



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article393>

# **Fistules dures intra-crâniennes**

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Livre Neurochirurgie -

Date de mise en ligne : vendredi 16 janvier 2009

---

**Campus de Neurochirurgie**

---

# I - INTRODUCTION

Les fistules dures sont des malformations vasculaires artério-veineuses (FAVD) développées dans la dure-mère intra-crânienne

La première description (LUESSENHOP, 1985) d'une malformation artérioveineuse localisée dans la dure-mère est probablement due à SACHS en 1931. Un autre cas, post-traumatique et clairement démontré angiographiquement, a été décrit par FINCHER en 1951. La même année VERBIEST décrit, le premier, une malformation dure localisée à la fosse postérieure.

Peu de cas (200) ont été décrits dans la littérature (LUESSENHOP, 1985). De nos jours les FAVD sont considérées comme relativement rares. C'est pour cette raison qu'on estime leur incidence par la fréquence avec laquelle elles surviennent par rapport aux autres malformations vasculaires intra-crâniennes (MAV) : 10 à 15% dans les séries reportées. Cependant, ces lésions sont apparemment acquises et parfois spontanément résolutive, leur prévalence est donc difficilement estimable. La plupart des cas anciennement reportés ont été traités par ligature de l'artère carotide externe ou de ses branches. Les succès étaient variés, particulièrement quand le symptôme prédominant était un bruit gênant. L'approche intravasculaire fut introduite par LUESSENHOP en 1960, puis modifiée par DJINDJIAN (DJINDJIAN, 1978) grâce à l'emploi du cathétérisme sélectif.

# II - EMBRYOLOGIE, ANATOMOPATHOLOGIE ET PATHOGENIE

(LUESSENHOP, 1985)

Embryologiquement, la circulation vasculaire du cerveau et de ses enveloppes, incluant la dure-mère, le crâne et le scalp, se développe de façon concomitante. On peut donc s'attendre à ce que les communications artério-veineuses développées dans une de ces membranes puissent recevoir une participation vasculaire de l'une ou de toutes les couches adjacentes. Aussi les communications vasculaires résiduelles peuvent, plus tard, s'élargir en fistules acquises. Angiographiquement, au moins 20% des MAV résidant uniquement dans les hémisphères cérébraux continuent à avoir une participation artérielle dure. Enfin, des lésions extensives sont connues ; elles atteignent aussi bien le scalp, le crâne, la dure-mère que le cerveau. Cependant, le plus souvent les MAV sont limitées au cerveau ou à une de ses enveloppes et de ce fait elles peuvent être classées en fonction de ce site anatomique primitif. Celles qui nous intéressent sont des malformations purement méningées. Les localisations dure-mériennes sont variées mais il existe des sites préférentiels : la paroi du sinus latéral et du sinus caverneux.

L'anatomopathologie et la pathogénie supposée des FAVD requièrent une bonne connaissance de la vascularisation de la dure-mère et des sinus

# III - ANATOMIE :

A. Vascularisation artérielle de la dure-mère La dure-mère reçoit sa vascularisation des trois affluents artériels céphaliques : carotide externe, carotide interne et vertébrale.

## Fistules durales intra-crâniennes

-Au niveau de la voûte du crâne, la vascularisation est assurée exclusivement par l'artère méningée moyenne et de ses branches (carotide externe).

-Au niveau de l'étage antérieur, les artères éthmoidales antérieure et postérieure, méningée antérieure (carotide interne) vascularisent la région ethmoïdale. L'artère méningée moyenne vascularise latéralement le toit des orbites.

