

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Syndrome de Claude Bernard-Horner révélant une dissection carotidienne spontanée

V. VERDIN (1), C. HOLEMANS (2), B. OTTO (3), H. VAN DAMME (4), J-O. DEFRAIGNE (5)

RESUME : Nous rapportons un cas de dissection carotidienne spontanée suspectée par l'apparition d'un syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH). Sous traitement médical, l'hématome intramural de la carotide interne s'est entièrement résorbé dans un délai de 3 mois. Le patient n'a gardé aucune séquelle. La dissection spontanée artérielle est responsable de l'apparition d'un hématome au sein de la paroi artérielle en l'absence de traumatisme important. L'hypertension artérielle par à-coup et la dysplasie de la paroi artérielle sont les facteurs étiopathogéniques principaux. Des facteurs prédisposants semblent exister. La présentation clinique est variable, essentiellement liée à la compression locale des structures de voisinage pouvant précéder l'apparition d'un déficit neurologique transitoire ou permanent. Le diagnostic est confirmé par l'échographie Doppler, l'angioscanner ou l'angio-RMN qui sont les examens de choix. Le traitement consiste essentiellement en la prévention de la survenue d'un AVC par l'instauration d'une anticoagulation *versus* antiagrégation. La place respective de la chirurgie et/ou des techniques endovasculaires n'a pas été confirmée.

MOTS-CLÉS : *Dissection carotidienne - Syndrome de Claude Bernard-Horner - Anticoagulation*

Horner's syndrome revealing a spontaneous carotid artery dissection

SUMMARY : We report a case of spontaneous carotid artery dissection suspected by the appearance of Horner's syndrome. Under medical treatment, the intramural hematoma resolved within 3 months. The patient had an uneventful recovery, without any residual neurologic deficit. Spontaneous arterial dissection is responsible for a hematoma in the arterial wall without significant trauma. The pathogenesis remains unknown. Predisposing factors seem to exist. The clinical presentation is variable mainly due to local compression of adjacent structures which can precede a transient or permanent neurological deficit. The diagnosis is confirmed by Doppler US, CT angiography or magnetic resonance angiography, the best optional investigations. The treatment mainly consists of stroke prevention by anticoagulation *versus* antiplatelet therapy. The role of surgery and/or endovascular techniques has not yet been confirmed.

KEYWORDS : *Carotid artery dissection - Horner's syndrome - Anticoagulation*

CAS CLINIQUE

Un patient de 58 ans se rend chez son ophtalmologue pour l'apparition brutale d'un ptosis palpébral gauche associé à un myosis et à des céphalées pulsatiles temporales gauches sans traumatisme préalable. La réalisation d'un test au collyre avec de la cocaïne confirme le diagnostic de syndrome de Claude Bernard Horner (CBH) incomplet (sans anhydrose). L'échographie Doppler des vaisseaux cervicaux et la tomographie cérébrale se révèlent normales.

Ne décelant aucune amélioration, le patient se présente aux urgences du CHU de Liège. Outre ces symptômes, il signale également une hyperesthésie subjective de l'hémiface gauche, une photoacouphobie sans nausée, une dysgueusie et un flou visuel gauche sans signe déficitaire, ni signe de focalisation. Le patient conserve toutefois un bon état général, sans perte de poids avec de bons paramètres hémodynamiques. Il s'agit du premier et unique épisode de ce type.

Parmi les antécédents, on note une légère hypertension artérielle comme facteur de risque cardio-vasculaire.

La biologie sanguine est sans particularité. La radiographie thoracique confirme l'absence de lésion parenchymateuse d'allure évolutive. L'angioscanner des vaisseaux cervicaux et cérébral révèle une dissection carotidienne interne gauche en aval d'une tortuosité vasculaire à hauteur de l'angle mandibulaire homolatéral (fig. 1). Une mince lumière circulante persiste jusqu'au segment caveux de la carotide interne où l'artère retrouve un calibre normal. On observe également une elongation carotidienne interne controlatérale avec une sinuosité et ectasie sans dissection (fig. 2). Il n'existe pas de lésion ischémique décelée au sein du parenchyme cérébral. Une échographie des artères rénales permet d'exclure une dysplasie fibromusculaire à ce niveau.

Malgré les risques potentiels de morbidité liée à l'anticoagulation, un traitement par HBPM double dose est privilégié vu l'atteinte subocclusive de la carotide interne gauche et le haut risque de progression vers l'occlusion totale.

Une abstention chirurgicale et endovasculaire est préconisée. Le patient connaît une évolution favorable avec amélioration clinique et absence

(1) Assistante, (2) Stagiaire médecin, (3) Service de Neuro-Radiologie, CHU de Liège.

