

Tinjauan Pustaka

Brain Vascular Malformation: Carotid Cavernous Fistula from Definition, Classification, Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment

Fadila Rahmawati¹, Annisa Salsabila Qadri¹, Galang Edi Wibawa¹

¹Program Studi Kedokteran, Fakultas Kedokteran Ilmu Kesehatan, Universitas Mataram,
Mataram

Abstrak

Pendahuluan: *Carotid Cavernous Fistula* (CCF) merupakan kondisi abnormal akibat terbentuknya fistula antara sinus kavernosa dan arteri karotid. Kondisi ini jarang ditemukan, tetapi merupakan komplikasi serius yang dapat terjadi pascatrauma kepala atau akibat penyakit komorbid seperti aterosklerosis. Tinjauan pustaka ini disusun untuk memberikan penjelasan meliputi patofisiologi, diagnosis, dan tatalaksana CCF.

Metode: Informasi yang digunakan pada tinjauan pustaka ini berasal dari berbagai sumber ilmiah seperti artikel dan buku elektronik melalui penelusuran dengan Google Scholar, ResearchGate dan Pubmed.

Pembahasan: Patofisiologi CCF belum dapat dijelaskan secara pasti, tetapi beberapa kondisi seperti trauma, ruptur arteri, dan hipertensi dapat menjadi penyebab kondisi ini. Diagnosis dengan pencitraan pembuluh darah sangat diperlukan dalam menegakkan CCF. Tatalaksana yang sesuai dapat diberikan sesuai dengan tipe CCF untuk hasil yang optimal.

Simpulan: CCF merupakan kondisi yang tidak dapat diabaikan terutama pascatrauma kepala atau pada pasien yang memiliki riwayat komorbid. Diagnosis yang tepat dan cepat sangat dibutuhkan agar dapat menentukan tatalaksana yang sesuai dengan kondisi pasien.

Kata Kunci: Fistula Karotis Kavernosa, Sinus Kavernosa, Arteri Karotis

Brain Vascular Malformation: Carotid Cavernous Fistula from Definition, Classification, Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment

Abstract

Introduction: Carotid cavernous fistula (CCF) is an abnormal condition caused by the formation of a fistula between the cavernous sinus and the carotid artery. This condition is rare but is a serious complication that can occur after head trauma or as a result of comorbidities such as atherosclerosis. This literature review is compiled to provide an explanation covering the pathophysiology, diagnosis, and management of CCF.

Method: The information used in this literature review is sourced from various scientific sources such as articles and e-books through searches on Google Scholar, ResearchGate, and PubMed.

Discussion: The pathophysiology of CCF has not been fully elucidated, but conditions such as trauma, arterial rupture, and hypertension may contribute to its development. Imaging studies of blood vessels are essential for confirming the diagnosis of CCF. Appropriate management should be tailored to the specific type of CCF to achieve optimal results.

Conclusion: CCF is a condition that cannot be ignored, especially after brain trauma or in patients with a history of comorbidities. Accurate and timely diagnosis is essential to determine the appropriate management for the patient's condition.

Keywords: Carotid Cavernous Fistula, Cavernous Sinus, Carotid Artery

1. PENDAHULUAN

Carotid Cavernous Fistula (CCF) merupakan suatu kondisi abnormal adanya fistula antara arteri karotis dan sinus kavernosa.¹ Kasus ini jarang terjadi, tetapi merupakan suatu komplikasi penting pascatrauma kepala yang dapat disebabkan oleh fraktur dasar tengkorak, cedera akibat proyektil atau sayatan, dan cedera iatrogenic.² Trauma kepala merupakan salah

satu kondisi yang dapat menjadi penyebab tidak langsung CCF dengan insidensi sekitar 70-75% dari total kasus CCF.² Penyakit komorbid, seperti hipertensi dan aterosklerosis dapat menjadi penyebab CCF secara langsung.³

