

## **Carotid-Cavernous Fistula: Manifestasi Klinis dan Tatalaksana**

---

**Nadira Deanda Putri,<sup>\*</sup> Bambang Tri Prasetyo,<sup>\*\*\*\*</sup> Ricky Gusanto  
Kurniawan,<sup>\*\*</sup> Beny Rilianto,<sup>\*\*\*\*</sup> Pratiwi Raissa Windiani,<sup>\*</sup>  
Abrar Arham<sup>\*\*\*</sup>**

---

*\*Divisi Neurointervensi, Rumah Sakit Pusat Otak Nasional Prof. Dr. dr. Mahar  
Mardjono, Jakarta, Indonesia*

*\*\*Departemen Bedah Saraf, Rumah Sakit Pusat Otak Nasional Prof. Dr. dr.  
Mahar Mardjono, Jakarta, Indonesia*

*\*\*\*Fakultas Kedokteran, Universitas Airlangga, Surabaya, Indonesia*

### **Abstrak**

*Carotid-cavernous fistula (CCF) merupakan abnormalitas vaskular antara arteri karotis interna atau eksterna dengan vena di dalam sinus kavernosus. Fistula pada CCF dapat bersifat langsung (Barrow tipe A) atau tidak langsung (Barrow Tipe B, C, dan D). Etiologi tersering pada CCF tipe langsung ialah trauma dan ruptur vaskular, sementara CCF tipe tidak langsung umumnya ditemui pada pasien dengan komorbid hipertensi, kelainan jaringan ikat, kehamilan, dan diseksi arteri karotis interna. Tanda dan gejala CCF sangat bervariasi, mulai dari nyeri kepala mendadak, proptosis, diplopia, oftalmoplegia, kemosis, bruit orbital, hingga kebutaan, namun dapat pula berupa konjungtiva kemerahan. Pasien dengan kecurigaan CCF harus menjalani pencitraan neuroradiologi, dilanjutkan dengan intervensi endovaskular untuk menutup aliran fistula dan membiarkan arteri karotis terbuka. Dengan tatalaksana yang tepat, resolusi kompliit diharapkan untuk terjadi pada semua pasien.*

**Kata kunci:** *Carotid-cavernous sinus fistula, arteri karotis, sinus kavernosus, endovaskular.*

### **Carotid-Cavernous Fistula: Clinical Manifestation and Management**

Nadira Deanda Putri,\* Bambang Tri Prasetyo,\*\*\*\*\* Ricky Gusanto  
Kurniawan,\*\*\*\*\* Beny Rilianto,\*\*\*\*\* Pratiwi Raissa Windiani,\*  
Abrar Arham\*\*\*\*\*

\*Neurointervention Division, National Brain Centre Hospital Prof. Dr. dr. Mahar  
Mardjono, Jakarta, Indonesia

\*\*Neurosurgery Departement, National Brain Centre Hospital Prof. Dr. dr. Mahar  
Mardjono, Jakarta, Indonesia

\*\*\*Faculty of Medicine Airlangga University, Surabaya, Indonesia

#### **Abstract**

Carotid-cavernous fistula (CCF) is a vascular abnormality that occurs between the internal or external carotid artery and veins within the cavernous sinus. CCFs can be classified as direct (Barrow type A) or indirect CCFs (Barrow types B, C, and D). The causes of direct CCFs are trauma and vascular rupture, whereas indirect CCFs are commonly found in patients with hypertension, connective tissue disorders, pregnancy, and dissection of the internal carotid artery. Signs and symptoms of CCF vary widely, ranging from acute-onset headache, proptosis, diplopia, ophthalmoplegia, conjunctival chemosis, orbital bruit, and blindness, but it can solely manifest as conjunctival redness. Patients with suspected CCF should undergo neuroradiology imaging, followed by endovascular intervention to close the fistula and keep the carotid artery open. With appropriate treatment, complete resolution is expected to occur in all patients.