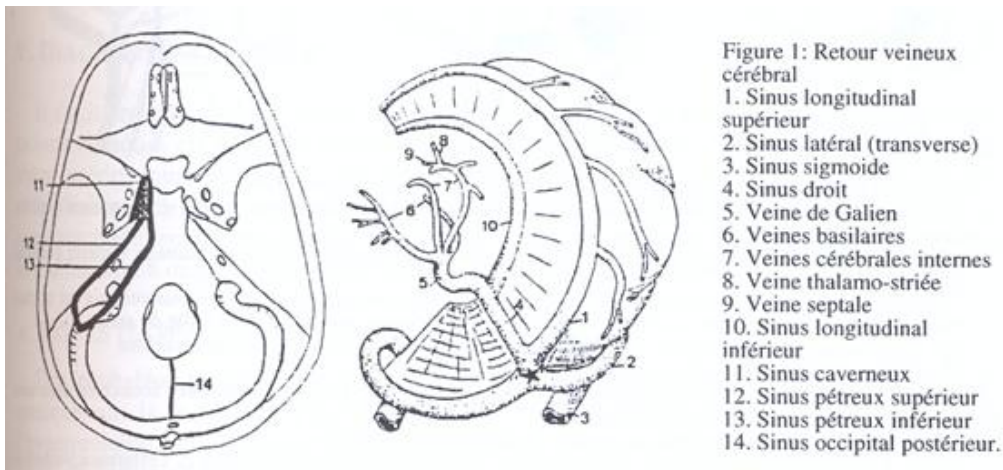
-Au niveau de l'étage moyen, la région sellaire est vascularisée par des branches de la carotide interne, la fosse temporale moyenne par l'artère méningée moyenne. La petite aile du sphénoïde et le sinus caverneux reçoivent une vascularisation combinée des deux territoires.

-Au niveau de l'étage postérieur, le clivus est vascularisé par une branche du tronc méningo-hypophysaire (carotide interne) ; le reste de la fosse postérieure par les branches méningées de l'artère pharyngienne ascendante (carotide externe) mais aussi par l'artère méningée postérieure (artère vertébrale) et la branche mastoïdienne de l'artère occipitale.

-La faux du cerveau reçoit sa vascularisation de l'artère méningée antérieure, dans sa partie antérieure, de l'artère méningée moyenne dans sa partie moyenne et des artères méningée moyenne et méningée postérieure dans sa partie postérieure. Le bord libre reçoit des branches de l'artère cérébrale antérieure.

-La tente du cervelet est vascularisée dans sa partie antérieure par l'artère de la tente (BERNASCONI), branche du tronc méningo-hypophysaire, latéralement par l'artère méningée moyenne et des branches de l'artère occipitale et dans sa partie postéro-inférieure par l'artère méningée postérieure.

### B. Retour veineux cérébral (Figure1)



Au niveau du système nerveux central, le drainage veineux n'est pas calqué sur le système artériel. Il existe trois courants de drainage veineux :

-Un dorso-médian, comprenant les veines qui se jettent dans les sinus longitudinaux supérieur et inférieur, le sinus droit et la veine cérébrale interne.

-Un ventro-latéral qui se jette dans le sinus latéral.

-Un antérieur, pour les veines de la région insulo-temporale qui se jettent dans le sinus caverneux.

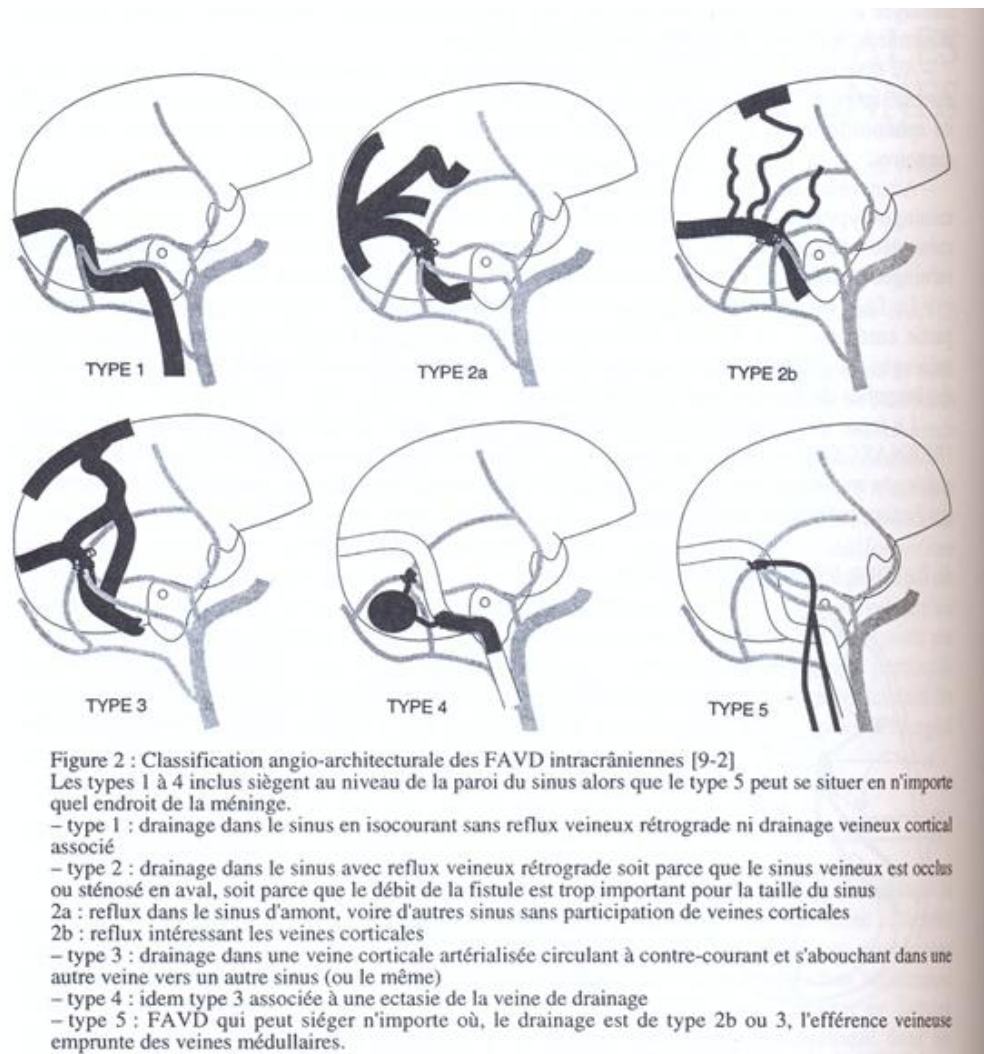
Les sinus pétreux supérieur et inférieur relient, au niveau de la base, le sinus caverneux au sinus sigmoïde.