Manifestasi klinis CCF bervariasi, yaitu sakit kepala, oftalmoplegia, proptosis, diplopia, nyeri di area mata, dan kemerahan pada konjungtiva. Pemeriksaan neuroradiologi dengan menggunakan Computed

Tomography Angiography (CTA), *Magnetic Resonance Angiography* (MRA), dan *Digital Subtraction Angiography* (DSA) dapat menegakkan diagnosis CCF karena mampu memvisualisasikan lokasi, arah aliran, dan karakteristik fistula.⁴

Tatalaksana pasien CCF bertujuan untuk mengurangi tekanan intrakranial dengan melakukan terapi endovaskular dan terapi non-endovaskular^{3,5}. Terapi non-endovaskular seperti tindakan bedah dengan melakukan ligasi arteri karotis komunis merupakan standar perawatan CCF. Akan tetapi, sejak diperkenalkan terapi endovaskular menggunakan balon lateks oleh Sarbinenko, ligasi arteri karotis komunis mulai ditinggalkan. Kini, terapi endovaskular mulai menjadi standar dalam tatalaksana CCF karena memiliki resiko kecil invasif. Oleh karena itu, tinjauan pustaka ini disusun untuk memberikan penjelasan meliputi patofisiologi, diagnosis, tatalaksana CCF terbaru beserta penelitian yang mendukung pernyataan tersebut.

2. METODE

Metodologi dalam penyusunan tinjauan pustakan ini meliputi pencarian sistematis terhadap artikel ilmiah yang relevan dari *Google Scholar*, *ResearchGate*, dan *Pubmed*. Pencarian artikel

menggunakan kata kunci “Fistula Karotis Kavernosa”, “Sinus Kavernosa”, dan “Arteri Karotis”. Kriteria inklusi yaitu, artikel ilmiah dengan identitas lengkap yang membahas CCF secara sistematis, artikel ilmiah yang dipublikasikan dalam jangka waktu 11 tahun terakhir mulai dari 2014 sampai 2025, artikel ilmiah yang digunakan yaitu, *original research*, *literature review*, *systematic review* dan *case report* dengan jumlah akhir literatur yang digunakan sebanyak 20. Kriteria inklusi lainnya yaitu, artikel berbahasa Indonesia dan berbahasa Inggris dengan akses penuh gratis. Kriteria eksklusi yaitu artikel yang tidak berfokus pada pembahasan CCF.

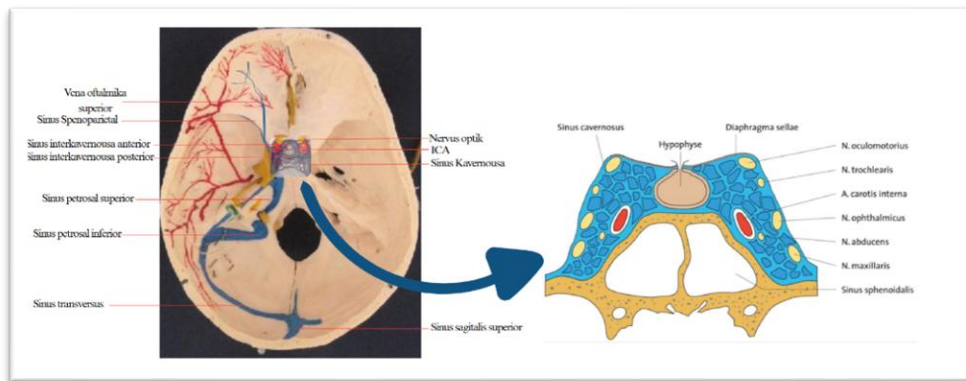
3. PEMBAHASAN

Anatomi Sinus Kavernosa

Tiap Sinus kavernosa terletak pada fossa media di bagian lateral tulang sfenoid (**Gambar 1**)³. Darah yang berasal dari vena oftalmika superior dan inferior, vena serebral, sinus sphenoparietal, serta vena sentralis retina akan mengalir menuju sinus kavernosa lalu menuju vena jugularis interna melalui sinus petrosal superior dan inferior. Sinus kavernosa berjumlah dua yang dihubungkan dengan sinus interkavernosa anterior dan sinus interkavernosa posterior. Bagian inferior terbentuk dari lapisan endosteal duramater. Bagian medial, lateral,