(4) Chirurgien cardio-vasculaire, Chef de Service associé, (5) Chef de Service, Service de Chirurgie Cardio-vasculaire et Thoracique, CHU de Liège.

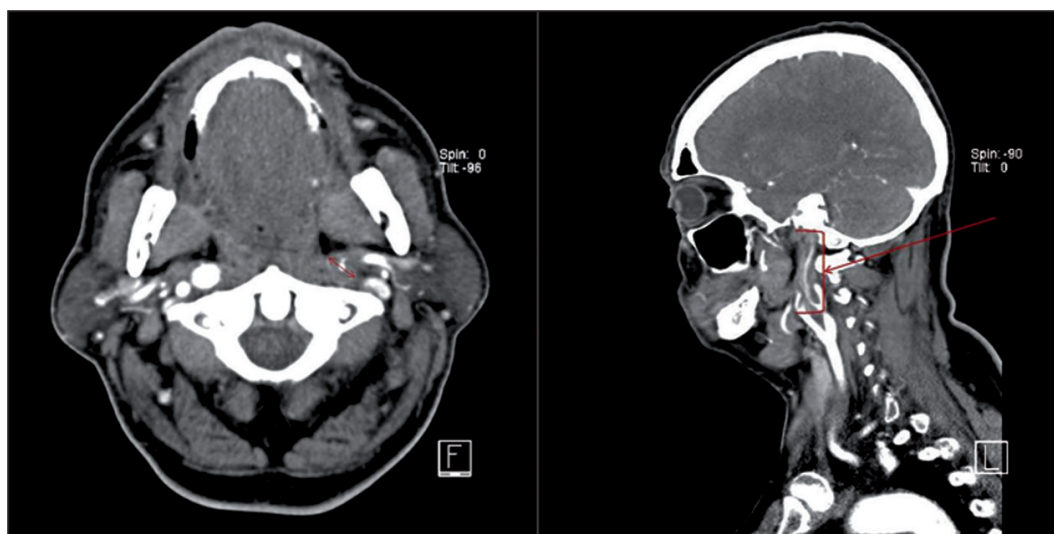


Figure 1. Image scanographique révélant une dissection carotidienne interne gauche en aval d'une tortuosité vasculaire

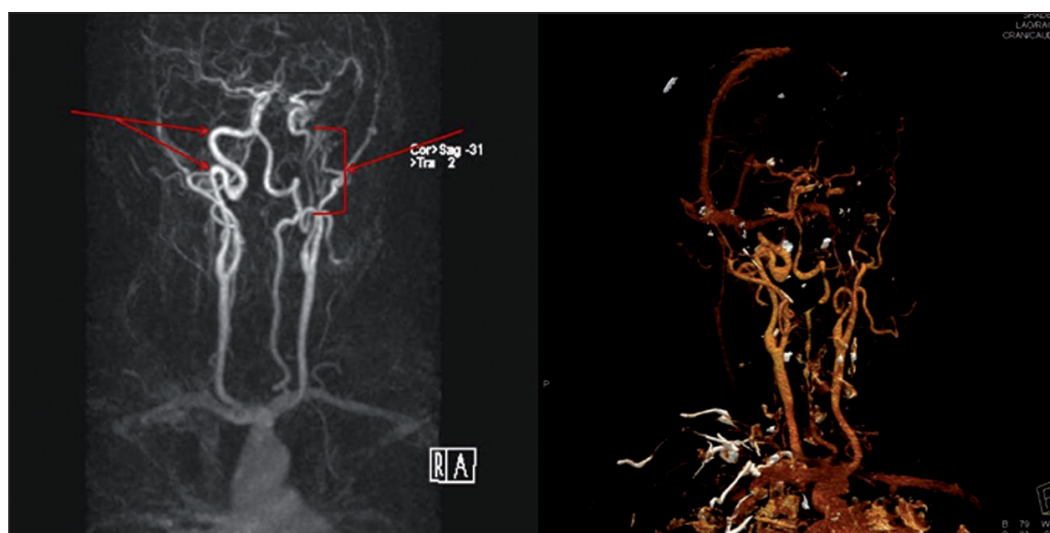


Figure 2. Image scanographique d'une dysplasie carotidienne interne contralatérale avec une sinuosité et ectasie sans dissection (flèches à droite). Dissection carotidienne interne gauche en aval d'une tortuosité vasculaire (flèches à gauche). Image reconstruite à gauche.

de progression de la dissection à l'angio-RMN au jour 7.

