

Diagnóstico e Tratamento de Fístulas Carótido-Cavernosas

Paulo Silva Guerra ¹, Walter Rodrigues ², José Robalo Soares ², Jorge Sousa Lé ², Paulo Sequeira ³, Manuel Monteiro Grillo M. ⁴

1 – Interno do Internato Complementar de Oftalmologia do HSM

2 – Assistente Graduado de Oftalmologia do HSM

3 – Assistente Graduado de Neurorradiologia do HSM

4 – Director do Serviço de Oftalmologia do HSM

Clínica Universitária de Oftalmologia – Hospital de Santa Maria. Director: Prof. Doutor M. Monteiro Grillo

pauloalexguerra@gmail.com

RESUMO

Introdução: As fístulas carótido-cavernosas (FCC) são comunicações anormais entre o sistema arterial carotídeo e o seio cavernoso. O objectivo deste trabalho é a avaliação das repercussões oftalmológicas pré-tratamento e das sequelas pós-tratamento em doentes com FCC. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva, não comparativa, de 9 doentes referenciados aos Serviços de Oftalmologia e Neurorradiologia entre 1998 e 2008 com o diagnóstico de FCC directa ou indirecta/dural. **Resultados:** Dos 9 doentes, 6 (66%) apresentavam FCC indirecta e 3 (33%) directa. Factores de morbilidade ateroscleróticos (HTA) estavam presentes nos 9 casos, identificando-se uma história de traumatismo em apenas 2 doentes. A manifestação mais comum foi a dilatação venosa epibulbar. Verificou-se o encerramento espontâneo das FCC indirectas em 3 casos. As principais indicações oftalmológicas para tratamento endovascular foram o aumento secundário da PIO (44%) e a diminuição da AV (44%). Após resolução, todos os doentes apresentaram defeitos campimétricos e apenas 3 alcançaram uma AV de 20/20. **Conclusões:** A proptose (pulsátil), a quemose, o sopro audível e as alterações retinianas correlacionaram-se estreitamente com as FCC directas. Embora o sucesso anatómico tenha sido de 100%, o sucesso funcional foi apenas satisfatório, uma vez que na maioria dos casos resultaram sequelas irreversíveis. Em FCC de baixo débito, minimamente sintomáticas é necessário ponderar a relação risco/benefício do tratamento endovascular.

ABSTRACT

Introduction: Carotid cavernous fistulae (CCF) are abnormal communications between the arterial carotid system and cavernous sinus. The purpose of our study is to evaluate pre-treatment manifestations and pos-treatment sequelae in patients with CCF. **Material and Methods:** Retrospective evaluation of 9 patients referred to the Ophthalmology and Neuroradiology departments between 1998 and 2008, with the diagnosis of direct or indirect/dural CCF. **Results:** From the 9 patients studied, 6 (66%) presented dural CCF and 3 direct CCF. All had atherosclerosis risk factors, with 2 of them having associated trauma history. The main clinical sign was epibulbar venous dilation. Spontaneous closure of indirect CCF occurred in 3 cases. The most common indications for endovascular treatment were secondary ocular hypertension (44%) and visual loss (44%). After

resolution all the patients had visual field defects and only 3 had a VA of 20/20. **Conclusions:** Proptosis, chemosis, bruit and retinal changes were correlated with direct CCF. Although anatomic resolution occurred in all cases, functional outcome was only satisfactory since most patients had irreversible sequelae. In low-flow CCF, with minimal symptoms it is necessary to consider the risk/benefit of endovascular treatment.

Palavras-chave: Fístula carótido-cavernosa; Proptose; Glaucoma secundário; Angiografia arterial.

Key words: Carotid cavernous fistula; Proptosis; Secondary glaucoma; Arterial angiography.

Introdução

As fístulas carótido-cavernosas (FCC) são comunicações anormais entre o sistema arterial carotídeo e o seio cavernoso, caracterizando-se pelo fluxo de sangue arterial de um sistema de alta pressão da artéria carótida interna (ACI) ou externa (ACE) para o sistema venoso de baixa pressão do seio cavernoso.