dan superior terbentuk dari lapisan meningeal. Bagian inferior dan medial tulang sfenoid berdampingan dengan arteri karotis interna serta nervus abduksen. Dinding lateral terletak di bagian medial dari ujung depan

lobus anterior dan merupakan lokasi nervus oculomotor, troklear, dan trigeminus. Dinding superior membentang dari diafragma sella sampai anterior prosesus klinoideus^{7,12}.



Gambar 1. Anatomi sinus kavernosa^{7,12}

Klasifikasi CCF

CCF diklasifikasikan berdasarkan etiologi, kecepatan aliran darah, dan angio arsitektur (**Tabel 1** dan **Gambar 2**)³. Klasifikasi etiologi dibagi menjadi CCF yang terjadi secara spontan dan tidak langsung. Klasifikasi berdasarkan aliran darah dibagi menjadi kecepatan cepat dan lambat. Kecepatan aliran tergantung pada ukuran ostium dan drainase pembuluh vena dan arteri. Pasokan arteri utama menuju fistula pada aliran lambat tidak langsung berasal dari cabang arteri maksila internal, arteri meningeal media serta cabang segmen kavernoia dari ICA. Klasifikasi berdasarkan angio arsitektur terbagi menjadi empat tipe, yaitu A, B, C, D. Tipe A

merupakan tipe yang paling banyak ditemukan dengan prevalensi 75-80% dari kasus CCF. Tipe ini terjadi akibat adanya hubungan langsung arteri karotis interna dengan sinus kavernosa^{8,9}. Tipe A umumnya terjadi secara tidak langsung akibat trauma fraktur tulang basiler sehingga menyebabkan arteri karotis interna yang berdekatan dengan sinus kavernosa pecah, trauma tumpul kecepatan tinggi, seperti jatuh atau tabrakan mobil juga sering menjadi penyebab CCF tipe A. Tipe A juga dapat terjadi secara spontan akibat ruptur¹⁰. Kondisi ini umumnya terjadi pada wanita pascamenopause dengan riwayat hipertensi atau aterosklerosis. Ruptur ini juga dapat terjadi

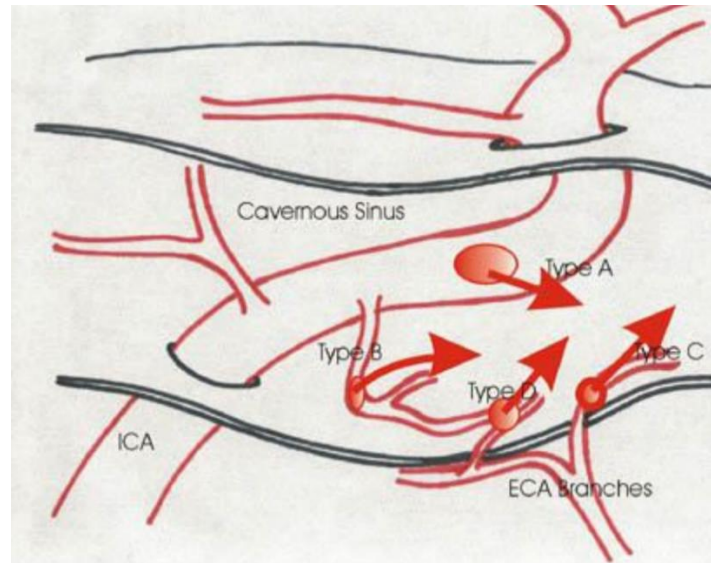
secara iatrogenik pada pasien yang sudah menjalani prosedur endovaskular, pasien yang mengalami fibromuskular dysplasia atau Ehlers-Danlos tipe IV, pseudoxanthoma elasticum, dan kehamilan. Ruptur ini diperkirakan terjadi akibat aneurisma arteri karotis dan lemahnya dinding karotis¹¹.

