

Anévrysme de la veine de Galien. A propos d'un cas sévère à révélation néonatale au service de pédiatrie du centre hospitalier Abass Ndao de Dakar (Sénégal)

Aneurysm of the vein of Galen. About a severe neonatal case in the pediatric department of the Abass Ndao hospital center in Dakar (Senegal)

Ndiaye O*, Guèye M*, Boiro D*, Sèye PI**, Cissé Bathily A**, Fall AL*, Faye PM*

* Service Universitaire de Pédiatrie, Université Cheikh Anta Diop de Dakar (Sénégal)

** Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Abass Ndao de Dakar (Sénégal)

Correspondant : Professeur Ousmane Ndiaye, service universitaire de Pédiatrie ; BP.15872 Fann-Dakar – E-mail : oussoubane@gmail.com

Résumé

Introduction : L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation artérioveineuse intracrânienne rare mais non exceptionnelle. Sa gravité est surtout liée aux complications neurologiques et hémodynamiques. Nous en rapportons un cas de révélation précoce.

Observation : Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin reçu pour un tableau d'insuffisance cardiaque précoce diagnostiquée en période néonatale. L'examen ne retrouvait aucun élément avec une faveur d'une lésion organique du cœur ; ce qui faisant évoquer une cause extracardiaque. L'échocardiographie ne retrouvait qu'une sténose de l'artère pulmonaire et une hypertension artérielle pulmonaire. Le diagnostic d'anévrysme de la veine de Galien était alors fortement suspecté devant la présence d'un souffle perceptible à l'auscultation crânienne. Elle était confirmée par l'échographie transfontanelle.

Conclusion : Un anévrysme de l'ampoule de Galien doit être évoqué devant une insuffisance cardiaque sans anomalie structurale du cœur.

Summary

Background: The aneurysm of the Galen vein is a rare but not exceptional intracranial arteriovenous malformation. Its severity is mainly related to neurological and hemodynamic complications. We report a severe case of neonatal revelation.

Case report: It was a male newborn with symptoms of heart failure diagnosed in the neonatal period. Cardiac examination did not find any element of an organic lesion. Echocardiography found only pulmonary artery stenosis and pulmonary arterial hypertension. Diagnosis of aneurysm of the vein of Galen was then strongly suspected with the presence of a perceptible cranial murmur at the auscultation. It was confirmed by cranial ultrasound.

Conclusion: An aneurysm of the vein of Galen must be evoked in front of cardiac failure without cardiac structural anomaly.

INTRODUCTION

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation artérioveineuse intracrânienne rare, complexe, associant une dilatation pseudo-anévrysmale de l'ampoule de Galien à une ou plusieurs fistules artérioveineuses [1]. En période néonatale, elle se manifeste habituellement dans la première semaine de vie et le plus souvent, par un tableau de d'insuffisance cardiaque congestive [2]. A l'absence de facteurs aggravants, la maladie peut s'exprimer

plus tardivement dans l'enfance voire à l'âge adulte [3]. Nous en rapportons un cas sévère à révélation néonatale.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin, troisième d'une fratrie de trois enfants dont les deux premiers étaient vivants et bien portants. Il n'y avait pas de notion de consanguinité entre les parents. La grossesse était mal suivie ; aucun bilan sanguin ni de bilan écho-

graphique n'ayant été réalisé. L'accouchement s'était déroulé à terme par voie basse sur une présentation de sommet sans aucun incident. Le nouveau-né était eutrophique et l'adaptation extra-utérine était satisfaisante avec un score d'Apgar coté à 8/10 à la 1^{ère} minute puis 10/10 à la 5^{ème} minute. Il était admis dans notre service à 6 jours de vie pour un refus de téter, des pleurs incessants et un ictère cutanéomuqueux franc sans décoloration des selles et une fièvre. L'examen d'entrée permettait de noter une température à 38,8° Celsius, une fréquence cardiaque à 136 battements/minute et une fréquence respiratoire à 48 cycles/minute. Le poids était à 2500g, la taille à 50 cm et le périmètre crânien à 35 cm. L'examen physique permettait de noter une pâleur cutanéomuqueuse, une polypnée superficielle sans signes de lutte, une tachycardie régulière avec un souffle méso cardiaque de 3/6. Les pouls fémoraux étaient bien perçus et les champs pulmonaires étaient libres.