Anatomicamente podem ser divididas em 2 tipos: FCC directas (comunicação directa entre a artéria carótida interna e seio cavernoso), são as mais frequentes correspondendo a cerca de 50-70% dos casos; FCC indirectas ou malformações artério-venosas (MAV) durais do seio cavernoso (comunicações indirectas, através de ramos meníngeos, com origem na artéria carótida interna, externa ou ambas e o seio cavernoso) ^{1,10}.

As FCC directas apresentam na maioria dos casos um alto débito ao contrário das FCC indirectas que em termos hemodinâmicos são de baixo débito. Etiologicamente as primeiras são traumáticas em cerca de 75% dos casos podendo no entanto ocorrer espontaneamente. As FCC indirectas são geralmente espontâneas, ocorrendo classicamente em mulheres pós-menopáusicas com HTA ou em grávidas ^{6,9}.

O diagnóstico é efectuado pela clínica e por TC e/ou RMN das Órbitas, onde o sinal mais específico é a dilatação da veia oftálmica superior. No entanto, o diagnóstico definitivo, a caracterização da fístula e o planeamento do tratamento endovascular só são possíveis com a angiografia cerebral ^{2,4}.

O tratamento desta patologia é nalguns casos conservador, uma vez que a oclusão espontânea

ocorre em 20-60% dos casos de FCC de baixo débito por trombose do segmento envolvido, principalmente após a realização de angiografia cerebral ou manobras de compressão carotídea homolaterais ^{1,3}. A embolização endovascular seja por via transarterial com utilização de balões ou transvenosa com utilização de "coils" de platina, está indicada nas situações de diminuição da acuidade visual, glaucoma, diplopia, proptose com queratite de exposição e cefaleias ou sopro intoleráveis ^{3,6}.

Material e Métodos

O objectivo do nosso trabalho é a avaliação das repercussões oftalmológicas pré-tratamento e das sequelas pós-tratamento em doentes com FCC.

Realizou-se um estudo retrospectivo, não-comparativo, transversal, de 9 doentes com FCC referenciados aos Serviços de Oftalmologia e Neurorradiologia do Hospital de Santa Maria entre 1998 e 2008.

Incluíram-se no estudo todos os doentes seguidos na Consulta de Órbita com diagnóstico de FCC, com um mínimo de 2 avaliações oftalmológicas, antes e depois da resolução e avaliados pela Neurorradiologia com realização de Angiografia Cerebral. O diagnóstico foi efectuado com base nas características clínicas, TC e/ou RMN das Órbitas e angiografia cerebral.

Excluíram-se doentes com patologias oftalmológicas prévias, nomeadamente outras patologias orbitárias, glaucoma, parésias oculomotoras e oclusões vasculares retinianas.

Excluíram-se também doentes com diagnóstico incerto ou registo insuficiente de informação clínica. Foram excluídos 3 doentes de um total de 12 com diagnóstico de FCC.

Foi efectuado exame oftalmológico antes e após a resolução da fistula, o qual envolvia entre outros aspectos a avaliação das AV, reflexos pupilares, motilidade ocular, PIO, observação do segmento anterior e posterior, exoftalmometria de Hertel, PEC e cortina de Hess. A proptose foi avaliada objectivamente em todos os doentes com o exoftalmómetro de Hertel e ponderada a média de 3 medições repetidas.

Resultados

As FCC são uma patologia rara, correspondendo apenas a 3% dos casos da Consulta de Órbita nesta série.

A idade ao diagnóstico variou entre os 54 e os 81 anos de idade, sendo a idade média de 72 anos. Dos 9 doentes, 6 eram do sexo feminino e 3 do sexo masculino, o que representa uma relação entre o sexo masculino e o feminino de 1:3.

Dos 9 doentes, 6 apresentavam uma FCC indirecta (66%) e 3 uma FCC directa (33%). Relativamente aos factores de morbilidade sistémicos, identificou-se uma história recente (< 2 meses) de traumatismo cranio-encefálico em 22% dos casos, correspondendo a 2 doentes com FCC directas. A HTA estava presente em 100% dos casos, a Dislipidémia em 77% dos casos e a Diabetes Mellitus tipo 2 em 44% dos casos.

