



Case report

Exophtalmie pulsatile révélatrice d'une fistule carotido-caverneuse chez un enfant : à propos d'un cas

Pulsatile exophthalmos revealing a spontaneous carotid-cavernous fistula in a child: a case report

MD Badji^{*1}, AM Ka², M Dieng¹, A Wane¹

Résumé

Introduction : La fistule carotido-caverneuse (FCC) est une communication anormale entre le système artériel carotidien et le sinus caverneux. Rare chez l'enfant, elle représente une affection potentiellement grave pouvant compromettre le pronostic visuel et neurologique. Les formes spontanées directes sont exceptionnelles en pédiatrie et leur diagnostic peut être retardé en raison d'une évolution progressive et d'une présentation clinique parfois trompeuse.

Cas clinique : Nous rapportons le cas d'un garçon de 4 ans, sans antécédent pathologique particulier, admis pour une tuméfaction palpébrale gauche non douloureuse, évoluant progressivement depuis la naissance. L'examen ophtalmologique retrouvait une exophtalmie gauche pulsatile, associée à un chémosis

supérieur et à un souffle systolo-diastolique orbitaire et temporal. L'examen neurologique était normal.

La tomodensitométrie orbito-cérébrale objectivait une exophtalmie avec infiltration orbitaire diffuse et dilatation des structures vasculaires. L'imagerie par résonance magnétique avec injection de gadolinium mettait en évidence une communication anormale entre le siphon carotidien et le sinus caverneux gauche, associée à une dilatation de la veine ophtalmique supérieure.

Le diagnostic de fistule carotido-caverneuse directe de type A selon la classification de Barrow a été retenu. Une prise en charge en neuroradiologie interventionnelle a été proposée, mais n'a pas pu être réalisée en raison du refus parental.

Conclusion : La fistule carotido-caverneuse

spontanée chez l'enfant est une pathologie rare dont le diagnostic repose sur la reconnaissance des signes ophtalmologiques caractéristiques et l'imagerie vasculaire. Une prise en charge précoce est indispensable afin de préserver la fonction visuelle et prévenir les complications neurologiques. L'accès limité aux techniques endovasculaires constitue encore un défi majeur dans certains contextes à ressources limitées.

Mots-clés : Fistule carotido-caverneuse ; Exophtalmie pulsatile ; Enfant ; Sinus caverneux ; Imagerie orbitaire.

Abstract

Introduction: Carotid-cavernous fistula (CCF) is an abnormal arteriovenous communication between the carotid arterial system and the cavernous sinus. It is uncommon in children but may threaten visual function and neurological outcome. Spontaneous direct CCFs are extremely rare in pediatric patients and may be challenging to diagnose due to their progressive and sometimes misleading presentation.

Clinical case: We report the case of a 4-year-old boy with no significant medical history, referred for progressive left eyelid swelling since birth. Ophthalmological examination revealed a painless pulsatile left-sided proptosis associated with superior chemosis and an orbital and temporal systolic-diastolic bruit. Neurological examination was normal. Orbital and cerebral computed tomography showed left proptosis with diffuse orbital infiltration and vascular enlargement. Magnetic resonance imaging with gadolinium enhancement demonstrated abnormal communication between the cavernous segment of the internal carotid artery and the left cavernous sinus, associated with superior orbital vein enlargement.

A direct type A carotid-cavernous fistula according to Barrow classification was diagnosed. The patient was referred to an interventional neuroradiology unit for endovascular treatment; however, intervention could not be performed because of parental refusal.

Conclusion: Spontaneous carotid-cavernous fistula in children is a rare condition requiring early

recognition and appropriate imaging assessment. Prompt management is essential to preserve vision and prevent life-threatening complications. Limited access to endovascular treatment remains a major challenge in resource-limited settings.

Keywords: Carotid-cavernous fistula; Pulsatile exophthalmos; Child; Cavernous sinus; Orbital imaging.

