

MALFORMATION DE LA VEINE DE GALIEN CHEZ UN ENFANT A COTONOU ANEURYSM OF THE GALIEN VEIN OBSERVED IN AN INFANT AT COTONOU

GANDAHO HJ ^(1,2), AZONBAKIN S ⁽³⁾, LALEYE C ⁽⁴⁾, GANGBO F ⁽³⁾, LALEYE A ⁽³⁾

(1) Neurochirurgien. Hôpital d'Instruction des armées de Cotonou (BENIN)

(2) Clinique Universitaire de Traumatologie orthopédique et de chirurgie réparatrice de Cotonou (BENIN).

(3) Unité de Biologie Humaine. Faculté des sciences de la santé. Cotonou (BENIN)

(4) Laboratoire d'Anatomie et d'Organogénèse. Faculté des Sciences de la Santé. Cotonou (BENIN)

RESUME

L'anévrisme de la veine de Galien est une malformation artério-veineuse intracrânienne rare, complexe, associant une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien à une ou plusieurs fistules artério-veineuses. Le pronostic est souvent mauvais avec une mortalité postnatale de 50 % et un risque élevé de séquelles neurologiques. Nous rapportons ici un cas de malformation artério-veineuse de la veine de Galien chez un enfant de neuf mois reçu dans le service de Neurochirurgie de l'Hôpital d'Instruction des Armées de Cotonou à travers les aspects cliniques et radiologiques.

SUMMARY

The aneurysm of the Galen vein is a rare, complex intracranial arteriovenous malformation associating a pseudo-aneurysmal dilation of the Galen ampulla with one or more arteriovenous fistulas. The prognosis is often poor with a postnatal mortality up to 50% and a high risk of neurological sequelae. Here we report a case of arteriovenous malformation of the Galen vein in a 9-month-old child seen in the department of neurosurgery of the Armed Forces Hospital in Cotonou through clinical and radiological aspects.

INTRODUCTION

L'anévrisme de l'ampoule de Galien (AAG) est une malformation cérébrale vasculaire rare rapportée pour la première fois en 1929 par Dandy et Steinhel [1]. Elle est caractérisée par la persistance anormale de la veine porencephalique médiane de Markowski qui, alimentée par les artères méningées primitives embryonnaires, devient le collecteur sanguin de cette malformation [2]. Elle peut s'exprimer en période néonatale ou plus tard dans l'enfance. La principale mode de révélation chez le nouveau-né est une insuffisance cardiaque d'importance variable. S'y associent parfois des dysfonctionnements respiratoire et/ou hépatique et /ou rénal et/ou une atteinte cérébrale (encéphalomalacie), enjeu principal de la prise en charge thérapeutique. Chez le nourrisson, la malformation artério-veineuse de Galien (MAVG) peut se révéler par une macro-crânie. Epilepsie, retard neuropsychologique et déficit neurologique focal sont des modes de révélation possibles chez le grand enfant [3]. L'hémorragie cérébrale survient dans les formes évoluées chez les grands enfants. Les MAVG peuvent être diagnostiquées lors des examens échographiques au

cours du troisième trimestre de grossesse [4]. Nous présentons ici les aspects cliniques et radiologiques d'une malformation de la veine de Galien chez un enfant de neuf mois.

OBSERVATION

Le patient T H, de nationalité béninoise, né d'un mariage non consanguin a été reçu en consultation de pédiatrie à l'âge de neuf mois pour une anomalie du scalp. Il est né à terme à la suite d'une grossesse de déroulement normal avec la réalisation de tous les bilans classiques dont les échographies obstétricales notamment morphologique. Le développement psychomoteur était normal avec une tenue de la tête à trois mois et la position assise acquise à six mois. A l'âge de neuf mois les parents auraient constaté une augmentation du volume du crâne avec une turgescence veineuse du scalp lors des cris et des pleurs. L'examen clinique réalisé à neuf mois avait permis de noter un enfant en bon état général avec des acquisitions motrices en adéquation avec l'âge. A l'examen neurologique, il avait été retrouvé une macrocrânie avec un périmètre crânien 59 cm. Au repos, le cuir chevelu paraissait lisse sans anomalie du réseau vasculaire.

laire. A contrario, lors des cris et des agitations, une importante turgescence veineuse avec un nodule du vertex et des arborisations en étoile sur tout le cuir chevelu était notée (Fig. 1). Ce phénomène disparaissait lorsque l'enfant devenait calme. Un scanner cérébral avait été réalisé et avait permis d'objectiver une hydrocéphalie triventriculaire (Fig. 2) et une dilatation de la veine de Galien (Fig. 3). Il n'y avait pas d'anomalie focale parenchymateuse ni de collection péricérébrale. Le polygone de Willis était complet, le quatrième ventricule et les citernes de la base étaient d'aspect normal.