CCF tipe B, C, dan D, merupakan tipe dengan hubungan tidak langsung dan jumlah kasus 25% dari total kasus CCF. Tipe B merupakan kondisi ketika terjadi

hubungan antara cabang meningeal arteri karotis interna dengan sinus kavernosa. Tipe C merupakan kondisi ketika terjadi hubungan tidak langsung antara sinus kavernosa dengan cabang meningeal arteri karotis eksterna. Tipe D merupakan hubungan tidak langsung antara sinus kavernosa dengan cabang meningeal arteri karotis interna dan eksterna. Ketiga tipe ini umumnya terjadi secara spontan^{5,12}.

Tabel 1. Klasifikasi CCF¹²

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

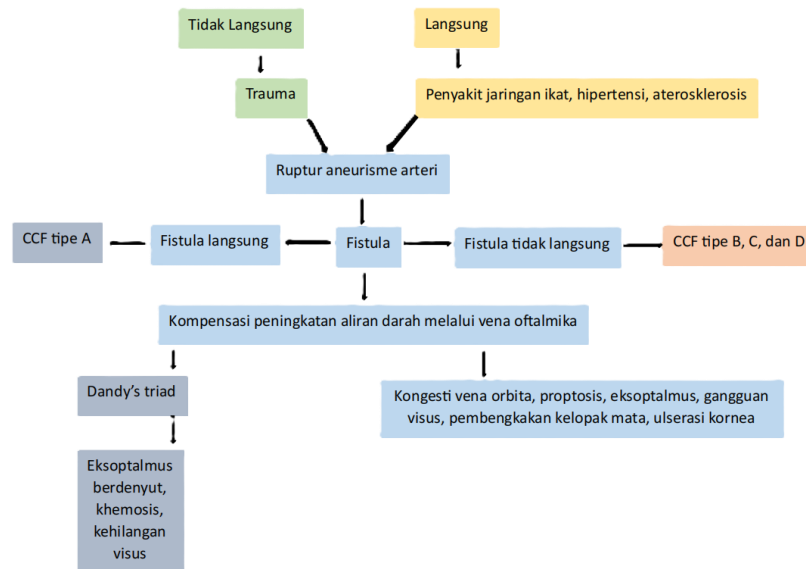


Gambar 2. Klasifikasi CCF³

Patofisiologi

Fistula pada CCF akan mengakibatkan terbentuknya jalur abnormal yang memiliki resistensi rendah antara sistem karotis tekanan tinggi dan sistem vena tekanan rendah sehingga terjadi peningkatan aliran darah di sinus kavernosa. Peningkatan aliran darah akan dikompensasi melalui vena basilaris, vena petrosus, vena oftalmika superior dan vena oftalmika inferior¹⁴. Kompensasi ini akan menyebabkan terjadinya kongesti vena orbita, proptosis, pembengkakan kelopak mata, ulserasi kornea, eksoptalmus yang berdenyut, khemosis, glaukoma sekunder, nervus abduksen palsy, komplis oftalmoplegi, dan gangguan fisis (**Gambar 3**)³.

Gejala lain seperti kompresi mekanik, keterbatasan gerak sekunder vena dalam orbita, hipoperfusi retina, neuropati iskemik nervus oculomotor, troklear, trigeminus, abduksen, nyeri retroorbital, nyeri pada mata, nyeri kepala, peningkatan tekana intraokuler, dan epitaksis dapat terjadi perdarahan sinus sphenoid¹⁵. Manifestasi khas yang terjadi pada fistula yang terbentuk secara langsung pada tipe A umumnya dikenal dengan *Dandy's triad* (**Gambar 3**). Tanda dan gejala meliputi eksoptalmus berdenyut, khemosis, dan kehilangan visus akibat dari fistula yang terbentuk di anterior sinus kavernosa^{3,16}.