Introduction

La fistule carotido-caverneuse (FCC) correspond à une communication anormale entre le système artériel carotidien et le sinus caverneux, entraînant un shunt artério-veineux intracrânien. Cette anomalie vasculaire expose à une augmentation de la pression veineuse orbitaire responsable de manifestations ophtalmologiques variables, notamment l'exophtalmie pulsatile, le chémosis, l'hyperhémie conjonctivale, l'élévation de la pression intraoculaire et, dans les formes évoluées, une neuropathie optique ischémique.

La classification de Barrow[2], publiée en 1985, demeure la classification angiographique de référence. Elle distingue quatre types de FCC : le type A correspondant à une communication directe à haut débit entre l'artère carotide interne intracaverneuse et le sinus caverneux ; les types B, C et D correspondant à des fistules dures alimentées respectivement par des branches méningées de la carotide interne, de la carotide externe ou des deux systèmes artériels.

Chez l'enfant, les FCC sont rares. Elles surviennent habituellement dans un contexte traumatique, mais des formes spontanées peuvent exceptionnellement être observées. Leur diagnostic peut être retardé en raison d'une évolution insidieuse et d'une méconnaissance des signes cliniques précoces.

Nous rapportons le cas d'un enfant présentant une FCC spontanée directe révélée par une exophtalmie pulsatile, en soulignant les particularités diagnostiques et thérapeutiques dans un contexte de ressources limitées.

Cas clinique

Un garçon âgé de 4 ans, sans antécédent médical ou chirurgical particulier, a été adressé au service d'ophtalmologie pour une tuméfaction palpébrale gauche évoluant progressivement depuis la naissance. L'interrogatoire ne retrouvait pas de notion de traumatisme crânio-facial, d'infection orbitaire, ni d'antécédent familial de pathologie vasculaire ou de maladie du tissu conjonctif. L'évolution était marquée par une augmentation progressive du volume palpébral sans douleur associée.

L'examen ophtalmologique retrouvait une exophtalmie gauche grade II, axile, pulsatile et non douloureuse ; un chémosis supérieur avec hyperhémie conjonctivale ; une décoloration cutanée temporo-orbitaire gauche et un souffle systolo-diastolique perceptible à l'auscultation de l'orbite et de la région temporale.

La motilité oculaire était conservée. Il n'existait pas de diplopie ni de limitation oculomotrice.

L'examen du segment antérieur était normal. La pression intraoculaire, l'acuité visuelle et le fond d'œil étaient sans anomalie notable.

L'examen neurologique ne retrouvait aucun déficit moteur ou sensitif, ni signe d'atteinte des nerfs crâniens.

La tomодensitométrie orbito-cérébrale objectivait une exophtalmie gauche grade II ; un épaississement diffus de la paupière supérieure avec infiltration des tissus mous orbitaires ; une prise de contraste diffuse du nerf optique et des muscles oculomoteurs ; une dilatation du compartiment caveux gauche et un élargissement du foramen de la paroi postérieure du cône orbitaire. Une infiltration tissulaire pseudo-tumorale sphénoïdale médiane mesurant 42×16 mm ainsi qu'une collection sphénoïdale gauche prenant le contraste de manière périphérique mesurée à 21×11 mm étaient également décrites.

Ces anomalies initiales ont évoqué plusieurs diagnostics différentiels, notamment une lésion inflammatoire orbitaire ou une formation pseudo-tumorale.

L'IRM orbito-cérébrale avec injection de gadolinium retrouvait un élargissement du sinus caveux gauche ; un rehaussement anormal du sinus caveux avec extension orbitaire une communication directe entre le siphon carotidien et le sinus caveux et une dilatation importante et un trajet sinueux de la veine ophtalmique supérieure gauche.

L'angioscanner n'a pas été réalisé chez cet enfant.