Les examens biologiques montraient une hyperleucocytose à prédominance neutrophile, une anémie avec un taux d'hémoglobine à 11,7g/l normochrome, normocytaire, une CRP à 96mg/l et une hyperbilirubinémie mixte (Bilirubinémie totale=137µmol/l et directe=73,5µmol/l). La radiographie du thorax de face montrait une cardiomégalie globale avec un index cardio-thoracique à 0,7. L'échographie cardiaque permettait de noter une sténose sur l'artère pulmonaire gauche avec hypertension artérielle pulmonaire modérée.

Devant ce tableau nous avons évoqué à une infection néonatale précoce associée à une cardiopathie congénitale. Une antibiothérapie associant la céfotaxime pendant 10 jours et la gentamicine pendant 48 heures était instaurée. L'évolution était marquée par une apyrexie stable, normalisation du taux de leuco-

cytes, et une normalisation de la C-réactive protéine. Une transfusion sanguine permettait également de normaliser le taux d'hémoglobine en ramenant le taux à 14,8g/l. Toutefois, on notait une persistance de l'ictère cutanéomuqueux. A 17 jours de vie post-natale et 11 jours d'hospitalisation, on constatait l'apparition d'une décompensation cardiaque avec l'apparition d'une détresse respiratoire avec une tachypnée à 64 cycles/minute, des râles crépitants au niveau des champs pulmonaires, une tachycardie régulière à 164 battements/minute, une hépatomégalie et une turgescence des veines jugulaires. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie sinusale 144 battements/minute, des signes d'hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites et des ondes négatives en antérieur et inférieur d'ischémie sous épicaudique. Une deuxième échographie cardiaque confirmait la sténose artérielle pulmonaire et montrait par ailleurs une aggravation de l'hypertension artérielle pulmonaire et un flux diastolique ascendant au niveau de la crosse de l'aorte avec une dilatation du tronc brachio-céphalique.

Devant cette insuffisance cardiaque majeure mal corrélée aux données de l'examen cardiovasculaire, l'hypothèse d'une cause extracardiaque est évoquée. L'examen physique permettait de mettre en évidence, à l'auscultation du crâne, un souffle continu audible au niveau des fontanelles antérieure et postérieure orientant vers une malformation vasculaire intracrânienne. L'auscultation de l'aire hépatique ne permettait de noter aucune anomalie. L'échographie transfontanelle révélait alors une formation liquidienne prenant la couleur au doppler, de 36,7 x 19 x 22,9 mm en arrière du troisième ventricule qu'elle refoule en avant en faveur d'un anévrysme de l'ampoule de Galien associée à une hydrocéphalie débutante (**Figure1**).



Figure 1 : Echographie transfontanelle (coupe sagittale) montrant une formation liquidienne prenant la couleur au doppler en arrière du troisième ventricule qu'elle refoule en avant en faveur d'un anévrysme de l'ampoule de Galien

L'examen échographique du foie révélait une hépatomégalie d'échostructure normale avec discrète dilatation des veines sus hépatiques. Sur le plan biologique, on notait une légère baisse de la bilirubinémie avec une bilirubinémie totale à $87\mu\text{mol/l}$ et une directe à $47,8\mu\text{mol/l}$, une cytolyse hépatique avec un taux d'ALAT à 324UI/L et taux d'ASAT à 196UI/l , une baisse du taux de prothrombine avec un TP à 42% et un INR à 2,34. La fonction rénale était normale. L'évolution était défavorable avec décès du patient à 20 jours de vie dans un tableau de décompensation cardiaque réfractaire au traitement médical.

DISCUSSION

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation vasculaire cérébrale rare. Sa prévalence est estimée à 2,5 cas pour 100.000 naissances vivantes [4]. Il représente 1% des malformations vasculaires intracrâniennes et 30% cas diagnostiqués en pédiatrie [5]. Il est caractérisée par la persistance anormale de la veine porencéphalique médiane de Markowski qui, alimentée par les artères méningées primitives embryonnaires devient le collecteur

sanguin de cette malformation. L'anévrysme résulte de l'absence de différenciation en système artério-veineux mature, entre la 7^{ème} et 12^{ème} semaine de gestation, d'une veine embryonnaire primitive, médiane qui draine les plexus choroïdes primitifs [6, 7].

Le développement de l'échographie obstétricale couplée au doppler a permis d'en améliorer de manière considérable le diagnostic anténatal. La malformation est évoquée le plus souvent durant le troisième trimestre de la grossesse devant une image intracérébrale de type vasculaire associée ou non à une dilatation des cavités cardiaques [8]. Le diagnostic anténatal qui nous aurait permis d'anticiper sur la prise en charge dès la naissance avant l'apparition de complications n'a pu être fait chez notre patient car la mère n'avait bénéficié d'aucun suivi, en particulier échographique pendant la grossesse.