Conforme se pode observar na Tabela 1, o olho vermelho (dilatação venosa conjuntival em cabeça de medusa) foi o sintoma e sinal mais frequentemente observado, estando presente em 100%, com maior ou menor expressão. A quemose foi observada em 77% dos casos, estando contudo presente em todos os doentes com FCC directas. As alterações do fundo ocular, nomeadamente a dilatação venosa e as hemorragias retinianas superficiais e profundas foram observadas em 66% dos casos, estando presentes também em todos os doentes com FCC directas. Medições ≥ 21 mm

foram observadas em 55% dos doentes, estando presente em todos os doentes com FCC directa, sendo a proptose média de 23,7mm. Uma PIO ≥ 21 mmHg foi observada em 44% dos casos (4 doentes), estando presente em 2 doentes com FCC directa.

Na altura do diagnóstico, 55% dos casos apresentavam uma AV de 10/10, 88% (8 doentes) uma AV superior a 6/10, sendo a AV média de 0,86. A diminuição da AV em relação com oclusão da veia central da retina (OVCR), com a presença de queratite de exposição e com edema macular, foi observada em 44% dos casos (4 doentes), dos quais 2 apresentavam FCC directa. O sopro audível estava presente em 2 doentes com FCC directa e a diplopia por parésia do VI par craniano em 1 doente com FCC directa.

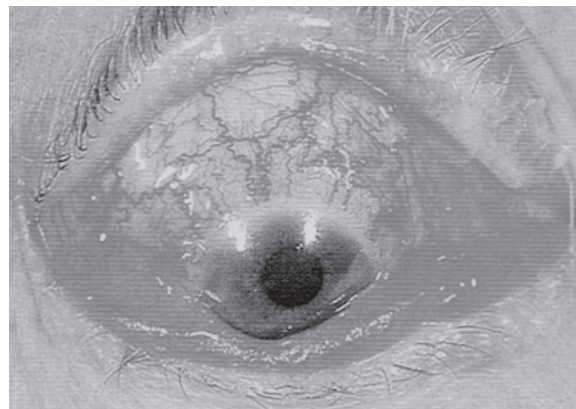


Fig. 1 – Dilatação venosa conjuntival e quemose hemorrágica.

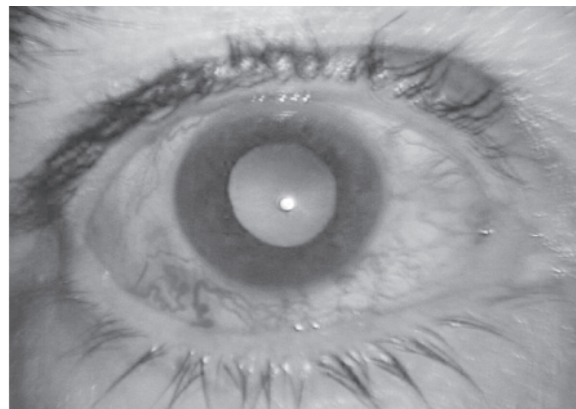


Fig. 2 – Dilatação venosa conjuntival.

Tabela 1 – Manifestações clínicas pré-tratamento.

Dilatação venosa conjuntival	100%
Quemose	77% (7)
Alt. do fundo ocular (Dilatação venosa e/ou hemorragias retinianas)	66% (6)
Proptose ≥ 21mm (Média -23,7)	55% (5)
PIO > 21mmHg	44% (4)
↓ da AV (OVCR, Queratite, edema macular...)	44% (4)
Sopro audível	22% (2)
Diplopia (Parésia do VI par)	11% (1)

A TC e/ou RMN das Órbitas revelaram a presença de dilatação da veia oftálmica superior (VOS) em 88% dos casos. O engurgitamento muscular difuso estava presente em 55% dos casos. Apenas um doente não efectuou Angiografia Cerebral, uma vez que se verificou resolução espontânea dos sintomas e sinais no período em que aguardava pelo exame. A trombose da veia oftálmica superior foi encontrada em 44% dos casos e do seio petroso inferior em 22%.

Optou-se pelo tratamento conservador em 4 doentes com FCC indirectas de baixo débito e sem sinais de alarme, verificando-se o encerramento espontâneo em 3 desses doentes.

A embolização endovascular foi efectuada pela Neurorradiologia de Intervenção em 6 doentes: 3 com FCC directas e 3 com FCC indirectas.