**Keywords:** Carotid-cavernous sinus fistula, carotid artery, cavernous sinus, endovascular.

## **Pendahuluan**

Fistula karotid-kavernosus (*carotid-cavernous fistula* atau CCF) merupakan suatu kondisi langka adanya penghubung abnormal antara arteri karotis dengan sinus kavernosus sehingga darah dapat mengalir dari arteri menuju sinus.<sup>1,2</sup> Fistula pada CCF dapat bersifat langsung atau tidak langsung, terjadi secara spontan atau akibat trauma, dengan aliran darah yang tinggi maupun rendah.<sup>3</sup>

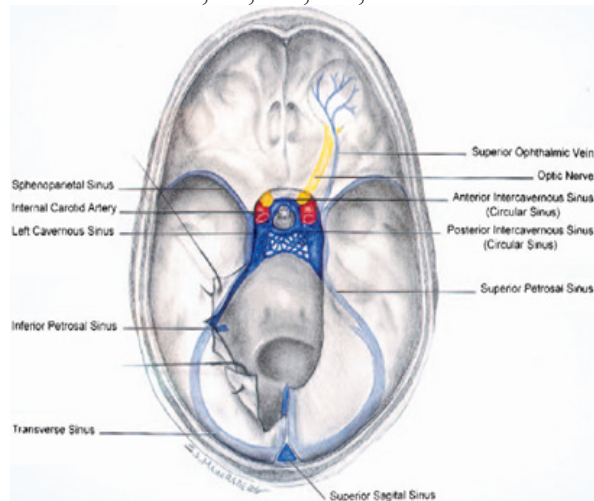
Meski jarang dijumpai, diagnosis CCF merupakan tantangan tersendiri karena manifestasinya mirip dengan penyakit lain.<sup>3,4</sup> Pasien dapat mengalami nyeri kepala mendadak, proptosis, diplopia, oftalmoplegia, nyeri mata, nyeri konjungtiva, kemosis, bruit orbital, hingga kebutaan. Namun di lain sisi, gejala CCF juga dapat berupa konjungtiva kemerahan, terutama pada tipe tidak langsung, sehingga tidak terdeteksi dengan baik.<sup>3,5</sup> Pasien dengan kecurigaan CCF harus menjalani pemeriksaan neuroradiologi, antara lain *digital subtraction angiography* (DSA), *computer to-*

*mography angiography* (CTA), atau *magnetic resonance angiography* (MRA), yang dilanjutkan dengan intervensi neurovaskular.<sup>4,5</sup> Sari pustaka ini bertujuan untuk memberikan dasar mengenai kelainan CCF serta prinsip diagnosis dan tatalaksana terkini.

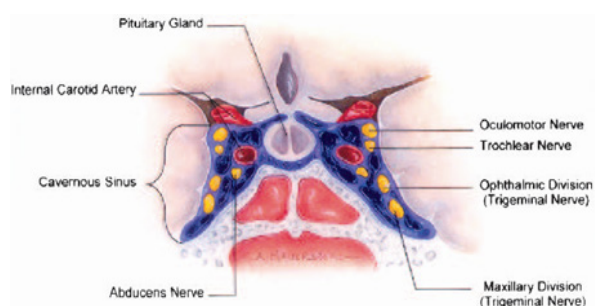
## **Anatomi Sinus Kavernosus**

Sinus kavernosus berada di bagian lateral dari badan tulang sfenoid. Darah dari vena serebral media akan mengalir ke dalam sinus kavernosus, kemudian mengalir ke vena jugularis interna (melalui sinus petrosal inferior) dan sinus transversus (melalui sinus petrosal superior). Kedua sinus kavernosus dihubungkan oleh sinus interkavernosus sehingga membentuk suatu sinus sirkular yang berlokasi di anterior dan posterior hipofisis (Gambar 1). Sinus kavernosus memiliki empat dinding, tiga diantaranya tersusun dari dua lapisan dura (bagian luar merupakan meningeal dan bagian dalam merupakan periosteal). Dura hanya memiliki satu lapisan pada dind-

ing bagian medial, dan tersusun sebagian besar dari sisi lateral sella. Dinding lateral, yang berlokasi di bagian medial dari ujung depan lobus anterior, merupakan tempat nervus kranialis III, IV, dan V (Gambar 2). Dinding superior terbentang dari diafragma sella sampai ke bagian depan prosesus klinoideus. Dura pada klivus tersusun dari dinding posterior sinus kavernosus. Batas inferior dan lateral dari sinus kavernosus berdampingan dengan arteri karotis interna dan nervus kranialis VI.<sup>1</sup> Konfigurasi anatomi ini relevan secara klinis saat mengevaluasi pasien dengan CCF. Gejala simptomatis dari CCF merupakan akibat dari gangguan pada struktur saraf dan vaskular penting di sinus kavernosus yang meliputi saraf kranial III, IV, V1, V2, dan VI. Keluhan