L'anévrysme de Galien peut s'exprimer en période néonatale ou plus tard dans l'enfance. Dans la période néonatale, il se manifeste le plus souvent dans la première semaine de vie

par une insuffisance cardiaque congestive. Chez notre patient les manifestations cliniques de dysfonctionnement cardiaque étaient tardives, pendant la troisième semaine de vie. Cherif et al. [9], ont rapporté un cas néonatal similaire à révélation tardive dans la troisième semaine de vie. Ce mode évolutif serait favorisé soit par un facteur aggravant, soit par une variabilité d'expression de la malformation.

Le facteur aggravant peut être une infection intercurrente ou à une malformation d'origine cardiaque ou cérébrale [9]. Chez notre patient ces différents facteurs étaient associés. En effet, il était hospitalisé au sixième jour de vie pour une infection néonatale précoce fortement probable devant un bilan inflammatoire qui était revenu très perturbé avec une augmentation du taux de leucocytes et une élévation de la CRP. L'exploration cardiaque mettait également en évidence une cardiopathie congénitale type sténose pulmonaire associée à une hypertension artérielle pulmonaire. L'hydrocéphalie débutante notée à l'échographie transfontanelle n'est que le résultat d'un obstacle sur les voies d'écoulement du LCR favorisé par l'anévrysme. Lorsque sa réalisation est possible, l'imagerie par résonance magnétique permet souvent de préciser le réseau vasculaire

intéressé par l'anastomose artérioveineuse, aussi de déterminer son retentissement cérébral [10, 11]. La gravité du tableau clinique de notre patient ne nous avait permis de réaliser son transfert vers un service d'imagerie pour réaliser cet examen. Les formes bien tolérées ont souvent un meilleur pronostic avec la possibilité d'un traitement reposant sur une embolisation par voie transartérielle qui peut être réalisée à l'âge de 5 mois [2] alors que la présence de facteurs aggravants, comme c'est le cas dans notre observation, peut rendre le pronostic plus réservé. L'analyse selon le score de Bicêtre du retentissement de la malformation anévrysmale et des facteurs aggravants montre que la défaillance multiviscérale était telle que notre patient était au-dessus de toute perspective thérapeutique [2].

CONCLUSION

L'anévrysme de la veine de Galien est une maladie rare dont le pronostic est souvent défavorable dans notre contexte d'exercice. Il doit être évoqué devant une insuffisance cardiaque sévère qui ne peut être expliquée par les données de l'exploration cardiovasculaire. Sa prise en charge périnatale peut être améliorée par le dépistage anténatal par un échographe expérimenté et bien entraîné.

REFERENCES

1. Maheut J, Santini JJ, Barthez MA, Billard C. Symptomatology of clinical of the ampoule of Galien. Results of a national survey. *Neurochirurgie* 1987 ; 33 : 285-90.
2. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. Management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 2006 ; 59 (Suppl 3):S184-94.
3. I Kamaoui, M Maarounfi, N Squalli Houssaini, S Tizniti. Presentation exceptionnelle d'un anévrysme de la veine de Galien. *J Radiol* 2005 ;86 (10) : 1522.
4. Sasidharan C, Anoop P, Vijayakumar M, Jayakrishnan M, Reetha G, Sindhu T. Spectrum of clinical presentations of vein of Galen aneurysm. *Indian J Pediatr* 2004, 71:459-463.
5. Casasco A, Lylyk P, Hodes JE, Aymard A, Marland JJ. Percutaneous transvenous catheterization and embolization of vein of Galen aneurysms. *Neurosurgery* 1991; 28:260-266.
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. Ruchoux MM, Renjard L, Monegier du Sorbier C, Raybaud C, Santini JJ, Lhuintre Y. Histopathology of the vein of Galien. *Neurochirurgie* 1987; 33 : 272-84.
8. 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.

9. A. Cherif, K. Néji, L. Sebaï, W. Ben jema, I. Bellagua, S. Jebnoun, N. Khrouf. Anévrisme de l'ampoule de Gallien : à propos d'une observation néonatale d'évolution inhabituelle. Arch Pediatr. 2007; 14:893–896.
10. Campi A, Scotti G, Filippi M, Gerevini S, Strigimi F, Lasjaunias P. Antenatal diagnosis of vein of Galen aneurysmal malformation: MR study of fetal brain and postnatal follow-up. Neuroradiology 1996; 38: 87-90.
11. Kurihara N, Tokieda K, Ikeda K, Mori K, Hokuto I, Nishimura O et al. Prenatal MR findings in a case of aneurysm of the vein of Galen. Pediatr Radiol 2001; 31: 160-2.