Le diagnostic de fistule carotido-caveuse directe spontanée type A de Barrow retenu devant l'élargissement du sinus caveux gauche, le rehaussement anormal du sinus caveux, la communication directe entre le siphon carotidien et le sinus caveux et la dilatation importante et un trajet sinueux de la veine ophtalmique supérieure gauche à l'IRM. La certitude diagnostic aurait été obtenue après réalisation de l'angiographie cérébrale conventionnelle.

Le patient a été adressé à une unité spécialisée de neuroradiologie interventionnelle afin d'envisager une fermeture endovasculaire de la fistule.

Cependant, le traitement interventionnel n'a pas pu être réalisé en raison du refus des parents.

Une surveillance clinique et ophtalmologique rapprochée a été proposée mais les parents ont été perdu de vue.



Figure 1 : Aspect clinique initial : exophtalmie gauche pulsatile associée à une hyperhémie conjonctivale et un chémosis supérieur.



Figure 2 : Vue de profil montrant l'exophtalmie gauche avec décoloration cutanée temporo-orbitaire.

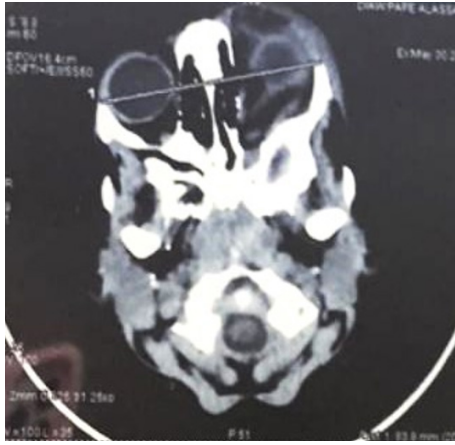


Figure 3 : Tomodensitométrie orbito-cérébrale en coupe coronale : exophtalmie gauche associée à une infiltration diffuse des tissus orbitaires et à une dilatation du sinus caverneux homolatéral.



Figure 4 : IRM orbito-cérébrale en séquence T1 après injection de gadolinium : élargissement du sinus caverneux gauche avec communication anormale entre le siphon carotidien et le sinus caverneux, associée à une dilatation de la veine ophtalmique supérieure.

Discussion

La fistule carotido-caverneuse (FCC) est une anomalie vasculaire rare caractérisée par une communication pathologique entre le système artériel carotidien et le sinus caverneux, entraînant un shunt artério-veineux responsable d'une hyperpression veineuse orbitaire. Notre observation illustre une forme rare de FCC directe chez un enfant de 4 ans révélée par une

exophtalmie pulsatile chronique. La particularité de ce cas réside dans l'absence de facteur déclenchant identifié, la présentation évolutive depuis la naissance et les difficultés d'accès au traitement endovasculaire.

Données épidémiologiques

Les fistules carotido-caverneuses sont des lésions vasculaires rares dont l'incidence exacte reste difficile à déterminer. Elles représentent moins de 1 % des malformations vasculaires intracrâniennes.

Chez l'enfant, elles sont exceptionnelles [2,3,4] et surviennent généralement dans un contexte traumatique. Plusieurs séries pédiatriques rapportent une prédominance des formes directes à haut débit secondaires à un traumatisme crânien, notamment après fracture de la base du crâne.

Aminoff et al [1] ont suggéré que certaines fistules diagnostiquées chez l'enfant pourraient correspondre à des lésions vasculaires acquises après un traumatisme crânien mineur passé inaperçu, évoluant progressivement avant l'apparition des signes cliniques.

Dans notre cas, aucun traumatisme crânio-encéphalique n'a été retrouvé à l'interrogatoire. Toutefois, l'hypothèse d'un traumatisme ancien méconnu ne peut être totalement exclue.