Gambar 3. Patofisiologi dan Manifestasi Klinis CCF³

Diagnosis

Diagnosis CCF merupakan suatu proses yang membutuhkan pendekatan klinis dan radiologis yang komprehensif. Secara klinis, pasien umumnya datang dengan gejala proptosis, kemerahan dan pembengkakan konjungtiva (*chemosis*), diploopia, bruit orbital, hingga penurunan tajam penglihatan. Pemeriksaan fisik dapat menunjukkan bruit orbital, peningkatan tekanan intraokular, serta keterbatasan pergerakan bola mata akibat neuropati saraf kranial III, IV, dan VI. Untuk konfirmasi diagnosis, pencitraan radiologis berperan penting. Modalitas awal seperti CT scan dan MRI dapat menunjukkan proptosis, pelebaran vena oftalmika superior, serta pembesaran sinus kavernosa, tetapi pemeriksaan ini bersifat

non-spesifik. Pemeriksaan yang lebih sensitif adalah CTA, MRA, dan DSA yang dapat mengidentifikasi aliran darah abnormal. CTA dan MRA memiliki sensitivitas tinggi dalam penentuan CCF tipe langsung dan dural yang menimbulkan manifestasi pada penglihatan. CTA memiliki sensitivitas 87% sementara MRA memiliki sensitivitas yang lebih rendah dari CTA yaitu 80%. DSA merupakan *gold standard* dalam diagnosis CCF karena mampu memvisualisasikan lokasi, arah aliran, dan karakteristik fistula secara rinci. Sensitivitas DSA merupakan yang tertinggi jika dibandingkan dengan CTA dan MRA, yaitu 94,4%^{12,20}. Dengan diagnosis yang tepat dan cepat, pengelolaan CCF dapat dilakukan secara optimal, baik melalui

pendekatan konservatif maupun intervensi endovaskular⁴.

Tatalaksana

Tatalaksana CCF yang utama dengan tindakan *coil* transarteri dan transvena atau *liquid embolization* yang bertujuan untuk menghancurkan obstruksi melalui fistula dan menjaga aliran darah di arteri karotis. Terapi pasien CCF tipe A umumnya dengan embolisasi trans-arteri sedangkan terapi untuk pasien CCF tipe B, C, dan D umumnya dengan embolisasi transvena. Terapi non-endovaskuler dapat menjadi terapi alternatif bagi penderita CCF. CCF dengan tipe tidak langsung umumnya akan sembuh secara spontan. CCF dengan resiko rendah dan bertekanan rendah tanpa ditemukannya refluks vena-arteri, peningkatan tekanan intraokuler, dan perburukan daya penglihatan dapat menggunakan manajemen konservatif dan observasi. Akan tetapi, terapi ini dapat menyebabkan akumulasi obstruksi pada aliran keluar vena dan peningkatan resiko saat tindakan. Selain itu, dapat juga dilakukan kompresi eksternal manual pada arteri karotis yang ipsilateral dan vena jugularis yang kontralateral berulang kali selama berminggu-minggu. Tindakan pembedahan dapat dilakukan sebagai pilihan akhir bagi CCF tidak langsung dan bertekanan

rendah berupa *stereotactic radiosurgery*^{3,5}.

Penelitian retrospektif yang dilakukan oleh Nurimanov *et al* pada 71 pasien yang mengalami CCF dengan 60 pasien (84,5%) disebabkan oleh trauma dan 11 pasien (15,5%) akibat spontan. Sebanyak 62 pasien (87,3%) diidentifikasi sebagai CCF tipe A, 7 pasien (9,9%) CCF tipe D, 1 pasien (1,4%) CCF tipe B dan 1 pasien (1,4%) mengalami CCF tipe C. Semua pasien menjalani prosedur pengobatan endovaskular dengan embolisasi transarterial dan transvena. Agen embolisasi yang digunakan yaitu coil yang dikombinasikan dengan onyx untuk meningkatkan penetrasi dan kepadatan pada fistula dengan morfologi kompleks yang oklusi tinggi. Embolisasi dengan onyx memberikan beberapa keuntungan, yaitu memiliki sifat yang tidak lengket sehingga meminimalkan resiko retensi mikrokateeter, memungkinkan injeksi dan penetrasi yang lebih lama dan dalam ke sinus kavernosa, vena drainase, pembuluh darah arteri distal serta area yang sulit diakses dengan agen embolisasi coil konvensional. Selama pemantauan, hanya satu kasus yang mengalami komplikasi migrasi coil, tetapi coil yang bergeser telah dilakukan penanganan dengan stent dan pasien menunjukkan penurunan

