Sıklıkla genç erişkinlerde görülür. Spontan olarak görülebilse de çoğunlukla travma veya cerrahi sonrası iyatrojenik olarak izlenirler. Fistül yüksek akım hızına sahiptir ve klinik bulguları daha ciddi seyreder<sup>3</sup>.

İndirekt KKF kavernoöz sinüs ve internal karotis arterin meningeal dalları veya eksternal karotis arter arasındaki anormal bağlantılar sonucu daha nadir olarak görülür. İleri yaşta kadınlarda daha sık görülme eğilimindedir. İndirekt KKF gelişimi açısından risk faktörleri, ileri yaş, hipertansiyon, ateroskleroz, kollajen ve bağ dokusu hastalıklarıdır. Fistülün akım hızı yavaştır. Çoğunlukla spontan gelişir ve direkt KKF'lere göre ılımlı bir klinik gözlenir<sup>1,4</sup>. Olgumuzda indirekt KKF özellikleri arasında görülen ileri yaş, hipertansiyon ve ateroskleroz mevcuttu Olguya 3,4, 6. Kranial sinir tutulumunun olması, bulguların kısa sürede gelişmesi ve ağrının eşlik etmesi nedeniyle kranial MRG tetkiki planlandı. Kranial MRG'de nonspesifik iskemik gliotik odaklar dışında patoloji görülmedi. Vasküler olaylar ayırıcı tanısı açısından kranial MRA yapıldı ve 3 D TOF slab sekansında ,superior oftalmik vende dilatasyon ve kavernoöz sinüste sinyal artışı izlendi. Kavernoöz sinüs patolojileri açısından olguya yapılan dört sistem selektif serebral anjiyografide (DSA) sağda kavernoöz sinüs düzeyinde bilateral eksternal karotid arterin multipl meningeal dalından beslenen



Resim 1: 3 D TOF slab sekansında ,superior oftalmik venede dilatasyon ve kavernöz sinüste sinyal artışı



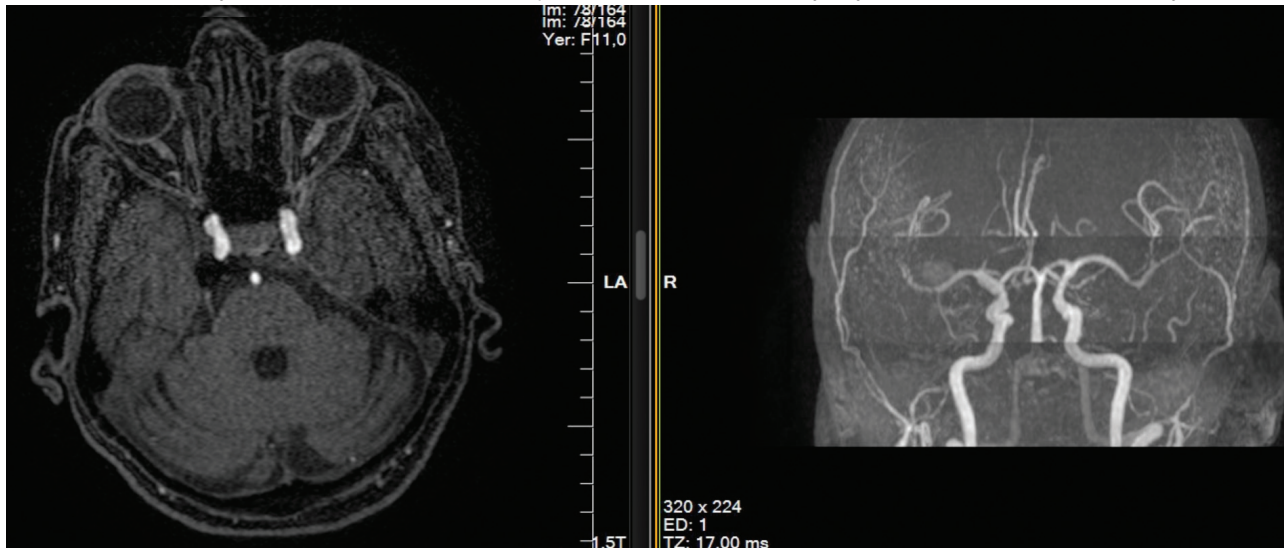
Resim 2:Sağda kavernöz sinüs düzeyinde bilateral eksternal karotid arterin multipl meningeal dalından beslenen sağ inferior petrosal sinüse ve superior oftalmik vene direne olan indirekt KKF

sağ inferior petrosal sinüse ve superior oftalmik vene direne olan indirekt KKF saptandı. Transvenöz yolla kavernöz sinüs ve inferior petrosal ven coil embolizasyon yöntemi ile fistülde total oklüzyon sağlandı. KKF'lerde altın standart serebral anjiyografidir

fakat invazif bir yöntem olması nedeniyle hastalar için risk taşıyabilir. Son zamanlarda özellikle MRA tetkikinin 3D TOF sekanslarının KKF'lerde patolojiyi göstermede etkili olduğu ileri sürülmüştür<sup>5,6,7,8</sup>. Ikawa ve ark. dokuz seriden oluşan KKF olgularında 3D TOF



Resim 3:Transvenöz yolla kavernöz sinüs ve inferior petrosal ven koil embolizasyon yöntemi ile fistülde total oklüzyon