Il existe tout le long des sinus veineux des communications AV multiples qui sont trop petites pour une détection angiographique.

## IV - CLASSIFICATION :

Bien que pouvant siéger en n'importe quel endroit de la dure-mère, les FAVD ont des localisations préférentielles (paroi d'un sinus veineux crânien). La façon de se drainer dans la circulation veineuse est primordiale. Ces caractères ont permis de classer les FAVD :

A. Classification en 5 types selon le drainage veineux(DJINDJIAN, 1978 ; MERLAND, 1993). (Figure 2)



- type 1 : drainage en isocourant dans le sinus sans reflux veineux ni drainage veineux cortical associé. C'est une forme bénigne, la fistule se drainant par les voies physiologiques.

- type 2 : drainage dans le sinus mais avec reflux veineux rétrograde soit parce que le sinus veineux est occlus ou sténosé en aval, soit parce que le débit de la FAVD est trop important pour la taille du sinus. On distingue 2 sous-groupes selon le type de reflux :

type 2a : reflux dans le sinus d'amont, voire d'autres sinus sans participation de veines corticales

type 2b : reflux intéressant des veines afférentes au sinus (veines corticales)

Dans ce groupe l'hyperpression veineuse peut-être à l'origine de signes neurologiques (hypertension intra-crânienne, comitialité, hémorragie)

- type 3 : drainage dans une veine corticale artérialisée (et non dans le sinus siège de la fistule) circulant à contre-courant. Cette veine s'abouche ensuite dans une autre veine vers un autre sinus (ou le même). Les manifestations cliniques sont plus focalisées (comitialité, déficit, hémorragie)

- type 4 : idem type 2b ou 3 mais associé à une importante ectasie de la veine de drainage. Celle-ci peut-être responsable d'une hémorragie parfois d'un syndrome de masse

-type 5 : le drainage est de type 2b ou 3, l'efférence veineuse emprunte les veines médullaires cervicales (avec possible extension jusqu'à l'étage lombaire). L'expression clinique fait évoquer une myélopathie.

B. Classification selon le siège - FAVD du sinus latéral (localisation la plus fréquente). Le shunt artério-veineux siège au niveau de la paroi du sinus latéral, alimenté par une ou plusieurs branches méningées (en particulier l'occipitale).

- FAVD du sinus caverneux. Le shunt artério-veineux siège au niveau de la paroi du sinus caverneux, alimenté par une ou plusieurs branches méningées issues de la carotide externe et/ou interne. Ces FAVD sont dites "indirectes" par opposition aux fistules carotido-caverneuses post-traumatiques dites "directes", survenant après déchirure de la paroi de la carotide interne. Elles sont plus souvent en réseau qu'unique à gros shunt. Leur drainage est sinusal ou cortical. Le drainage sinusal peut-être antérieur (vers les veines ophtalmiques) ou postérieur (vers le sinus pétreux inférieur). Lors de drainage veineux cortical l'évolution spontanée peut mettre en jeu le pronostic vital.