Les FCC spontanées représentent environ 30 % de l'ensemble des fistules carotido-caverneuses et concernent principalement les femmes adultes. Chez l'enfant, les formes spontanées sont beaucoup plus rares et doivent faire rechercher des anomalies constitutionnelles du tissu vasculaire telles que la dysplasie fibromusculaire ; le syndrome d'Ehlers-Danlos ; le pseudoxanthome élastique et certaines anomalies du collagène [4]

Aucune anomalie systémique n'a été retrouvée chez notre patient

Chez notre patient les causes congénitale et post traumatisme occulte sont évoquées en priorité.

Physiopathologie et classification

Le sinus caverneux reçoit normalement un drainage veineux à basse pression provenant principalement de

la veine ophtalmique supérieure et inférieure.

La création d'une communication artério-veineuse entraîne une augmentation de la pression veineuse orbitaire, une congestion du réseau veineux, une dilatation de la veine ophtalmique supérieure et une augmentation du volume orbitaire responsable de l'exophtalmie.

Plusieurs classifications des FCC existent. La classification de Barrow, publiée en 1985, reste la plus utilisée en pratique clinique.

Elle distingue quatre types :

Type A

Communication directe entre l'artère carotide interne intracaverneuse et le sinus caverneux.

→ Il s'agit généralement d'une fistule à haut débit, souvent traumatique.

Type B

Communication entre des branches durales de l'artère carotide interne et le sinus caverneux.

Type C

Communication entre des branches durales de l'artère carotide externe et le sinus caverneux.

Type D

Communication impliquant à la fois des branches durales de la carotide interne et externe.

Notre patient présentait une FCC **type A de Barrow**, caractérisée par une communication directe entre le siphon carotidien et le sinus caverneux.

L'expression clinique des FCC dépend principalement du débit de la fistule ; de la voie de drainage veineux et de l'ancienneté de l'évolution.

Les formes directes à haut débit se manifestent habituellement par une triade clinique : exophtalmie pulsatile ; souffle orbitaire ou temporal et congestion conjonctivale.

L'exophtalmie pulsatile était le signe révélateur principal chez notre patient.

Elle constitue la manifestation la plus fréquente des FCC directes [4,6,8]. Elle résulte de l'augmentation de pression dans le réseau veineux orbitaire secondaire à l'artérialisation des veines ophtalmiques. Elle peut être axile, pulsatile et réductible à la compression de la carotide homolatérale.

Dans les formes évoluées, elle peut s'accompagner de chémosis, d'œdème palpébral ; d'une dilatation des vaisseaux conjonctivaux et une limitation des mouvements oculaires.

Notre patient présentait une exophtalmie grade II associée à un chémosis supérieur.

L'imagerie joue un rôle essentiel dans le diagnostic positif, l'évaluation anatomique et la planification thérapeutique.

Tomodensitométrie orbito-cérébrale

La TDM peut montrer une dilatation du sinus caverneux ; une augmentation du calibre de la veine ophtalmique supérieure ; une hypertrophie des muscles extraoculaires ; une exophtalmie homolatérale.

Elle permet également d'éliminer certaines lésions orbitaires mimant une FCC.

- Chez notre patient, les premiers éléments radiologiques avaient une présentation pseudo-tumorale faisant évoquer une sphénoïdite chronique, une sinusite fongique (Aspergillose), un mucocèle sphénoïdale surinfectée et un rhabdomyosarcome orbitocérébral retardant l'orientation diagnostique.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM constitue un examen majeur dans l'exploration des FCC.

Les signes caractéristiques comprennent un élargissement du sinus caverneux ; des anomalies de flux au sein du sinus caverneux ; une dilatation de la veine ophtalmique supérieure ; une extension du flux artériel vers le réseau veineux orbitaire.

Dans notre observation, l'IRM a permis de visualiser directement la communication entre le *siphon carotidien et le sinus caverneux, confirmant le diagnostic.*

Artériographie cérébrale

L'artériographie cérébrale reste l'examen de référence. Elle permet de confirmer la fistule ; d'identifier précisément son point d'origine ; de déterminer son type selon Barrow ; d'évaluer les voies de drainage veineux et de réaliser simultanément un traitement endovasculaire.