Gambar 1. Struktur Anatomi Sinus Kavernosus Kanan dan Kiri.<sup>6</sup>



Gambar 2. Posisi Sinus Kavernosus terhadap Arteri Karotis dan Berbagai Saraf Kranial.<sup>6</sup>

visual merupakan keluhan yang paling sering timbul pada fistula dengan drainase anterior, sedangkan pada fistula drainase posterior lebih sering asimtomatik.<sup>6</sup>

### Klasifikasi Fistula

CCF merupakan salah satu tipe dari kelainan dural *arteriovenous fistula* (DAVF),

yakni kondisi langka akibat adanya penghubung antara arteri dan vena yang abnormal sehingga darah mengalir dari arteri karotis menuju sinus kavernosus. CCF dapat diklasifikasikan berdasarkan etiologi (traumatik atau spontan), kecepatan aliran darah (tipe cepat atau lambat), serta angioarsitektur (langsung atau tidak langsung). Klasifikasi berdasarkan angioarsitektur yang dibuat oleh Barrow *et al.*<sup>5</sup> adalah yang paling banyak digunakan sampai saat ini. Menurut Barrow *et al.*<sup>5</sup>, CCF diklasifikasikan menjadi empat tipe: fistula yang berhubungan secara langsung (Barrow tipe A) dan secara tidak langsung (Barrow tipe B, C, dan D). Berdasarkan kriteria tersebut manifestasi, prosedur diagnosis, dan tatalaksana CCF dapat dipetakan dengan baik (lihat Tabel 1). Namun, diperlukan anamnesis dan pemeriksaan fisik yang baik, disertai dengan modalitas radiologi yang tepat untuk membantu klinisi untuk menegakkan diagnosis secara dini.<sup>1,4</sup>

CCF tipe A adalah tipe yang paling sering ditemukan, sekitar 75-80% dari seluruh kasus. Mayoritas CCF tipe A disebabkan karena trauma, terutama fraktur tulang basiler yang menyebabkan pecahnya arteri karotis interna yang berdampingan dengan sinus kavernosus.<sup>2</sup> Trauma tumpul kecepatan tinggi, seperti tabrakan mobil, kejadian jatuh, atau penyerangan, sering menyebabkan fraktur tulang basiler.<sup>2,5</sup> Selain itu, CCF tipe A juga dapat terjadi akibat ruptur spontan atau iatrogenik pada aneurisma karotis di dalam sinus kavernosus. Ruptur spontan biasanya terjadi pada wanita pascamenopause dengan komorbid hipertensi atau aterosklerosis, sedangkan ruptur iatrogenik terjadi setelah operasi transfenoid atau prosedur endovaskular lainnya.<sup>3,6</sup> Walaupun jarang dijumpai, ruptur spontan pernah dilaporkan pada pasien dengan penyakit jaringan ikat, seperti *fibromuscular dysplasia* atau sindrom Ehlers-Danlos tipe IV, *pseudoxanthoma elasticum*, dan kehamilan. Kejadian tersebut umumnya disebabkan oleh ruptur aneurisma arteri karotis atau lemahnya dinding karotis.<sup>2,7-9</sup>