sistem neurologis¹³. Embolisasi endovaskular menawarkan tingkat kesembuhan tinggi dan komplikasi yang rendah. Komplikasi sementara yang dapat terjadi seperti hematoma, nyeri wajah, dan kelumpuhan saraf kranial. Kondisi ini dapat pulih dalam beberapa hari sampai minggu bergantung pada tingkat keparahan CCF dan kondisi hemodinamik pasien. Komplikasi serius seperti stroke, pseudoaneurisme, hemiparesis, dan cedera saraf perifer dilaporkan jarang terjadi. Tingkat kesembuhan pengobatan dengan endovaskular mencapai 90-100% dengan evaluasi menggunakan DSA menunjukkan terjadi oklusi fistula dan patensi pembuluh darah^{6,19}.

Prognosis dan Komplikasi

Pasien dengan CCF biasanya memiliki prognosis yang baik. Setelah fistula ditutup, pasien akan membaik dalam beberapa jam hingga beberapa hari. Keparahan dan durasi fistula berkorelasi dengan tingkat perbaikan. Berdasarkan studi oleh Sadewo et al (2024), tingkat keberhasilan penutupan fistula dapat mencapai 85-99% dan 70-78% untuk fistula langsung dan tidak langsung¹⁷.

CCF dapat menyebabkan komplikasi neuro-ophthalmologis yang parah, seperti kehilangan penglihatan, kelumpuhan saraf kranial, dan perdarahan

intrakranial. CCF juga dapat menyebabkan komplikasi vaskular yang signifikan, termasuk perdarahan dan infark, karena darah arteri memasuki sistem vena, yang menyebabkan hipertensi vena, pelemahan dinding pembuluh darah, dan potensi pecah. Kongesti vena yang terjadi pada pasien CCF dapat mengganggu drainase, menyebabkan iskemia dan infark¹⁸.

4. KESIMPULAN

CCF merupakan suatu kondisi yang jarang terjadi, tetapi kondisi ini merupakan suatu komplikasi pascatrauma yang tidak dapat diabaikan. Manifestasi klinis seperti gangguan pada sistem penglihatan sebaiknya jangan diabaikan oleh pasien terutama pascatrauma. Patofisiologi penyakit ini belum diketahui secara pasti, tetapi trauma kepala dan beberapa penyakit komorbid seperti hipertensi dapat mencetuskan dan memperberat CCF pada pasien. Diagnosis dengan pemeriksaan sensitif dan tatalaksana yang optimal menjadi kunci guna meningkatkan prognosis baik pada pasien. Terapi endovaskular menawarkan tingkat kesembuhan yang tinggi, meskipun beberapa komplikasi dapat saja terjadi. Oleh karena itu, penelitian mengenai terapi perlu tetap dilakukan untuk menurunkan angka mortalitas dan morbiditas pasien CCF.