Resim 4: Kontrol kranial MRA tetkikinde üç ay sonra normal bulgular

MRA tetkikinin vakaların hepsinde doğru tanıyı desteklediğini ifade etmişlerdir<sup>6</sup>. KKF'lerde klinik olarak genellikle propitozis, kemozis, venöz retinopati, ağrı ve görme

kayıbı gibi orbital problemler ön plandadır<sup>9,10</sup>. Sunulan olguda KKF'lerde sık tanımlanan göz kapağı ödemi ve kemozis bulguları yoktu ancak ilerleyici ağrılı oftalmoparezi

mevcuttu. KKF'de kavernöz sinüsteki artmış basınç kraniyal sinirlere bası yapar ve nadiren oftalmoplejiye yol açar. Sadece izole kraniyal sinir tutulumu ile seyreden KKF olguları bildirilmekle birlikte, sıklıkla dördüncü kraniyal sinir tutulumu görülmektedir<sup>11,12,13,14</sup>. Olgumuzda multipl kraniyal sinir tutulumu mevcuttu. 3,4 ve 6. Sinir tutulumunun birlikte görüldüğü multiple kraniyal sinir tutulumu ile seyreden olgu bildirimleri ise nadirdir.

İndirekt KKF'li olgular genellikle spontan iyileşme gösterir. Fakat vizüel fonksiyon kaybı olan ve kortikal venöz drenaj saptanan olgularda girişimsel tedavi uygulanmalıdır. İndirekt KKF tanılı olgularda perkütanöz transvenöz embolizasyon tercih edilen ve başarılı sonuçları olan bir yöntemdir<sup>14,15</sup>. Olgumuzun yaşı ileri olmasına rağmen uygulanan endovasküler yaklaşım güvenli ve başarılı sonuç vermiştir.

Sonuç olarak ağrılı total ya da izole kraniyal sinir tutulumu olan vakalarda görüntüleme tetkikleri normal olarak değerlendirilse de KKF tanısı akılda tutulmalı ve ileri görüntüleme tetkikleri planlanmalıdır.

### 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 Feb;62(2):248-56
- 2- de Keizer R .Carotid-cavernous and orbital arteriovenous fistulas: ocular features, diagnostic and hemodynamic considerations in relation to visual impairment and morbidity. Orbit. 2003 Jun;22(2):121-42
- 3-Calzolari F, Ravalli L. Spontaneous carotid-cavernous fistula: correlations between clinical findings and venous

drainage. Neurosurg Clin N Am. 1994 Jul;5(3):485-95.

4-Miller, N. R. "Carotid-Cavernous Sinus Fistulas," Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 6th ed. (Baltimore: Lippincott, Williams & Wilkins, 2005) pp. 2263-2296

5-Tsai YF, Chen LK, Su CT, Lu TN, Wu CC, Kuo CJ.Utility of source images of three-dimensional time-of-flight magnetic resonance angiography in the diagnosis of indirect carotid-cavernous sinus fistulas. J Neuroophthalmol. 2004 Dec;24(4):285-9.

6-Ikawa F, Uozumi T, Kiya K, et al. Diagnosis of carotid-cavernous fistulas with magnetic resonance angiography: demonstrating the draining veins utilizing 3-D time of flight and 3-D phase contrast techniques. Neurosurg Rev 1996;19:7-12

7-Ouanounou S, Tomsick TA, Heitsman C, et al. Cavernous sinus and inferior petrosal sinus flow signal on three-dimensional time-off light MR angiography. Am J Neuro Radiol 1999;20:1476-81.

8-Chen JC, Tsuruda JS, Halbach VV. Suspected dural arteriovenous fistula: results of screening MR angiography in seven patients. Radiology 1992;183:265-271

9- Kurata A, Takano M, Tokiwa K, Miyasaka Y, Yada K, Kan S. Spontaneous carotid cavernous fistula presenting only with cranial nerve palsies. Arch Ophthalmol. 1995 Aug;113(8):1045-9.

10- Acierno MD, Trobe JD, Cornblath WT, Gebarski SS. Painful oculomotor palsy caused by posterior-draining dural carotid cavernous fistulas. Neuroradiology. 2006 Jul;48(7):486-90. Epub 2006 Apr 26.

11- T. J. Leonard, I. F. Moseley, M. D. Sanders -Ophthalmoplegia in carotid cavernous sinus fistula. Br J Ophthalmol. 1984 February; 68(2): 128-134.

12- Miyachi S, Negoro M, Handa T, Sugita K. . Dural carotid cavernous sinus fistula presenting as isolated oculomotor nerve palsy. Surg Neurol. 1993 Feb;39(2):105-9.

13- Sorgun MH, Işııkay CT, Sarılar AC, Arat A. Isolated third nerve palsy caused by dural fistula of the cavernous sinus. Acta Neurol Belg. 2013 Jan 29. [Epub ahead of print]

14- Barnwell SL, O'Neill OR. Endovascular therapy of carotid cavernous fistulas. AJNR Am J Neuroradiol. 1993 Sep-Oct;14(5):1097-101.

15-Kirsch M, Henkes H, Liebig T, Weber W, Esser J, Golik S, Kühne D. Endovascular management of dural carotid-cavernous sinus fistulas in 141 patients. Neuroradiology. 2006 Jul;48(7):486-90. Epub 2006 Apr 26