CCF tipe B, C, dan D mencakup 25% dari semua kasus dan paling sering terjadi secara spontan. Patogenesis dari CCF dengan fistula tidak langsung masih belum jelas, tetapi diduga berhubungan dengan lemahnya dinding arteri atau trombosis vena sinus kavernosus. Dugaan tersebut muncul karena adanya laporan kasus mengenai CCF yang muncul setelah satu tahun kejadian trombosis di sinus.<sup>8,9</sup> Beberapa penulis juga mendukung teori bahwa CCF tidak langsung muncul karena ruptur dari arteri dura yang melemah dan

menyebabkan pelebaran dari anastomosis arteri-dural yang sudah ada sebelumnya.<sup>10</sup> Faktor risiko kejadian CCF tidak langsung ialah usia lanjut, jenis kelamin perempuan, serta komorbid hipertensi, aterosklerosis, dan penyakit jaringan ikat.<sup>3,7-9</sup> Kendati demikian, sebanyak 10-60% kasus CCF tidak langsung dilaporkan sembuh secara spontan, terutama CCF akibat akibat trombosis sinus kavernosus.<sup>3</sup>

*et al.*<sup>14</sup>, menemukan bahwa ketiga modalitas radiologi tersebut memiliki sensitivitas yang tinggi, yakni 94,4% untuk DSA 87% untuk CTA, dan 80% untuk MRA. Nilai sensitivitas tersebut bergantung pada lokasi segmental dari fistula pada arteri karotis interna. Hingga saat ini, pemeriksaan DSA pada kedua arteri karotis interna dan eksterna merupakan baku emas untuk semua tipe CCF. Namun, pemeriksaan CT-scan aksial dan MRI juga bisa di-

**Tabel 1. Klasifikasi CCF<sup>4</sup>**

Tipe CCF	Tipe Fistula	Kecepatan Aliran Darah	Etiologi
A	Langsung; Fistula antara sinus kavernosus dan arteri karotis interna	Tinggi	Trauma atau ruptur aneurisma
B	Tidak langsung; Fistula antara sinus kavernosus dengan cabang meningeal arteri karotis interna	Rendah	Trauma atau ruptur aneurisma
C	Tidak langsung; Fistula antara sinus kavernosus dengan cabang meningeal arteri karotis eksterna	Rendah	Spontan
D	Tidak langsung; Fistula antara sinus kavernosus dengan cabang meningeal arteri karotis interna dan eksterna	Rendah	Spontan

*Keterangan:* CCF, carotid-cavernous fistula.

## Manifestasi Klinis

Presentasi klasik dari CCF tipe A adalah gejala awitan mendadak karena darah berasal dari arteri yang memiliki tekanan yang tinggi mengalir menuju sinus kavernosus. Tanda dan gejala CCF tipe A adalah nyeri kepala akut, proptosis, diplopia, oftalmoplegia, nyeri orbital, kemosis konjungtiva, bruit orbital, dan kebutaan.<sup>11,12</sup> Tanda lain yang jarang ditemukan adalah perdarahan intraserebral, perdarahan subaraknoid, dan perdarahan eksternal, seperti epistaksis.<sup>4</sup> CCF tidak langsung memiliki gejala yang lebih ringan karena beraliran dan bertekanan rendah, dan memiliki kemungkinan untuk resolusi secara spontan. Kemerahan konjungtiva adalah temuan yang paling sering, namun sering kali salah terdiagnosis sebagai konjungtivitis, episkleritis, atau kelainan tiroid. Temuan lain CCF tidak langsung ialah kemosis, proptosis, diplopia, nyeri retro-orbital, oftalmoparesis, peningkatan tekanan intra-orbital, dan penurunan ketajaman penglihatan.<sup>11</sup> CCF tidak langsung lebih sulit untuk didiagnosis dibandingkan dengan fistula langsung karena memiliki sifat hilang timbul.<sup>13</sup>

## Diagnosis Pencitraan

Modalitas non-invasif radiologi, seperti CTA, MRA, dan DSA, harus dilakukan pada pasien dengan kecurigaan CCF. Chen,

gunakan untuk melihat proptosis, muara aliran darah, dan pelebaran sinus kavernosus.<sup>15</sup> *Serial dynamic enhanced CT-scan* dapat menjadi alternatif dalam mendeteksi CCF dengan aliran bertekanan tinggi maupun rendah. Penentuan pola drainase tersebut sangat penting dalam pemilihan tatalaksana CCF, di samping penilaian klinis pasien.<sup>13</sup>