Le patient rentre à domicile avec un traitement par warfarine (INR entre 2-3) et un contrôle par une angio-RMN cervicale et cérébrale dans 3 mois. Cet examen démontre une régression totale de l'hématome intramural, avec restitution de la lumière de la carotide interne gauche (fig. 3). Il n'y a pas d'anomalies du parenchyme cérébral. Le patient reste asymptomatique et ne garde aucune séquelle de cette dissection spontanée de sa carotide interne gauche.

DISCUSSION

La dissection spontanée de la carotide se définit par une irruption de sang au sein de la paroi artérielle responsable d'un hématome clivant la média de l'artère sans traumatisme majeur (1,

2). Une dissection artérielle entraîne une occlusion, une sténose ou une dilatation artérielle anévrysmale du vaisseau. Le clivage hémétique de la carotide interne débute en sus-bulbaire et se propage en spirale jusqu'à l'entrée du crâne.

Son incidence annuelle s'élève à ± 3 pour 100.000 habitants/an selon le registre d'AVC; elle est donc très probablement sous-estimée (2, 3, 5). La dissection artérielle spontanée est la principale cause d'AVC du sujet jeune (< 45 ans) évaluée entre 10 à 25% (3, 4). Les dissections cervicales peuvent survenir à tout âge avec un pic de fréquence vers 40-45 ans (4, 5). Elles peuvent être multiples dans 15 à 25% des cas (2).

L'étiopathogénie reste obscure, mais la conjonction de facteurs déclenchants (tels que des microtraumatismes par des mouvements répétitifs de rotation/flexion-extension du cou,



Figure 3. Angio-RMN des carotides, 3 mois après l'épisode de dissection spontanée de la carotide interne gauche. Il y a une repermeabilisation de la carotide interne gauche, avec résorption totale de l'hématome intramural. La boucle carotidienne reste visible, mais on ne retrouve aucune trace de la dissection artérielle.

par le mécanisme de toux ou d'éternuement, l'accouchement ou le post-partum) et d'un terrain prédisposant (telles que les maladies héréditaires du tissu conjonctif —Ehler Danlos, Marfan, ... —, certaines anomalies de la paroi artérielle —dysplasie fibromusculaire, tortuosité des artères cervicales, anévrisme intracranien, etc.— pourrait favoriser la survenue d'une dissection spontanée de la carotide interne (5, 6). Les tortuosités (comme c'est le cas ici) regroupent les différents types d'excès de longueur à savoir les plicatures (principalement chez le patient âgé), boucles (souvent congénitales) ou l'association des deux (7). Chez le sujet jeune, la paroi artérielle y est souvent dysplasique expliquant le haut risque de complications (dissection, dilatation anévrysmale). Par contre, les facteurs de risque cardiovasculaire habituels (HTA, dyslipidémie, diabète, obésité) ne sont pas associés au risque de dissection cervicale (2). On ne retrouve qu'exceptionnellement une plaque d'athérome dans la bifurcation carotidienne en cas de dissection spontanée.

La présentation clinique est variable. Elle peut être asymptomatique dans 5% des cas (3). Le plus souvent, elle est responsable de l'apparition inaugurale de douleurs (céphalée hémicrânienne ipsilatérale, carotidodynie, algie hémifaciale,

cervicalgie, etc.) dans 80-90% des cas (2) et de signes locaux liés à la compression des structures de voisinage par l'hématome de la paroi du vaisseau (3) :

- compression/irritation des fibres postganglionnaires du plexus sympathique cervical (situées dans la paroi carotidienne disséquée) à destinée oculaire responsable du syndrome de Claude Bernard-Horner incomplet (déficit oculo-sympathique sans anhydrose hémifaciale par respect des fibres sympathiques faciales) (8);

- compression des nerfs crâniens du IX au XII se manifestant comme dysgueusie (trouble du goût).

D'autres signes sont des acouphènes (tinnitus) et une amaurose fugace.

Ces symptômes précèdent fréquemment la survenue d'un déficit neurologique (survenant dans 75% des cas) transitoire (AIT : 20-30%) ou permanent (AVC : 40-60%) secondaire aux embolisations du thrombus pariétal extériorisé dans le flux sanguin plutôt qu'aux répercussions hémodynamiques réduisant le flux sanguin (3-8). Dans la série de 23 dissections carotidiennes spontanées observées entre 1989 et 2009 au centre hospitalier universitaire de Pittsburg (4), 55% ont présenté un AIT, 35% des douleurs faciales, 21% un syndrome de CBH, 17% des céphalées, 14% des troubles de la vue et 28% un AVC.

Les diagnostics différentiels à suspecter devant des algies faciales sont une dissection carotidienne, des céphalées en grappe, une névralgie du trijumeau, une sinusite, un abcès dentaire, un glaucome et une artérite de Horton.