- FAVD de l'étage antérieur de la base du crâne : de la lame criblée de l'ethmoïde, à drainage cortical vers le sinus longitudinal supérieur, le plus souvent de type 3. (BRET, 1986).

- FAVD du sinus longitudinal supérieur, se drainant habituellement dans une veine corticale

## V - DIAGNOSTIC CLINIQUE

Il s'agit presque toujours d'une pathologie de l'adulte. La grande variabilité des manifestations cliniques est liée aux nombreuses formes anatomiques et aux différents degrés de shunt artério-sinusiens (LUESSENHOP, 1985). Il existe une bonne corrélation entre l'aspect du drainage veineux et la clinique (MERLAND, 1993). La manifestation la plus connue est l'hémorragie spontanée qui peut être sous-arachnoïdienne, sous-durale, et plus rarement intracérébrale. Enfin il n'est pas rare que la malformation dure soit asymptomatique et de découverte fortuite.

A. Signes d'appel Des céphalées pulsatiles, et des acouphènes (tintement aigu), peuvent être retrouvés quelque soit la localisation anatomique de la fistule dure. Ils seraient expliqués par l'hyperpression veineuse en sachant que le flux veineux est d'autant plus important qu'il existe de multiples shunts artério-veineux.

B. Signes selon la localisation Dans approximativement 2/3 des cas rapportés (LUESSENHOP, 1985) les sinus transverses et sigmoïdes sont impliqués dans ces malformations. Le 1/3 des cas restants intéressent les sinus caverneux et les sinus adjacents de l'étage moyen de la base du crâne. Par contre la participation primaire des sinus longitudinaux est très rare.

- ▶ La symptomatologie est plus riche dans les fistules du sinus latéral, marquée par des acouphènes et des céphalées à prédominance occipitale. Il apparaît (LASJAUNIAS, 1986) que ces tintements d'oreilles sont perçus chaque fois que le drainage intéresse un sinus veineux directement en contact avec la pyramide pétreuse. Le bruit perçu par le patient est gênant et anxiogène. Il faut rechercher à l'auscultation un souffle en regard de la région mastoïdienne. Il est dû aux turbulences induites par la FAVD dans le golfe de la jugulaire. Le souffle est continu, systolo-diastolique, plus ou moins aigu et habituellement homolatéral à la fistule, il diminue souvent en intensité lorsque l'on comprime la carotide cervicale ou mieux l'artère occipitale homolatérale.
- ▶ Les fistules dures intéressant le sinus caverneux surviennent préférentiellement chez les femmes après 40 ans. (LUESSENHOP, 1985). La symptomatologie est alors dominée par des maux de tête rétro orbitaires et temporaux. et des troubles visuels. L'examen clinique retrouve alors fréquemment une dilatation des veines conjonctivales, une exophtalmie modérée souvent associée à une parésie du IV homolatérale. Une véritable exophtalmie avec chemosis n'est rencontrée qu'exceptionnellement. Le souffle ou thrill ophtalmique de même que les pulsations oculaires sont absents ce qui différencie la fistule dure de la fistule carotido-caverneuse.
- ▶ Les fistules dures intéressant les sinus pétreux ou sphéno-pariétaux sont marquées par une acouphène très gênante pour le patient et souvent isolée. La plupart de ces cas sont rapportés à la suite de traumatismes crâniens.
- ▶ Pour les rares fistules mettant en jeu le sinus longitudinal supérieur le patient est le plus souvent asymptomatique. Il existe des risques d'hémorragie cérébro-méningée. Les malformations dures alimentées par les artères ethmoïdales entrent dans cette catégorie. Le drainage se fait le plus souvent dans le sinus longitudinal supérieur avec ou sans interposition d'une veine sous piale (TIYAWORABUN, 1986). Le mode de révélation est presque toujours une hémorragie méningée ou cérébro-méningée, parfois dramatique avec inondation ventriculaire (BRET, 1986). Une comitialité ou une exophtalmie sont plus rarement observées

C. Signes évolutifs Les signes liés au saignement ne sont pas spécifiques de la malformation dure, mais plutôt en rapport avec la localisation de l'hémorragie. Ces signes sont presque toujours le fait de rupture veineuse et surviennent dans 42% des cas (CASTAIGNE, 1975).