## Tatalaksana

Adanya gejala dan tanda ptosis yang progresif, penurunan visual, perdarahan (internal maupun eksternal), dan peningkatan tekanan intrakranial merupakan indikasi tindakan emergensi pada kasus CCF. Pemeriksaan angiografi dengan temuan khusus, seperti *cavernous sinus varix*, pseudoaneurisma, drainase vena kortikal, dan trombosis pada rute vena bagian distal, juga menjadi indikasi dilakukan intervensi terapeutik.<sup>3</sup> Hingga saat ini, terapi utama CCF adalah tindakan *coil trans-arteri* dan *trans-vena* atau *liquid embolization* yang bertujuan untuk menghancurkan obstruksi melalui fistula dan menjaga aliran darah di arteri karotis. Embolisasi trans-arteri lebih dipilih sebagai terapi untuk pasien dengan CCF yang berhubungan secara langsung, sedangkan embolisasi trans-vena lebih dipilih untuk CCF yang berhubungan secara tidak langsung.<sup>2,3</sup> Pasien dengan gangguan jaringan ikat, seperti sindroma Ehlers-Danlos, memiliki angka kematian sebesar 59% setelah diber-

ikan terapi untuk CCF. Risiko tinggi ini terjadi karena pasien memiliki pembuluh darah yang rapuh.<sup>2,8</sup>

Manajemen non-endovaskular bisa menjadi alternatif bagi pasien CCF. Mayoritas kasus CCF tidak langsung akan resolusi secara spontan. Bahkan, secara jarang resolusi spontan terjadi secara tidak sengaja.<sup>13,16</sup> Manajemen konservatif bisa dipilih untuk CCF dengan risiko rendah dan bertekanan rendah, tanpa ditemukannya refluks vena-arteri, peningkatan tekanan intraokular, dan perburukan daya penglihatan. Akan tetapi, manajemen konservatif dan observasi yang terlalu lama dapat menyebabkan akumulasi obstruksi pada aliran keluar vena dan peningkatan risiko saat tindakan.<sup>1</sup> Kompresi eksternal manual pada arteri karotis yang ipsilateral dan vena jugularis yang kontralateral berulang kali selama berminggu-minggu dilaporkan dapat menyembuhkan 30% pasien dengan CCF. Pilihan terakhir setelah tindakan endovaskular adalah pembedahan. CCF tidak langsung dan bertekanan rendah dapat dilakukan tindakan *stereotactic radiosurgery* dengan angka keberhasilan yang tinggi (75-91%), tetapi jarang dilakukan karena merupakan prosedur yang lama.<sup>3,5</sup>

Tatalaksana CCF dengan intervensi endovaskular memberikan angka kesembuhan hingga 90-100% dengan tingkat mortalitas <1% dan morbiditas yang rendah. Beberapa gejala, seperti kemosis, proptosis, dan defisit saraf kranial, biasanya sembuh dalam beberapa jam hingga beberapa hari pascatindakan. Sementara itu, pemulihan penglihatan umumnya berlangsung lebih lama, tergantung pada faktor aliran fistula, waktu intervensi, dan adanya cedera iskemik saraf optik atau retina. Angka komplikasi tindakan endovaskular pada CCF dilaporkan sangat bervariasi (1-30%), namun bersifat relatif ringan, meliputi hematoma, nyeri wajah, dan kelumpuhan saraf motorik okular. Kekambuhan CCF juga jarang terjadi, tetapi dapat dipantau dengan angiogram pascaperawatan untuk memastikan pemusnahan total fistula.<sup>10,17,18</sup>

## Kesimpulan

CCF merupakan abnormalitas vaskular antara arteri karotis dengan vena di dalam sinus kavernosus. Kelainan ini jarang dijumpai, memiliki manifestasi klinis yang beragam dan sulit dikenali secara dini, namun dapat berdampak fatal. Pengenalan gejala dan tanda secara dini yang dilanjutkan dengan pemeriksaan radiologi yang tepat sangat penting

dalam tatalaksana CCF. Secara umum CCF dapat ditangani dengan prosedur endovaskular, namun beberapa kasus dapat resolusi secara spontan dengan manajemen konservatif, atau sebaliknya, memerlukan tindakan pembedahan.