Le diagnostic de dissection carotidienne est fréquemment apporté par des investigations complémentaires. L'échographie Doppler cervicale, par sa grande disponibilité et son coût réduit, est l'examen de première ligne malgré ses nombreuses limites (1). Le diagnostic de dissection repose sur l'association de critères morphologiques (visualisation de l'hématome de paroi, augmentation cylindrique du calibre externe de l'artère, diminution de la lumière circulante, visualisation du flap intimal, parfois l'existence d'un double chenal) (9) et de critères hémodynamiques non spécifiques (flux ophtalmique rétrograde injectant tardivement le siphon carotidien, diminution de la vitesse diastolique sur le tracé de la carotide interne, pulsatilité accentuée de la carotide interne distale à cause du flux bloqué, etc.) (1). L'écho-Doppler est pathologique dans 90% des cas. En cas de forte suspicion clinique, une écho-Doppler normale ne pourrait exclure le diagnostic de dissection. Cette investigation doit toujours être complétée par l'examen

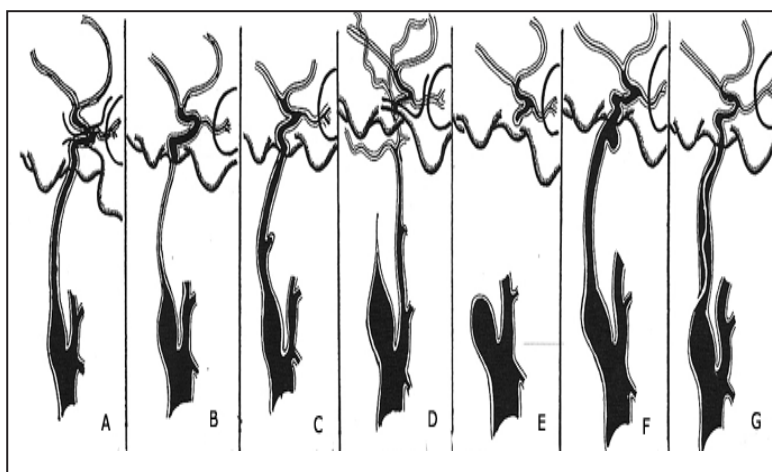


Figure 4. Représentation schématique d'aspects artériographiques typiques de dissections carotidiennes : A) carotide interne normale; B) «string sign»; C) anévrysme résiduel avec restauration de la lumière; D-E) Occlusion en queue de radis; F) Dilatation sacculaire sous-crânienne; G) flap intimal.

de référence à savoir l'angio-RMN (sensibilité-spécificité > 90%) (9, 10). La RMN visualise l'hématome de dissection par un hypersignal en croissant, circonscrivant la lumière artérielle restante et l'augmentation de la taille de l'artère. L'angio-RMN détecte une diminution ou l'absence de flux au sein de l'artère disséquée (3). Son accessibilité étant plus limitée en aigu, on peut recourir à un angio-scanner cervical capable de déceler l'hématome pariétal et la réduction de calibre de l'artère disséquée au prix d'une irradiation importante et d'une injection de produit de contraste. L'artériographie, longtemps considérée comme l'examen de référence, est rarement nécessaire actuellement. Les aspects caractéristiques de dissection sont la «sténose en ficelle» (string sign), l'occlusion s'effilant en «queue de radis» (tapered occlusion) et, enfin, l'aspect de double lumière (double barrel lumen) avec le flap intimal oscillant (fig. 4) (8). La dissection s'arrête typiquement à la base du crâne (8). Néanmoins, Rao et al. rapportent une extension intracrânienne dans 65% des cas (série de 23 dissections carotidiennes spontanées) (4).

L'évolution spontanée d'une dissection artérielle cervicale est favorable au long cours avec un pronostic globalement bon, conditionné par l'éventuelle présence et la sévérité de l'infarctus cérébral (2). Grâce à la bonne collatéralité du cercle de Willis chez le sujet jeune (non atteint d'athérosclérose), le déficit neurologique secondaire à une dissection carotidienne spontanée récupère ou s'améliore considérablement dans trois quarts des cas. Dans la série de 23 cas, publiée cette année, 70% des patients avaient entièrement récupéré sans séquelle neurologique, et 25% gardaient un déficit neurologique modéré (4). Après 6 mois, on observe une disparition des sténoses dans 90% des cas et une recanalisation des occlusions dans 60% des cas

par résorption de l'hématome intramural (2, 4, 6, 8, 11). Dans la même série récente, 79% des dissections se sont recanalisées avec une sténose résiduelle minime à un an de suivi (4). La récurrence de dissection est extrêmement rare (8).

