

## Œil rouge : quand penser à une fistule carotidocaverneuse ?

### Red Eye: When to think about a Carotid-Cavernous Fistula?

A. Mangeat · B. Besse · L. Liu

Reçu le 2 décembre 2016 ; accepté le 6 avril 2017  
© SFMU et Lavoisier SAS 2017

#### Introduction

Les consultations aux urgences pour rougeur conjonctivale sont relativement fréquentes et en l'absence de signe de gravité clinique, une consultation en ophtalmologie est souvent préconisée. Ce symptôme peut révéler une pathologie rare comme une fistule carotidocaverneuse (FCC), dont le tableau clinique typique associant des signes ophtalmiques et orbitaires, est souvent longtemps méconnu et diagnostiqué à un stade tardif. Or, cette pathologie est une urgence diagnostique et thérapeutique, car elle met en jeu le pronostic fonctionnel, avec un risque d'évolution vers la cécité, mais aussi le pronostic vital, par accident vasculaire cérébral, hémorragie méningée, ou encore thrombophlébite veineuse cérébrale. La situation profonde du sinus caverneux rend le traitement chirurgical difficile, mais le pronostic s'est largement amélioré ces vingt dernières années grâce aux progrès de la neuroradiologie interventionnelle [1], qui est actuellement le traitement de première intention. Nous présentons ici le cas d'une patiente atteinte de FCC, ce qui nous permettra de détailler les signes cliniques évocateurs, les signes typiques à rechercher à l'imagerie, et d'aborder la prise en charge thérapeutique qui repose actuellement en première intention sur l'embolisation par radiologie interventionnelle [2].

#### Observation

Une patiente âgée de 94 ans, avec pour principaux antécédents une vaporisation par laser de la cataracte gauche au cours du dernier mois et des troubles cognitifs, est adressée

A. Mangeat (✉) · B. Besse  
Service d'accueil des urgences adultes,  
centre hospitalo-universitaire Grenoble Alpes,  
hôpital Michallon, F-38799 La Tronche  
e-mail : amangeat@chu-grenoble.fr

L. Liu  
Centre hospitalo-universitaire Grenoble Alpes,  
hôpital Michallon, F-38799 La Tronche

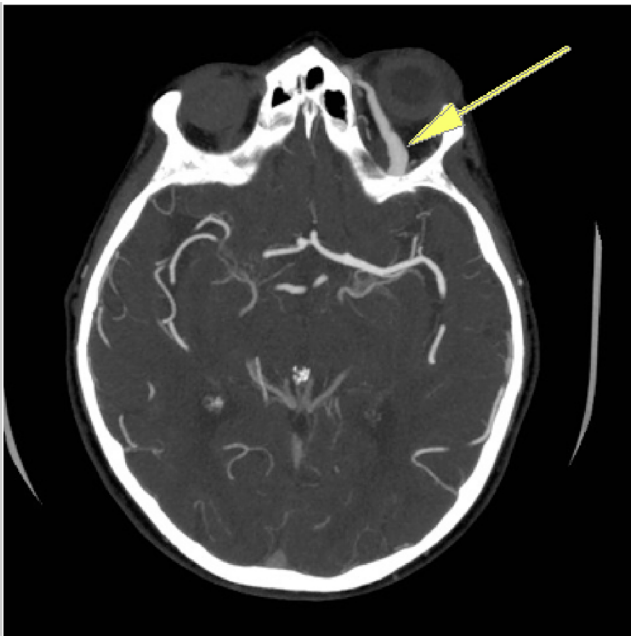
au service d'accueil des urgences de Grenoble pour un « œil rouge » douloureux et un ptosis d'évolution rapidement progressive sur quelques jours, sans notion de chute ou de traumatisme initial. L'examen clinique mené aux urgences retrouve une exophtalmie gauche (Fig. 1) non réductible avec un chémosis, associée à une dilatation des vaisseaux épiscléraux « en tête de méduse », une hyperémie conjonctivale, une ophtalmoplégie, ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle (BAV). Les réflexes photomoteurs (RPM) directs et consensuels sont conservés de façon bilatérale et symétrique. Le reste de l'examen neurologique initial ne retrouve pas de signe de focalisation, la patiente ne rapporte pas de céphalées et sa nuque est parfaitement souple. Devant ce tableau clinique d'exophtalmie unilatérale avec hypertonie oculaire à la palpation, ophtalmoplégie, associé à une cécité totale monoculaire, un angioscanner cérébral est demandé en urgence.