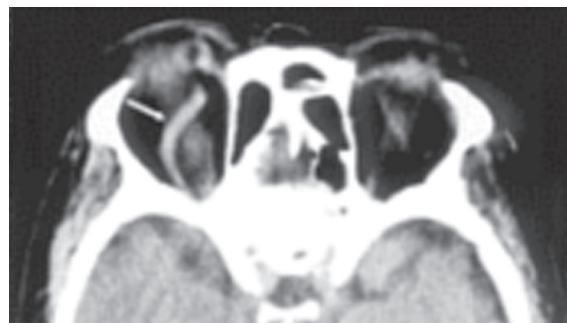


Fig. 3 – TC - Órbitas (dilatação da VOS).

Após o tratamento, seja conservador ou endovascular, verificou-se resolução clínica e neuroimagiológica em todos os casos. Três meses após encerramento observou-se uma resolução ou diminuição marcada dos sinais de congestão ocular e orbitária.

A elevação persistente da PIO estava presente em 44% dos casos, em todos eles controlada medicamente. Os defeitos campimétricos, nomeadamente depressão generalizada da sensibilidade retiniana, escotoma arciforme e cecocentral, estavam presentes em todos os doentes. Após o curso da doença e por diminuição da AV em 3 doentes, constatou-se que apenas 33% apresentavam uma AV de 10/10 (correspondendo todos a FCC indirectas), 88% (8 doentes) mantiveram uma AV superior a 4/10 sendo a



Figs. 4, 5 e 6 – Angiografia antes e após resolução de um caso de FCC directa.



Figs. 7, 8 e 9 – Hipertrofia conjuntival remanescente.

AV média de 0,67. Um dos doentes apresentava uma AV marcadamente reduzida ($< 1/10$) relacionada com a OVCR.

O tempo entre o início da sintomatologia e a sua resolução variou entre as 5 semanas e os 4,5 meses no caso de um doente com uma FCC directa que necessitou de procedimentos endovasculares repetidos.

Discussão

A presença de pelo menos um factor de risco aterosclerótico, em todos os doentes, revela a importância da identificação e controlo destes factores de morbilidade uma vez que eles poderão estar na origem ou agravamento das FCC principalmente das espontâneas.

As manifestações clínicas foram homolaterais em todos os casos desta série, não se registando manifestações bilaterais ou contralaterais (situações de trombose do seio cavernoso homolateral e repercussão através do seio transversos). Estão dependentes do tamanho e débito da fístula, da sua localização, do comprometimento da perfusão arterial dos tecidos a jusante e do grau de obstrução à drenagem venosa da órbita. Como tal, as FCC directas, sendo de alto débito, na maioria das situações estão associadas a manifestações mais exuberantes e específicas nomeadamente a proptose pulsátil, sopro, quemose hemorrágica e alterações retinianas, como se pode comprovar neste trabalho. A dilatação venosa conjuntival apesar de ser

o sinal mais frequente nas FCC directas e indirectas, revela-se muito inespecífico.

Optou-se pelo tratamento conservador em 4 doentes tendo em consideração a presença de FCC indirectas, de baixo débito, a ausência de sinais de alarme e ainda a idade do doente e patologias cardiovasculares concomitantes, que condicionariam um risco aumentado para procedimentos invasivos. A resolução deste tipo de MAV's, documentada por Angio RM-CE, ocorreu em 3 dos 4 doentes propostos e em dois desses casos após realização de angiografia cerebral. Diversos trabalhos publicados, nomeadamente por Phelps *et al*⁹, demonstram o aumento significativo da taxa de resolução espontânea após este procedimento.

Optou-se pela embolização endovascular em 6 doentes, tendo como principais indicações para esta intervenção a diminuição da AV (44% dos casos), o aumento da pressão intra-ocular não controlada medicamente (44%), a diplopia (11%) e a falência do tratamento conservador (11%). Tal como referido por Shownkeen *et al*¹¹, sem tratamento endovascular as FCC directas raramente resolvem, causando perda visual em 80-90% dos casos.

Após o tratamento, constatou-se a presença de uma elevação persistente da PIO em 4 doentes. Este quadro está relacionado com a trombose da veia oftálmica superior e do seio petroso inferior encontrados em 4 casos, uma vez que esta obstrução condiciona um compromisso crónico da drenagem venosa orbitária, contribuindo por sua vez para o aumento da pressão venosa episcleral. No entanto não invalidam o

facto de poderem estar presentes outros mecanismos.