Des phénomènes de vol artériel et de thrombose veineuse peuvent être responsables d'une atteinte des nerfs crâniens. Les deux mécanismes sont alors souvent conjugués (LASJAUNIAS, 1986).

L'ischémie veineuse est à l'origine de signes cliniques par atteinte du système nerveux central : aphasie, trouble moteur, accident ischémique transitoire, comitialité, troubles visuels (éclipse, diplopie par paralysie oculomotrice, oedème papillaire). Les thromboses veineuses (sinusiennes) entraînent une hypertension intracrânienne sévère à l'exception de la thrombose du sinus caverneux. Cette hypertension intra crânienne peut également résulter d'une congestion passive du tissu cérébral par hyperpression veineuse et entraîner un tableau de démence précoce.

Le nidus veineux, s'il est volumineux, peut être responsable d'un effet de masse. (LASJAUNIAS, 1986).

## VI - DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

A. Radiographies standards Elles peuvent être modifiées par la présence de la FAVD mais leur normalité ne peut en rien exclure cette hypothèse diagnostique.

Peuvent être retrouvés :

- une majoration des empreintes vasculaires
- une hyperostose de la voûte
- une érosion du toit de l'ethmoïde

B. Doppler Le Doppler est un examen atraumatique, facilement réalisable, utilisant des fréquences de 4 et 8 Mhz. Il est utile dans le dépistage des fistules trans-dure-mériennes, surtout dans celles du sinus latéral. Les signes doppler ne sont pas spécifiques, mais évocateurs dans un contexte clinique (acouphènes pulsatiles, souffle rétromastoidien). En fait, en pratique courante, la découverte est habituellement fortuite, au cours d'un examen doppler. D'une façon générale, deux anomalies sont retrouvées sur un même trajet artériel :

- une modification du signal sonore : un bruit anormal est perçu sur une ou plusieurs branches de la carotide externe, le plus souvent sur l'artère occipitale. L'artère ophtalmique, l'artère carotide interne et l'artère vertébrale sont moins fréquemment le siège d'anomalies.
- une modification de la courbe circulatoire : il existe un niveau diastolique permanent, plus ou moins élevé qui témoigne d'un abaissement des résistances circulatoires.

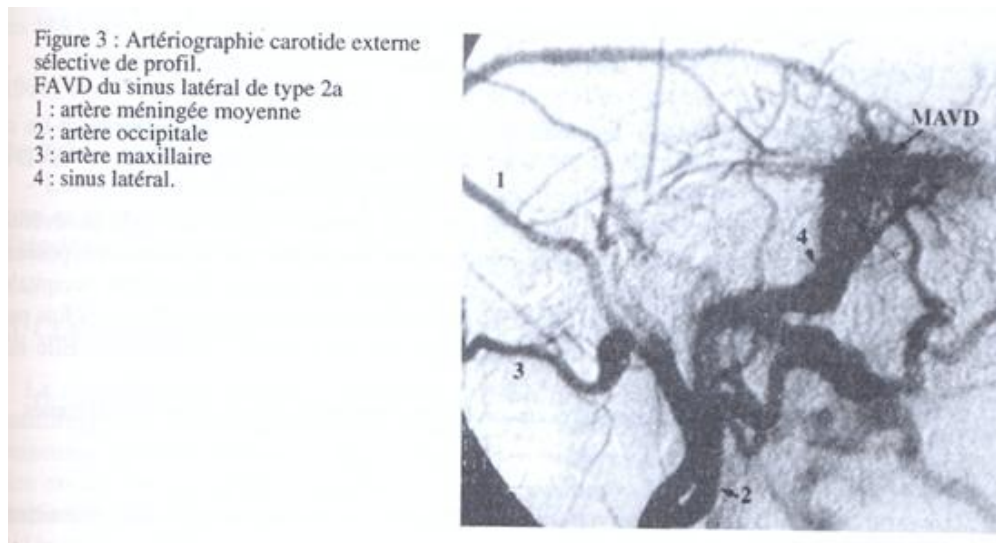
On peut constater un accroissement des vitesses circulatoires au niveau des veines du cou. Des compressions vasculaires sélectives peuvent être pratiquées. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les autres lésions hypervascularisées. Le doppler est très insuffisant dans le bilan d'une fistule trans-dure-mérienne, une limite importante étant l'inaccessibilité de certains vaisseaux. Le doppler a aussi sa place dans le suivi pour la détection des récurrences. Certains l'utilisent au cours de l'embolisation.