Elle doit être réalisée lorsqu'un geste interventionnel est envisagé.

Dans notre contexte, elle n'a pas été réalisée en raison de l'absence d'accès immédiat au plateau technique interventionnel.

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge des fistules carotido-caverneuses repose sur une approche multidisciplinaire associant ophtalmologistes, neuroradiologues interventionnels et neurochirurgiens. Les objectifs thérapeutiques sont : fermer la communication artério-veineuse ; préserver la fonction visuelle ; prévenir les complications neurologiques et orbitaires ; améliorer les symptômes liés à l'hyperpression veineuse.

La stratégie thérapeutique dépend du type de fistule, du débit vasculaire, des voies de drainage veineux et de l'état fonctionnel de l'œil.

Traitement endovasculaire

Le traitement de référence actuel des FCC directes est l'embolisation endovasculaire.

Elle consiste à interrompre le shunt artério-veineux par occlusion de la fistule grâce à différents matériaux :

- coils détachables ;
- ballons occlusifs ;
- agents embolisants liquides.

La voie d'abord privilégiée est généralement veineuse, avec cathétérisme rétrograde du sinus caverneux par :

- le sinus pétreux inférieur ;
- ou la veine ophtalmique supérieure lorsque les autres voies sont inaccessibles.

L'objectif est d'obtenir une fermeture complète de la communication tout en maintenant la perméabilité de l'artère carotide interne.

Les séries récentes rapportent des taux élevés de succès anatomique et fonctionnel avec une faible morbidité lorsque la prise en charge est réalisée dans des centres spécialisés.

Chez notre patient, une indication d'embolisation endovasculaire avait été retenue compte tenu du caractère direct et à haut débit de la fistule. Cependant,

le traitement n'a pas pu être réalisé en raison du refus parental.

Traitement chirurgical

La chirurgie occupe aujourd'hui une place limitée, réservée aux situations d'échec ou d'impossibilité du traitement endovasculaire.

Les techniques décrites comprennent :

- la ligature de l'artère carotide interne ;
- l'occlusion chirurgicale du trajet fistuleux ;
- certaines techniques de dérivation vasculaire.

Ces procédures sont associées à une morbidité plus importante et sont rarement proposées en première intention.

Dans les contextes où l'accès à la neuroradiologie interventionnelle reste limité, comme dans plusieurs régions d'Afrique subsaharienne, l'absence de plateau technique spécialisé constitue un facteur majeur de perte de chance thérapeutique.

Particularités de la prise en charge en contexte à ressources limitées

La prise en charge des FCC pédiatriques représente un défi particulier dans les pays à ressources limitées. Plusieurs facteurs peuvent expliquer un retard diagnostique : la méconnaissance de la pathologie par les patients et les professionnels de santé ; évolution lente des formes spontanées ; absence de douleur dans les formes chroniques ; confusion avec des pathologies orbitaires inflammatoires ou tumorales ; disponibilité limitée de l'imagerie vasculaire spécialisée et du traitement endovasculaire.

Dans notre observation, l'évolution depuis la naissance et l'absence de signes neurologiques ont probablement contribué au retard diagnostique.

Le développement de réseaux de collaboration entre centres ophtalmologiques, services d'imagerie et unités de neuroradiologie interventionnelle apparaît essentiel afin d'améliorer le pronostic de ces patients.

Pronostic et évolution

Le pronostic des FCC dépend principalement :

- du délai de diagnostic ;

- de la rapidité de fermeture de la fistule ;
- du drainage veineux ;
- de l'existence d'une atteinte du nerf optique.

Les principales complications ophtalmologiques sont :

- neuropathie optique ischémique ;
- glaucome secondaire ;
- occlusion vasculaire rétinienne ;
- diplopie par atteinte des nerfs oculomoteurs ;
- baisse définitive de l'acuité visuelle.