A elevada incidência de defeitos de campo visual poderá ser explicada pelo aumento da PIO e/ou por alterações da perfusão/isquemia do Nervo Óptico originadas por um efeito de resgate do sangue arterial¹. Estas alterações hemodinâmicas produzidas durante o curso da doença, desde o início da sintomatologia até à sua resolução, são ambas responsáveis pela apoptose das células ganglionares da retina e posteriormente pela sua repercussão funcional.

Em 3 doentes constatou-se algum atraso entre o início da sintomatologia e a resolução, o que está relacionado com o difícil diagnóstico diferencial desta patologia, nomeadamente em FCC de baixo débito e com a necessidade de procedimentos endovasculares repetidos por encerramento incompleto ou recidiva.

Conclusões

A proptose (pulsátil), o sopro audível, a quemose e as alterações retinianas correlacionaram-se estreitamente com as FCC directas.

Embora o sucesso anatómico tenha sido de 100%, o sucesso funcional foi apenas satisfatório, uma vez que na maioria dos doentes resultaram sequelas irreversíveis nomeadamente diminuição da AV e desenvolvimento de defeitos campimétricos. Estes resultados revelam a importância do diagnóstico precoce e do seguimento oftalmológico periódico, com monitorização regular da função visual, PIO e aspecto do fundo ocular, de forma a evitar a exposição prolongada do nervo óptico a condições hemodinâmicas alteradas.

Em FCC de baixo débito, minimamente sintomáticas, é necessário ponderar os riscos/benefícios do tratamento endovascular, uma vez que o tratamento conservador ainda tem um papel importante nestes casos.

Bibliografia

1. KEISER 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
2. MILLER NR.: Diagnosis and management of dural carotid-cavernous sinus fistulas. *Neurosurg Focus*. 2007; 23(5):13
3. MEYERS PM, HALBACH V, DOWD C, LEMPERT T, MALEK A, PHATOUROS C *et al.*: Dural carotid-cavernous fistula: definitive endovascular management and long-term follow-up. *Am J Ophthalmol* 2002; 134: 85-92
4. THEAUDIN M, SAINT-MAURICE JP, CHAPOT R, VAHEDI K, MAZIGHI M, VIGNAL C *et al.*: Diagnosis and treatment of dural carotid-cavernous fistulas: a consecutive series of 27 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007 Fev; 78(2): 174-9
5. HADAS SK, AVI S, *et al.*: Cavernous sinus dural arteriovenous malformations: patterns of venous drainage are related to clinical signs and symptoms. *Ophthalmology*. 2002; 109(9): 1685-1691
6. KUPERSMITH MJ, BERENSTEIN A, CHOI IS, WARREN F, FLAMM E.: Management of nontraumatic vascular shunts involving the cavernous sinus. *Ophthalmology*. 1988; 95(1): 121-30
7. DAS JK, MEDHI J, BHATTACHARYA P, BORAH N, BHATTACHARJEE K, KURI GC *et al.*: Clinical spectrum of spontaneous carotid-cavernous fistula. *Indian J Ophthalmol*. 2007 Jul-Aug; 55(4): 310-2
8. GREGORY M, BERRY-BRINCAT A, GHOSH Y, SYED R, DIAZ P, JORDAN T.: An Arteriovenous Malformation Masquerading as a Carotid-Cavernous Sinus Fistula. *Am J Ophthalmol* 2005;140:548-50
9. PHELPS CD, THOMPSON HS, OSSOINIG KC.: Carotid-cavernous fistula (red-eye shunt syndrome). *Am J Ophthalmol* 1982;423-36
10. American Society of Interventional and Therapeutic Neuroradiology. Arteriovenous fistulae of the CNS. *Am J Neurodiol*. 2001 Sep; 22 (8 suppl): S22-5
11. SHOWNKEEN H, BOVA D, ORIGINANO TC, PETRUZZELLI GJ, LEONETTI JP.: Carotid-cavernous fistulas: pathogenesis and routes of approach to endovascular treatment. *Skull Base*. 2001 Aug;11 (3): 207-18