**Fig. 1** Examen clinique initial qui met en évidence une exophtalmie gauche avec un chémosis (flèche)

Ce premier examen d'imagerie, réalisé à trois heures de l'arrivée aux urgences (H+3), retrouvait au niveau de la cavité orbitaire gauche une exophtalmie de grade 2 avec un aspect rectiligne du nerf optique, ainsi qu'un œdème des parties molles. L'analyse du polygone de Willis mettait en évidence une dilatation de la veine ophtalmique gauche, ainsi qu'un rehaussement précoce du sinus caveux gauche et de la veine ophtalmique en faveur d'une FCC (Fig. 2). Dans ce contexte, la réalisation d'une artériographie a été préconisée afin de mieux caractériser la FCC, et la patiente a été hospitalisée à H+4 en service de neurochirurgie pour la suite de la prise en charge.

L'examen d'entrée en service de neurochirurgie retrouvait également une exophtalmie axiale, non réductible, un chémosis majeur, la présence d'un souffle à l'auscultation oculaire et une hypertonie oculaire (HTO) gauche mesurée à 45 mmHg, pour une norme entre 10 et 20 mmHg. L'intervention a été réalisée à H+17, après accord de la patiente et de sa famille. Le cathétérisme sélectif de l'artère carotide primitive gauche confirmait le caractère indirect de la fistule caveuse (Fig. 3A). Un accès veineux a été mis en place, permettant un cathétérisme rétrograde de la veine jugulaire interne puis externe, de la veine faciale gauche puis ophtalmique. Les différentes sériographies retrouvaient une naissance de la fistule plutôt située dans la partie postérieure du sinus caveux. Le microcathéter a été amené au contact



**Fig. 2** Angioscanner du polygone de Willis avec reconstruction dans le plan axial. Acquisition avec injection de produit de contraste iodé au temps artériel. Exophtalmie de l'œil gauche de grade II, associée à une « trop bonne » visibilité de la veine ophtalmique gauche qui est dilatée et artérialisée (flèche), faisant suspecter une fistule carotidocaveuse gauche

de cette partie postérieure pour déposer des coils permettant l'exclusion du sinus caveux et de la fistule (Fig. 3B). Les suites du geste radio-interventionnel ont été simples et favorables. En effet, après l'embolisation, l'examen ophtalmologique retrouvait une nette régression de l'exophtalmie gauche. Il persistait toutefois une parésie globale de l'œil gauche, un œdème de la cornée gauche et une pâleur papillaire. La patiente a pu sortir après quelques jours de soins et de surveillance clinique. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) et une consultation en neuroradiologie ont été prévues à trois mois de l'intervention.