Le traitement de choix est conservateur sous la forme d'un traitement médical par contrôle de l'hypertension et par une anticoagulation précoce (8) poursuivie pendant 6 à 12 mois, relayée par antiagrégants. En cas d'infarctus cérébral ou d'hémiplégie, on se limitera à une antiagrégation vu le risque d'hémorragie cérébrale. Le traitement anticoagulant est à débiter précocement afin d'éviter des embolisations et de prévenir la thrombose de la longue sténose serrée (6). La durée recommandée de l'anticoagulation est de 3 à 6 mois, en fonction de l'évolution de l'atteinte vasculaire appréciée lors du contrôle (tous les 3 mois au début) par imagerie (4). Les indications chirurgicales ou endovasculaires sont exceptionnelles. La chirurgie ouverte (ligature d'artère, endartériectomie, anastomose intra-extracrânienne) a été décrite dans la littérature ancienne et est grevée d'un risque opératoire non négligeable (AVC, occlusion, atteinte des nerfs crâniens) (4). Les interventions endovasculaires semblent une alternative mini-invasive avec toutefois des risques de perforation et d'embolisation. Leur place dans la prise en charge d'une dissection aiguë de la carotide interne reste controversée et sans preuve de bénéfice à long terme. Vu l'évolution bénigne des dissections carotidiennes, caractérisée par une recanalisation dans près de 80% sous traitement médical, aucun traitement agressif n'est justifié.

CONCLUSION

La dissection spontanée de la carotide interne est la cause principale d'AVC du sujet jeune.

La triade clinique classique est la douleur cervicale unilatérale, le syndrome de Claude Bernard-Horner et, ultérieurement, l'apparition d'un déficit neurologique. Le gold standard de l'imagerie est l'angio-RMN à réaliser précocement pour permettre une prise en charge thérapeutique précoce évitant ainsi l'évolution et la progression de la dissection vers l'occlusion totale de la carotide interne. Le traitement principal est une anticoagulation précoce (sauf en cas d'infarctus cérébral étendu) pendant 6 mois, suivi d'un traitement antiagrégant. La plupart des symptômes et des lésions sténosantes des dissections carotidiennes sont résolues sous tel traitement après 6 mois.

BIBLIOGRAPHIE

1. De Bray, C. Alecu.— Le diagnostic de dissection des artères cervicales en 2006. *J Radiol*, 2006, **87**, 343-344.
2. Guillon B.— Dissection artérielle cervical : diagnostic et prise en charge. *Sang Thrombose Vaisseaux*, 2002, **14**, 76-83.
3. CMFlis, Rolf Jäger H, Sidhu PS.— Carotid and vertebral artery dissections : clinical aspects, imaging features and endovascular treatment. *Eur J Radiol*, 2007, **17**, 820-834.
4. Rao AS, Makaroun MS, Marone LK, et al.— Long-term outcomes of internal carotid artery dissection. *J Vasc Surg*, 2011, **54**, 370-375.
5. Guillon B, Bousser MG.— Epidémiologie et physiopathologie des dissections artérielles cervicales spontanées. *J Neuroradiol*, 2002, **29**, 241-249.
6. Eschmann L, Favrat B, Botez S, et al.— Syndrome de Horner partiel et douleurs faciales : un diagnostic à ne pas manquer. *Revue Médicale Suisse*, **3054**, 1-3.
7. Van Damme H, Gillain D, Desiron Q, et al.— Kinking of internal carotid artery : clinical significance and surgical management. *Acta Chir Belg*, 1996, **96**, 15-22.
8. Van Damme H, Martin D, Stassen MP, Limet R.— Dissections spontanées de la carotide interne. A propos de sept cas avec revue de la littérature. *J Mal Vasc*, 1990, **15**, 14-22.
9. Gobin-Metteil MP, Oppenheim C, Domigo V, et al.— Critères diagnostiques en échographie-doppler des dissections artérielles cervicales à la phase aiguë. *J Radiol*, 2006, **87**, 367-373.
10. Trystram D, Dormont D, Gobin Metteil MP, et al.— Imagerie des dissections des artères cervicales : enquête multicentrique et revue de la littérature. *J Neuroradiol*, 2002, **29**, 257-263.
11. Nedeltchev K, Bickel S, Arnold M, et al.— Re-recanalisation of spontaneous carotid artery dissection. *Stroke*, 2009, **40**, 499-504.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. H. Van Damme, Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire, CHU de Liège, Belgique.
Email : hvandamme@chu.ulg.ac.be