## Daftar Pustaka

1. Dye J, Duckwiler G, Gonzalez N, Kaneko N, Goldberg R, Rootman D, et al. Endovascular approaches to the cavernous sinus in the setting of dural arteriovenous fistula. *Brain Sci.* 2020 Aug 14;10(8):554.
2. Jozef Ć. Carotid-cavernous fistula from the perspective of an ophthalmologist A Review. *Cesk Slov Oftalmol.* 2020 Fall;1:1-8.
3. Gonzalez Castro LN, Colorado RA, Botelho AA, Freitag SK, Rabinov JD, Silverman SB. Carotid-cavernous fistula: a rare but treatable cause of rapidly progressive vision loss. *Stroke.* 2016 Aug;47(8):e207-9.
4. Liberatore A, Lechan RM. Bilateral carotid-cavernous fistulas: an uncommon cause of pituitary enlargement and hypopituitarism. *Case Rep Endocrinol.* 2016;2016:6364203.
5. 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.
6. Fattahi TT, Brandt MT, Jenkins WS, Steinberg B. Traumatic carotid-cavernous fistula: pathophysiology and treatment. *J Craniofac Surg.* 2003 Mar;14(2):240-6.
7. Adham S, Trystram D, Albuissou J, Domigo V, Legrand A, Jeunemaitre X, et al. Pathophysiology of carotid-cavernous fistulas in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a retrospective cohort and comprehensive review. *Orphanet J Rare Dis.* 2018 Jun 25;13(1):100.
8. Kim JG, Cho WS, Kang HS, Kim JE. Spontaneous Carotid-Cavernous Fistula in the Type IV Ehlers-Danlos Syndrome. *J Korean Neurosurg Soc.* 2014 Feb;55(2):92-5.
9. Narayan R, Abdulla MC. Spontaneous Carotid Cavernous Fistula in Young Female with Anti-thrombin III Deficiency. *Asian J Neurosurg.* 2019 Jan-Mar;14(1):266-8.
10. Henderson AD, Miller NR. Carotid-cavernous fistula: current concepts in aetiology, investigation, and management. *Eye (Lond).* 2018 Feb;32(2):164-72.
11. Gorner AT, Luong M. Carotid cavernous fistula presenting as common red eye. *CJEM.* 2021 Jan;23(1):123-5.
12. Lopez Gomez P, Mato Mañas D, Torres Diez E, Santos Jimenez C, Esteban García

- J. Post-traumatic carotid-cavernous fistula. *Pract Neurol*. 2021 Jun;21(3):259-60.
13. Iampreechakul P, Tirakotai W, Tanpun A, Wattanasen Y, Lertbusayanukul P, Siriwi-monmas S. Spontaneous resolution of direct carotid-cavernous fistulas: case series and literature review. *Interv Neuroradiol*. 2019 Feb;25(1):71-89.
  14. Chen CC, Chang PC, Shy CG, Chen WS, Hung HC. CT angiography and MR angiography in the evaluation of carotid cavernous sinus fistula prior to embolization: a comparison of techniques. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005 Oct;26(9):2349-56.
  15. Cossu G, Al-Taha K, Hajdu SD, Daniel RT, Messerer M. Carotid-cavernous fistula after transsphenoidal surgery: a rare but challenging complication. *World Neurosurg*. 2020 Feb;134:221-7.
  16. Gasparian SA, Chalam K V. Successful repair of spontaneous indirect bilateral carotid-cavernous fistula with coil embolization. *J Surg Case Rep*. 2021 Apr 22;2021(4):rjab140.
  17. Ohlsson M, Consoli A, Rodesch G. Endovascular treatment of carotico-cavernous fistulas with acrylic glue: a series of nine cases. *Neuroradiology*. 2016 Dec;58(12):1181-8.
  18. Ducruet AF, Albuquerque FC, Crowley RW, McDougall CG. The evolution of endovascular treatment of carotid cavernous fistulas: a single-center experience. *World Neurosurg*. 2013 Nov;80(5):538-48.