Devant cette malformation vasculaire cérébrale complexe associant une anomalie de la veine de Galien et du drainage pontique un avis neurochirurgical avait été pris et une indication d'embolisation par voie trans artérielle avait été faite.



Fig. 1 : Turgescence et dilatation des veines du cuir chevelu



Fig. 2 : Hydrocéphalie tri ventriculaire

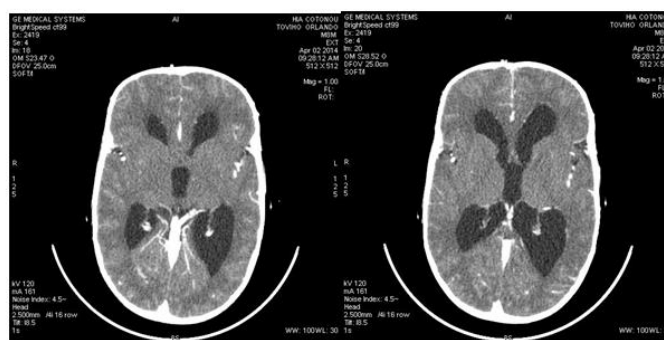


Fig. 3 : Dilatation de la veine de Galien

DISCUSSION

La malformation anévrysmale de la veine de Galien (MAVG) est une malformation choroïdienne qui se draine dans la veine médiane du prosencéphale collecteur embryonnaire médian extracérébral [5]. Cette veine embryonnaire est le précurseur de la veine de Galien. La MAVG est la conséquence d'un évènement qui peut être situé à la fin de la période embryonnaire [6, 7]. C'est une malformation complexe, non héréditaire survenant le plus souvent de novo. Sa particularité réside dans la possibilité d'un retentissement hémodynamique précoce et sévère. Elle représente 1% des malformations vasculaires intracrâniennes [8]. Deux-tiers sont diagnostiqués avant l'âge de 28 mois. Les fistules ont un riche réseau anastomotique d'amont composés par des artères afférentes : carotidiennes et vertébro-basilaires.

Les principaux symptômes sont l'insuffisance cardiaque (de la naissance à six mois), l'hydrocéphalie (de six mois à 24 mois) et le retard de développement (au-delà de 24 mois) [5, 9]. A la différence des MAV de type adulte, le risque d'hémorragie est infime et ne survient que tardivement chez l'adolescent ou adulte. Ces symptômes peuvent être présents en période anténatale, et il conviendra de les rechercher à l'échographie ou en imagerie par résonance magnétique. La défaillance multiviscérale est de mauvais pronostic. Certains de ces aspects ont été retrouvés dans cette observation, notamment la macrocrânie et les dérivations veineuses se manifestant par l'aspect caractéristique en "epsilon" observé lors des cris. L'apport de l'imagerie médicale

est incontournable dans le diagnostic des malformations de la veine de Galien aussi bien en anténatal qu'en postnatal. L'échographie Doppler couleur améliore le diagnostic en période prénatale, notamment dans un contexte d'hydrocéphalie chez un fœtus [4, 10].

Dans l'observation présentée ici, les échographies obstétricales n'ont pas été contributives. Ceci pose probablement la question de la réalisation de l'échographie morphologique complète chez le fœtus lors du deuxième trimestre. En effet, l'échographie obstétricale du deuxième trimestre permet de rechercher et de retrouver la plupart des malformations et déformations congénitales [3]. Il est possible que certaines malformations ne soient pas détectées malgré le respect des normes requises pour cet examen. Cet état de chose est dû aux problèmes de présentation, de paroi et du moment de réalisation de l'examen [11]. Mais il est tout aussi vrai que dans les pays en développement comme le Bénin, l'échographie obstétricale n'est pas toujours réalisée par des personnes indiquées et formées pour. Il n'est pas en effet rare de voir des paramédicaux et des techniciens de radiologie réaliser des échographies obstétricales posant la question de la réglementation de la pratique en imagerie obstétricale. Toutefois, notons que dans la littérature seulement quelques rares cas de MAVG ont été diagnostiqués lors de la vie in utero [3,11].

Lorsque le diagnostic a été fait en période prénatale, il est recommandé de refaire une IRM les jours suivant la naissance afin de préciser au mieux l'angio-architecture malformative et son retentissement cérébral [11].

Dans la présente observation, c'est le scanner cérébral avec injection de produit de contraste qui a été réalisé en postnatal devant la macrocranie et surtout la turgescence des veines du cuir chevelu ; ce qui avait permis d'objectiver la dilatation de la veine de Galien. La caractérisation anatomique fine de cette malformation aurait pu être obtenue par la réalisation d'un bilan plus exhaustif, notamment l'angio IRM tel que recommandé pour un diagnostic malformatif et une projection thérapeutique plus précis [10,12]. Cette prise

en charge est pluridisciplinaire et s'articule autour d'une équipe de réanimation pédiatrique et de neuroradiologie pédiatrique diagnostique et interventionnelle. En dehors du traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque, le traitement radical consiste en une embolisation par voie trans artérielle [13]. C'est le traitement qui permet d'obtenir un taux de succès élevé en termes de survie et d'absence de séquelles neurologiques. L'embolisation en période néonatale est indiquée pour les formes graves avec une symptomatologie précoce [13,14].