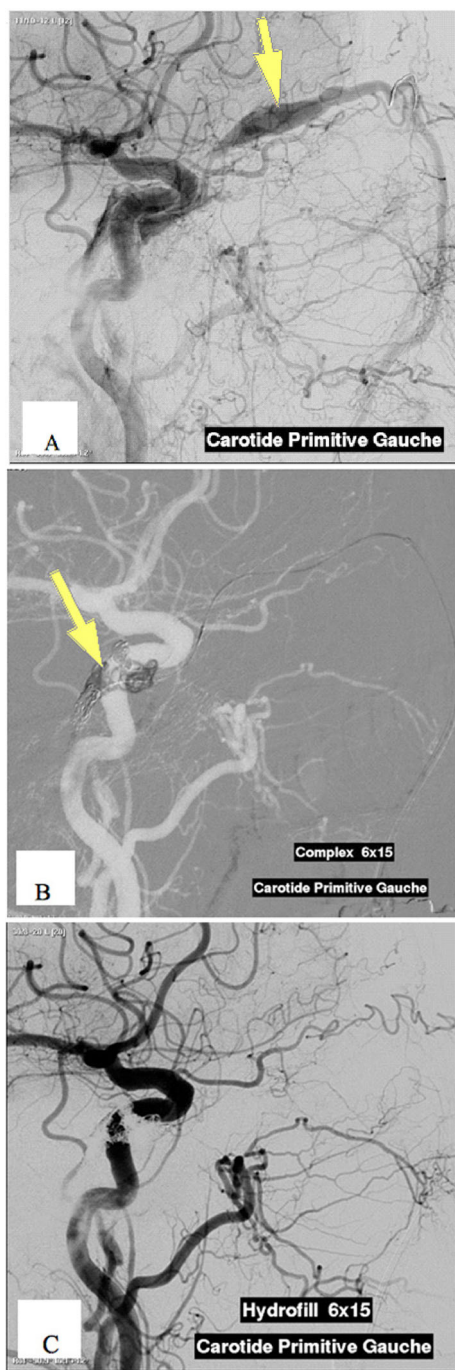
## Discussion

Les FCC sont des shunts artérioveineux, qui entraînent une communication anormale entre le système carotidien et le sinus caveux. Elles sont le plus souvent unilatérales et peuvent être classées selon des propriétés hémodynamiques, étiologiques ou anatomiques. La classification hémodynamique différencie les FCC à bas débit et celles à haut débit, tandis que la classification étiologique distingue les FCC spontanées des FCC traumatiques. La classification anatomique définit les FCC provenant directement de l'artère carotide interne (ACI) et les FCC indirectes, naissant de branches méningées de l'ACI et/ou de l'artère carotide externe (ACE) [2,3]. La classification la plus utilisée actuellement est la classification angiographique selon Barrow et al. [4], qui distinguait quatre catégories de FCC :

- type A : shunt direct entre l'ACI et le sinus caveux ;
- type B : shunt dural entre les branches méningées de l'ACI et le sinus caveux ;
- type C : shunt dural entre les branches méningées de l'ACE et le sinus caveux ;
- type D : shunt dural entre les branches méningées provenant à la fois de l'ACE et de l'ACI et le sinus caveux.

Les FCC directes (de type A) sont les plus fréquentes, représentant 75 à 80 % de la totalité des FCC [5], avec une installation habituellement brutale, dans les suites d'un traumatisme craniofacial ou d'une rupture d'anévrisme. Elles seraient diagnostiquées chez 0,2 % des patients victimes de traumatisme crânien et chez 4 % des patients qui présentent une fracture de la base du crâne. En contexte post-traumatique, les FCC bilatérales peuvent être retrouvées dans 1 à 2 % des cas [5].

Les FCC indirectes (de types B, C, D) sont des shunts artérioveineux à bas débit, de survenue généralement spontanée, et représentent environ 30 % des FCC [5]. Le terrain typique est celui d'une femme âgée, avec des facteurs de risques vasculaires tels que l'hypertension artérielle. Mais la grossesse et les maladies héréditaires du tissu élastique comme le syndrome d'Ehlers-Danlos ou encore le



**Fig. 3** Artériographie cérébrale en vue de profil, avec injection sélective de produit de contraste iodé au sein de l'artère carotide primitive gauche. A : diagnostic positif de FCC gauche de type indirecte : visualisation de l'artérialisation anormale du sinus caverneux et de la veine ophtalmique (flèche) ; B : traitement de la FCC par embolisation sélective du sinus caverneux (technique de coïling) : cathétérisme de la veine ophtalmique dilatée via la veine faciale. Mise en place de plusieurs coils au sein du sinus caverneux afin de l'occlure (flèche) ; C : contrôle final de l'exclusion complète de la fistule carotidocaverneuse : disparition complète de la veine ophtalmique qui n'est plus artérialisée