C. Scanner et I.R.M. Ces explorations morphologiques ne permettent pas le diagnostic positif de FAVD, car elles ne visualisent ni les pédicules nourriciers ni le siège de la fistule. Leur normalité n'exclut pas le diagnostic, l'occlusion d'un sinus veineux ou une dilatation des veines corticales pouvant être absentes. Elles présentent toutefois l'intérêt de rechercher (DE MARCO, 1990) :

- une complication de la FAVD : une hémorragie sous-arachnoïdienne, un hématome sous-dural ou intra-parenchymateux, un oedème vasogénique, un infarctus veineux.
- une veine de drainage très dilatée
- une thrombose d'un sinus veineux.
- des signes de FAVD du sinus caverneux : exophtalmie, dilatation des veines ophtalmiques supérieures,

hypertrophie des muscles intra-orbitaires, asymétrie de volume des sinus caverneux.

D. angiographie C'est l'examen-clé du diagnostic positif et d'extension, ainsi que du diagnostic différentiel. (Figure 3)



1. *Technique* Elle doit être réalisée par voie fémorale, selon la méthode de Seldinger. Elle doit explorer sélectivement les artères carotides internes, externes et les vertébrales droites et gauches et cela pour deux raisons :

- d'une part, des localisations multiples sont retrouvées dans 7% des cas, alors même que les signes cliniques n'orientent pas vers la présence de plusieurs FAVD. Ceci peut s'expliquer par le fait que la première FAVD modifie l'équilibre hémodynamique veineux, générant une stase de l'ensemble des sinus, ce qui peut entraîner une thrombose de l'un d'entre eux, avec création d'une seconde fistule.

- d'autre part, les signes cliniques peuvent faussement orienter vers une localisation inexacte en raison du mode de drainage veineux complexe de la FAVD (stase veineuse se propageant très à distance du lieu de la fistule).

2. *Résultats* L'analyse du secteur artériel retrouve une alimentation de la FAVD par des artères à destinée méningée, provenant du système carotidien externe, interne ou des vertébrales.

L'analyse du secteur veineux de la fistule peut retrouver une thrombose de celui-ci, ou, au contraire, une augmentation de calibre (ectasies veineuses) avec possible opacification à contre-courant, liée à l'importance du débit de la FAVD (voir classification selon le type de drainage).

On observe un grand polymorphisme de l'aspect angiographique des fistules durales, depuis celles présentant un flux relativement lent sans obstruction veineuse associée, jusqu'aux lésions à flux rapide avec thrombose du sinus veineux et drainage veineux cortical. Ces dernières présentent le plus grand risque évolutif hémorragique. De même, le risque hémorragique apparaît plus important en cas de FAVD multiples.

3. *L'angiographie thérapeutique* (LASJAUNIAS 1983, MERLAND 1993)

L'angiographie permet parfois le traitement endo-vasculaire de ces lésions. Ce traitement endo-vasculaire dépend de l'accessibilité de la lésion soit au cathétérisme hyper-sélectif des pédicules nourriciers, soit au cathétérisme



rétrograde de son versant veineux.

Si l'occlusion est réalisée par le secteur artériel, le traitement repose sur l'embolisation de la fistule à la colle biologique. L'oblitération doit être complète, car une embolisation partielle aboutirait à une aggravation, par participation d'artères piales à l'alimentation de la FAVD.

Lorsque le sinus veineux drainant la fistule est perméable, on peut réaliser un abord veineux et une embolisation de la fistule par ballonnet(s) ou micro-coils (HALBACH, 1989). Cette technique, plus récente, paraît séduisante dans le cas d'une FAVD à drainage veineux unique alimentée par de nombreux pédicules artériels.

## VII - TRAITEMENT

L'indication thérapeutique est formelle si le risque hémorragique est important ou si existe une souffrance cérébrale (types 2b et 3). L'abord chirurgical est préféré si la FAVD a été révélée par un hématome. La fistule est traitée dans le même temps.

L'indication est plus nuancée dans le type 1, fonction alors de l'intensité et de la sévérité des signes fonctionnels. L'abstention ou la compression vasculaire peuvent être proposées. Cette dernière doit être pratiquée par le patient lui-même au niveau de l'artère occipitale (FAVD du sinus latéral) ou du globe oculaire (FAVD du sinus caverneux) plusieurs fois par jour pendant 4 à 6 semaines, au terme desquelles en est évaluée l'efficacité. Elle est généralement inconstante.(MERLAND, 1993).