Au Bénin, ce type de traitement n'est pas pour le moment disponible et le patient devrait être transféré dans un pays à technologie médicale avancée et disposant des services de neurochirurgie vasculaire. Au-delà de cette prise en charge curative, la meilleure stratégie de gestion des syndromes malformatifs est la prévention des risques de récives à travers un bon conseil génétique. La plupart des cas rapportés sont sporadiques et aucune récurrence n'a été notée dans les familles ayant eu des enfants porteurs de malformation de l'ampoule de Galien. Cette observation permet de donner un conseil génétique plutôt rassurant avec un risque qui n'est pas en théorie différent de celui de la population générale. Néanmoins, comme principe de précaution, devant toute malformation congénitale, il est fortement conseillé de réaliser un suivi échographique morphologique plus strict dans un centre expert en cas de nouvelle grossesse.

CONCLUSION

Les malformations de la veine de Galien sont les plus fréquentes des anomalies vasculaires en pédiatrie. Elles sont certes rares mais elles peuvent avoir des conséquences neurologiques et développementales graves. Elles se manifestent cliniquement par une macrocranie et des dilatations du réseau veineux du cuir chevelu. Le diagnostic formel est fait à la neuroimagerie. Le traitement curatif passe par une embolisation, technique relevant de la haute neurochirurgie vasculaire, ce qui n'est pas encore disponible au Bénin

REFERENCES

- 1- Dandy WE. Cerebrospinal fluid. Absorption. Chicago: American Medical Association; 1929 (2012).
- 2- Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989;31:109-28.
- 3- Jones BV, Ball WS, Tomsick TA, Millard J, Crone KR. Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up. *Am J Neuro-radiol* 2002; 23:1717-24.
- 4- Beucher G, Fossey C, Belloy F, Richter B, Herlicoviez M, Dreyfus M. Diagnostic anténatal d'un anévrysme de la veine de Galien. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005;34:613-9.
- 5- Lasjaunias PL, Alvares H, Rodesh G, Garcia-Monaco R, TerBrugge K, Burrows P et al. Aneurysmal malformation of the vein of Galen. Follow-up of 120 children treated between 1984 and 1994. *Interv Neuroradiol* 1996;2:15-26.
- 6- Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 1989; 31 : 109-28.
- 7- Comstock CH, Kirk JS. Arteriovenous malformations. Locations and evolution in the fetal brain. *J Ultrasound Med* 1991; 10 : 361-5.
- 8- Ruchoux MM, Renjard L, Monegier du Sorbier C, Raybaud C, Santini JJ, Lhuintre Y. Histopathologie de la veine de Galien. *Neurochirurgie* 1987; 33 : 272-84.
- 9- Maheut J, Santini JJ, Barthez MA, Billard C. Symptomatology of Galien's ampoule. Results of a national survey. *Neurochirurgie* 1987 ; 33 : 285-90.
- 10- Kebede T, Hawaz Y, Assefa G. CT and color Doppler diagnosis of the vein of Galen malformations with hydrocephalus: a case series report of rare intracranial vascular malformations. *Ethiop Med J*. 2013;51(1):77-83.
- 11- Sepulveda W, Platt CC, Fisk NM. Prenatal diagnosis of cerebral arteriovenous malformation using color Doppler ultrasonography: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6:282—6.
- 12- Saliou G, Ozanne A, Sachet M, Ducreux D. Malformations artério-veineuses cérébrales du nouveau-né et de l'enfant. *J Neuro-radiology* 2007 ; 34(3) :145-166.
- 13- Mitchell PJ, Rosenfeld JV, Dargaville P, Loughnan P, Ditchfield MR, Frawley G, et al. Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period. *AJNR Am J Neuro-radiol* 2001;22:1403—9.
- 14- Fullerton HJ, Aminoff AR, Ferriero DM, et al. Neurodevelopmental mental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations. *Neurology* 2003;61:1386—90.
- 15- A. Ba, P.M. Faye, I.D. Ba, M. Lèye, I. Basse, A. Ba, A. Thiongan et al. Masse bombante de la fontanelle postérieure : penser à la veine de Galien *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2015) 28, 301—304
- 16- A. Cherifa,, K. Néjib, L. Sebaïc, W. Ben jemaana, I. Bellaguad, S. Jebnouna, N. Khroufa Anévrysme de l'ampoule de Galien : à propos d'une observation néonatale d'évolution inhabituelle *Archives de pédiatrie* 14 (2007) 893—896