pseudoxanthome élastique sont aussi des facteurs favorisants, qui prédisposent à la survenue de FCC, de façon spontanée ou alors suite à un stress mineur comme la toux ou les manœuvres à glotte fermée. La rupture d'anévrisme de l'ACI est également rapportée comme une cause de FCC de survenue spontanée [6]. La survenue des FCC indirectes est en générale plus progressive, avec des symptômes évoluant à bas bruit, voire fluctuant, ce qui explique un délai diagnostique supérieur à un an dans plus de 50 % des cas [2]. D'un point de vue physiopathologique, la fistule entraîne une communication anormale du flux artériel vers le sinus caverneux et ses affluents alors que ces structures ne sont pas appropriées pour contenir un sang circulant à haut débit et à haute pression. C'est la raison pour laquelle il est observé une dilatation du réseau veineux d'amont avec artérialisation des vaisseaux épiscléaux, ce qui peut donner cet aspect d'œil rouge, en lien avec l'hyperémie conjonctivale. De même, un œdème de la paupière supérieure peut être observé. L'hyperpression épisclérale peut également être source d'hypertonie oculaire puis de glaucome, et au niveau du sinus caverneux, cette hyperpression peut engendrer des déficits neurologiques des nerfs y cheminant, comme une hypoesthésie ou anesthésie des territoires VI ou V2, une paralysie oculomotrice liée aux atteintes des III, IV ou VI, ce qui peut se traduire par une ophtalmoplégie, une diplopie ou encore un ptosis. Les signes cliniques oculaires sont prépondérants du fait de la position d'amont des veines ophtalmiques par rapport au sinus caverneux. Une exophtalmie pulsatile est retrouvée dans 90 % des cas et associée à une baisse de l'acuité visuelle dans 80 % des cas [5]. Le tableau clinique peut être accompagné de façon plus inconstante par des céphalées rétro-orbitaires et une élévation de la pression intra-oculaire. Enfin, l'auscultation de la région péri-orbitaire et temporale peut retrouver un souffle intracrânien systolo-systolique disparaissant à la compression manuelle de l'artère carotide homolatérale au niveau du cou.

Ainsi devant des éléments de l'examen clinique tels qu'une exophtalmie, une ophtalmoplégie, une rougeur conjonctivale, le diagnostic de FCC doit être évoqué et il convient alors de demander un angioscanner en urgence. Dans le doute, un avis ophtalmologique urgent peut être utile à la prise en charge. L'examen du fond d'œil peut retrouver une hémorragie rétinienne et un œdème papillaire, confortant le diagnostic. Il faut toutefois garder en tête les principaux diagnostics différentiels de la FCC. De tels symptômes peuvent se rencontrer dans la thrombophlébite du sinus caverneux, la fracture du plancher de l'orbite, la maladie de Basedow, le glaucome unilatéral, la conjonctivite chronique, ou encore la tumeur de l'orbite, qu'il est nécessaire de savoir évoquer.

Ainsi, après l'analyse clinique et après avoir posé les hypothèses diagnostiques, l'exploration neuroradiologique constitue un temps essentiel pour la confirmation du diagnostic et

dans le cas d'une FCC, de son traitement [7]. Le scanner cérébral avec injection de produit de contraste recherche des signes directs ou indirects du côté de la fistule, comme une dilatation du sinus caverneux et des veines ophtalmiques ou encore une exophtalmie. L'artériographie cérébrale est l'examen de référence qui permet la confirmation diagnostique, la caractérisation du type anatomique de la fistule et le traitement par radio-embolisation.

Sur le plan thérapeutique, l'embolisation est indiquée en cas de risque d'altération ophtalmologique, telle l'HTO majeure dans notre situation clinique, ou encore en cas de drainage postérieur avec une dilatation des vaisseaux corticaux exposant au risque d'hémorragie méningée. L'embolisation par voie artérielle est la technique de référence. Cependant, la voie veineuse est une alternative intéressante chez la personne âgée ou fragile, car moins traumatique. Elle est aussi plus efficace car elle permet une guérison complète et définitive de la fistule, suite à l'occlusion du collecteur veineux [8]. Bien que le traitement endovasculaire reste de première intention pour les FCC lorsqu'elles se compliquent, le traitement conservateur par compressions manuelles de l'artère carotide interne résultant en l'occlusion spontanée de la FCC reste un traitement de choix pour de nombreux patients, en particulier lorsque le traitement endovasculaire ne peut s'envisager [6].

Sans traitement, l'évolution se fait le plus souvent vers des complications ophtalmologiques, comme un glaucome, une neuropathie optique ischémique antérieure ou postérieure, une rétinopathie de stase pouvant aller jusqu'à l'occlusion veineuse ou artérielle rétinienne, des décollements ou hématomas choroïdiens, et à terme la cécité. Des altérations cornéennes liées à l'exophtalmie, comme la kératite, peuvent survenir. Les complications liées au drainage postérieur sont plus graves et engagent le pronostic vital. Il peut en résulter une hémorragie méningée, un accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique, ou encore une thrombophlébite cérébrale [9,10]. Dans de rares cas de FCC de type A, l'évolution peut se révéler spontanément favorable après le diagnostic angiographique [11].