Les complications neurologiques, bien que rares, peuvent engager le pronostic vital notamment en cas de drainage veineux cortical associé.

Chez notre patient, malgré la conservation de l'acuité visuelle initiale et l'absence de complication neurologique, l'absence de traitement curatif exposait à un risque évolutif d'aggravation de la congestion orbitaire et d'atteinte visuelle secondaire.

Une surveillance clinique régulière a été instaurée.

Limites

Les principales limites sont :

- absence d'artériographie cérébrale diagnostique et thérapeutique ;
- absence de suivi prolongé après la décision thérapeutique
- absence d'analyse génétique à la recherche d'une fragilité vasculaire.

Conclusion

La fistule carotido-caverneuse est une malformation vasculaire rare chez l'enfant mais potentiellement grave en raison de ses conséquences visuelles et neurologiques.

L'exophtalmie pulsatile associée à un souffle orbitaire doit faire évoquer rapidement ce diagnostic, même en l'absence de traumatisme identifié.

L'imagerie, en particulier l'IRM et l'angiographie cérébrale, joue un rôle central dans la confirmation diagnostique et la planification thérapeutique.

L'embolisation endovasculaire constitue actuellement le traitement de référence des fistules directes à

haut débit. Cependant, dans les environnements à ressources limitées, l'accès insuffisant aux techniques interventionnelles demeure un obstacle majeur.

Cette observation souligne l'importance d'une reconnaissance précoce des signes cliniques afin d'orienter rapidement les patients vers des structures spécialisées.

Déclaration éthique

Le consentement éclairé des parents du patient a été obtenu pour la publication de ce cas clinique et des images associées.

La prise en charge a été réalisée conformément aux principes de la Déclaration d'Helsinki.

Approbation institutionnelle

L'autorisation institutionnelle de publication a été obtenue auprès de la structure hospitalière concernée

Consentement pour publication

Les parents du patient ont donné leur accord écrit pour la publication du cas clinique, incluant les données médicales et les images radiologiques, après anonymisation.

Financement

Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement externe.

Disponibilité des données

Les données utilisées pour cette publication sont disponibles auprès de l'auteur correspondant sur demande raisonnable, dans le respect de la confidentialité du patient.

***Correspondance :**

Badji MD

badjimariama9@yahoo.fr

Disponible en ligne : 30 Septembre 2026

Pour citer cet article

- 1 : Hopital d'enfants de Diamniadio, Sénégal
2 : Service d'Ophthalmologie, Hopital Abass Ndao, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2026

MD Badji, AM Ka, M Dieng, A Wane. Exophtalmie pulsatile révélatrice d'une fistule carotido-caverneuse chez un enfant : à propos d'un cas. Jaccr Case Reports 2026; 1(2): 33-40

<https://doi.org/10.70065/2612.jaccrCasereports.001L023009>

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Aminoff MJ. Vascular anomalies in the intracranial dura mater. Brain. 1973;96: 601–612.
- [2] Hafidi Z, Handor H, Lezrek M, et al. Posttraumatic pulsating exophthalmos in a child. J Pediatr. 2014;164:213.
- [3] Kohli GS, Patel BC. Carotid Cavernous Fistula. 2023 Apr 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan.
- [4] Williams ZR. Carotid-Cavernous Fistulae: A Review of Clinical Presentation, Therapeutic Options, and Visual Prognosis. Int Ophthalmol Clin. 2018 Spring;58(2):271-294.
- [5] Barrow DL, Spector RH, Braun IF, et al. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. J Neurosurg. 1985;62:248-256.
- [6] 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
- [7] Griffin AS, Hoang JK, Malinzak MD. TDM et IRM de l'orbite. Int Ophthalmol Clin. Printemps 2018 ; 58(2) : 25-59.