On dispose toutefois de peu de recul pour apprécier l'évolution des patients ainsi traités.

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Luessenhop AJ : Dural arteriovenous malformations, in Wilkins RH, Rengachary SS (ed) : **Neurosurgery**. McGraw-Hill Book Company, 1985, pp 1473-1477
- 2 - Merland JJ et col. : Fistules artério-veineuses méningées intracrâniennes in **Neuroradiologie interventionnelle**. Monographies de l'ANPP (ed) Volume 6, Tome 1 , 1993, pp 119-148
- 3 - Castaigne P, Bories J, Brunet P et al. : FAV de la dure-mère. Etude clinique et radiologique de 13 observations. **Ann Méd Int** 126 : 813-817, 1975
- 4 - Lasjaunias P, Halimi Ph, Lopez Ibor L et al. : Traitement endovasculaire des malformations vasculaires dures (MVD) pures "spontanées" : **Neurochirurgie** 30 : 207-223, 1983
- 5 - Lasjaunias P, Chiu M , Ter Brugge K, Tolia A, Hurth M, Bernstein M : Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations. **J Neurosurg** 64 : 724-730, 1986
- 6 - Bret P, Trepsat F, Massini B, Bascoulergue Y, Remond J, Fischer G : Exclusion d'une malformation artério-veineuse de la gouttière olfactive gauche par ligature endo-orbitaire des artères ethmoïdales : **Neurochirurgie** 32 : 440-447, 1986

7 - Merland JJ, Bories J. : FAV méningées à drainage veineux cortical. **Rev Neurol** **132** : 169-181, 1976

8 - Tiyaworabun S, Vonofakos D, Lorentz R : Intracerebral arteriovenous malformation fed by both ethmoidal arteries : **Surg Neurol** **26** : 375-82, 1986

9 - Djinjian R, Merland JJ : Superselective arteriography of the external carotid artery. Springer Verlag (ed) Berlin, Heidelberg, New York, 1978

10 - De Marco JK, Dillon WP, Halbach VV, Tsuruda JS : Dural arteriovenous fistulas : evaluation with MR Imaging : **Radiology** **175** : 193-199, 1990

11 - Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, et al. : Treatment of dural fistulas involving the deep cerebral venous system : **AJNR** **10** : 393-399, 1989

FIGURE N°1 : retour veineux cérébral

1-Sinus longitudinal supérieur

2-Sinus latéral (transverse)

3-Sinus sigmoïde

4-Sinus droit

5-Veine de Galien

6-Veines basilaires

7-Veines cérébrales internes

8-Veine thalamo-striée

9-Veine septale

10-Sinus longitudinal inférieur

11-Sinus caverneux

12-Sinus pétreux supérieur

13-Sinus pétreux inférieur

14-Sinus occipital postérieur

### FIGURE N°2

Classification angio-architecturale des FAVD intracrâniennes (Djindjian, 1978 ; Merland, 1993)

Les types 1 à 4 inclus siègent au niveau de la paroi du sinus alors que le type 5 peut se situer en n'importe quel endroit de la méninge.

- ▶ type 1 : drainage dans le sinus en isocourant sans reflux veineux rétrograde ni drainage veineux cortical associé
- ▶ type 2 : drainage dans le sinus avec reflux veineux rétrograde soit parce que le sinus veineux est occlus ou sténosé en aval, soit parce que le débit de la fistule est trop important pour la taille du sinus

type 2a : reflux dans le sinus d'amont, voire d'autres sinus sans participation de veines corticales

type 2b : reflux intéressant les veines corticales

- ▶ type 3 : drainage dans une veine corticale artérialisée circulant à contre-courant et s'abouchant dans une autre veine vers un autre sinus (ou le même)
- ▶ type 4 : idem type 3 associée à une ectasie de la veine de drainage
- ▶ type 5 : FAVD qui peut siéger n'importe où, le drainage est de type 2b ou 3, l'efférence veineuse emprunte des veines médullaires

FIGURE N°3 : Artériographie carotide externe sélective de profil. FAVD du sinus latéral de type 2a

1 : artère méningée moyenne

2 : artère occipitale

3 : artère maxillaire

4 : sinus latéral