L'évolution des FCC après intervention par embolisation veineuse est globalement favorable. Des complications peuvent toutefois survenir, comme la constitution d'une nouvelle fistule dure, une paralysie des nerfs crâniens III et VI, une occlusion de la veine centrale de la rétine, une hémorragie ou ischémie intracrânienne, un abcès cérébral, ou encore un glaucome néovasculaire et une baisse de l'acuité visuelle. Comme pour toute intervention invasive, il est important de souligner la possibilité de complications liées au geste en lui-même, comme le risque de perforation de vaisseaux [12], ou encore les risques liés à l'anesthésie générale. Dans notre cas, une fois l'embolisation réalisée, une nette régression de l'exophtalmie gauche est observée. Il peut persister une parésie globale de l'œil, mais avec récupération envisageable sur quelques semaines. La récupéra-

tion visuelle dépend quant à elle de la physiopathologie et de la profondeur du déficit avant traitement. Le risque de récurrence par cette méthode est peu fréquent [8].

En conclusion, la présence d'une FCC met en jeu le pronostic fonctionnel et vital, il s'agit donc d'une véritable urgence diagnostique et thérapeutique, d'autant plus que son évolution peut être rapide. La rougeur conjonctivale est souvent le principal symptôme amenant le patient à consulter en urgence, et devant ce tableau clinique fruste, même en l'absence de notion de traumatisme initial, il est nécessaire d'évoquer la FCC. Puis une fois le diagnostic évoqué, l'imagerie cérébrale en urgence doit être réalisée dans les plus brefs délais, avec une IRM ou à défaut un angioscanner. La visualisation des signes directs ou indirects sur l'imagerie initiale doit conduire à réaliser une artériographie cérébrale en urgence permettant de confirmer le diagnostic et de réaliser un geste d'embolisation à visée thérapeutique.

**Liens d'intérêts :** Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

## Références

- Oumellal J, Bekaert O, Gallas S, et al (2015) Posttraumatic carotid-cavernous fistulas, about a case and review of literature. *Pan Afr Med J* 21:290
- Ellis JA, Goldstein H, Connolly ES, et al (2012) Carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Focus* 32:E9
- Campus de Neurochirurgie (2006) Pathologie vasculaire. <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article168> (dernier accès le 22 mars 2017)
- Schneider-Lise B, Vignal-Clermont C, Gastaud P (2010) Carotid-cavernous fistulas: clinical features, management and differential diagnosis. *Rev Neurol* 166:1010-6
- Lv X, Feng W, Li Y, et al (2011) Cavernous region dural fistulas with venous drainage of laterocavernous sinus. *Neurol India* 59:190-4
- Chen CJ, Mastorakos P, Caruso JP, et al (2017) Transorbital approach for endovascular occlusion of carotid-cavernous fistulas: technical note and review of the literature. *Cureus* 9:e976
- Barrow DL, Spector RH, Braun IF, et al (1985) Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurg* 62:248-56
- Balayre S, Boissonnot M, Gicquel JJ, et al (2002) Endovascular treatment of sinus dural fistulas using vein catheterism. *J Fr Ophthalmol* 25:621-6
- Biondi A, Milea D, Cognard C, et al (2003) Cavernous sinus dural fistulae treated by transvenous approach through the facial vein: report of seven cases and review of the literature. *Am J Neuroradiol* 24:1240-6
- Bonnin N, Bacin F, Gabrillargues J, et al (2013) Carotid-cavernous fistula: comparison of clinical and neuroradiologic features pre- and post-embolization. *J Fr Ophthalmol* 10:862-7
- Meena US, Gupta P, Shrivastava T, et al (2016) Spontaneous closure of posttraumatic high-flow carotid-cavernous fistula following cerebral angiography. *Asian J Neurosurg* 11:172
- Bing F, Albrieux M, Vinh Moreau-Gaudry V, et al (2009) Cavernous sinus fistula treated through the transvenous approach: report of four cases. *J Neuroradiol*. 36:265-9