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. Gurkirat S. Kohli; Bhupendra C. Patel (2023) "Carotid Cavernous Fistula". Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK535409/>
3. Putri, N.D., Prasetyo, B.T., Kurniawan, R.G., Rilianto, B., Windiani, P.R., Arham, A. 2023. Carotid-Cavernous Fistula: Manifestasi Klinis dan Tatalaksana. *J Indon Med Assoc.* 73(2). 102-107.
4. Amalia, L., Sarastika, H.Y., & Soeprijanto B. (2021). Diagnostic Value of CT Angiography (CTA) in Carotid Cavernous Fistula (CCF) Patients Using the Digital Subtraction Angiography (DSA) as The Gold Standard: Observation in Dr. Soetomo General Hospital Surabaya From January 2016 tu July 2020. *Journal of Biomedicine & Translational Research* 5(6), 520-530. <https://doi.org/10.32539/bsm.v5i6.318>
5. Gonzalez Castro, L.N. et al. (2016) 'Carotid-Cavernous Fistula: A Rare but Treatable Cause of Rapidly Progressive Vision Loss', *Stroke*, 47(8), pp. e207–e209. Available at: <https://doi.org/10.1161/STROKE.AHA.116.013428>.
6. Hamedani H, Hellmann D, Boyce W, Alesio N. Traumatic carotid-cavernous fistula: A case report. *Radiol Case Rep.* 2022 Apr 7;17(6):1955-1958. doi: 10.1016/j.radcr.2022.02.065. PMID: 35432674; PMCID: PMC9010516.
7. Alamanos, Christos. (2014). Ophthalmologische Komplikationen nach Gabe dentaler Lokalanästhetika – Eine Bestandsaufnahme der Literatur
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. Jozef Č. Carotid-cavernous fistula from the perspective of an ophthalmologist A Review. *Cesk Slov Oftalmol.* 2020 Fall;1:1-8.
11. Adham S, Trystram D, Albuissou J, Domingo 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.

12. Henderson, A.D. and Miller, N.R. (2018) 'Carotid-cavernous fistula: Current concepts in aetiology, investigation, and management', *Eye (Basingstoke)*, 32(2), pp. 164–172. Available at: <https://doi.org/10.1038/eye.2017.240>.
13. Nurimanov C, Mammadinova I, Menlibayeva K, Kydyrmoldin Y, Duisengali R, Kerimbayeva D, Akshulakov S, Makhambetov Y. Endovascular management of carotid-cavernous fistulas: a 16-year retrospective analysis of multimodal treatment strategies and long-term clinical outcomes. *Front Neurol.* 2025 Aug 26;16:1625899. doi: 10.3389/fneur.2025.1625899. PMID: 40933047; PMCID: PMC12417146.
14. Iampreechakul P, Tirakotai W, Tanpun A, Wattanasen Y, Lertbusayanukul P, Siritwimonmas S. Spontaneous resolution of direct carotid-cavernous fistulas: case series and literature review. *Interv Neuroradiol.* 2019 Feb;25(1):71-89
15. Gerner AT, Luong M. Carotid cavernous fistula presenting as common red eye. *CJEM.* 2021 Jan;23(1):123-5
16. 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.
17. Sadewo, W., Nugroho, S.W., Tobing, H.G., Priyambodo, A., Wimbo, F.D.E., Paat B.E.Y. 2024. Characteristics of Patients with Carotid-Cavernous Fistula who Underwent Endovascular Intervention. *eJKI.* 12(2). 132-136.
18. Camara, F., Mabiglia, C., Bonnet, T. 2024. Bilateral Carotid-Cavernous Fistula Following Traumatic Fall: A Case Report. *Journal of the Belgian Society of Radiology.* 108(1). 1–8.
19. Mahmoud RH, Hensley BA. A Case of a Carotid Cavernous Fistula. *Clin Pract Cases Emerg Med.* 2022 May;6(2):183-185. doi: 10.5811/cpcem.2022.1.55033. PMID: 35701345; PMCID: PMC9197747.
20. Texakalidis P, Tzoumas A, Xenos D, Rivet DJ, Reavey-Cantwell J. Carotid cavernous fistula (CCF) treatment approaches: A systematic literature review and meta-analysis of transarterial and transvenous embolization for direct and indirect CCFs. *Clin Neurol Neurosurg.* 2021 May;204:106601. doi: 10.1016/j.clineuro.2021.106601. Epub 2021 Mar 20. PMID: 33774507.