

DIAGNOSTIC POSTNATAL D'UNE MALFORMATION ANEVRISSMALE DE LA VEINE DE GALIEN A PROPOS D'UN CAS.

Vein of Galen aneurysmal malformation in a Neonate: a case report.

Akanni D^{1,2}, Savi De Tove KM², Yekpe-Ahouansou P¹, Biaou O¹, Boco V¹.

(1) Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga de Cotonou, Bénin ; (2) Centre Hospitalier Universitaire Départemental du Borgou, Parakou, Bénin.

Auteur correspondant : AKANNI Djivèdé, 06 BP 3263 Cotonou, Bénin. Téléphone 00 229 66 24 92 07. Email : djivakanni@yahoo.fr

RESUME

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation vasculaire congénitale intra cérébrale rare et complexe. Nous rapportons un cas suspecté à l'échographie obstétricale du 3^{ème} trimestre, confirmé par l'échographie doppler transfontanellaire et la tomodensitométrie cérébrale chez un nouveau-né à J₁₁ de vie, né à terme et asymptomatique. **Mots clés** : Anévrysme de la veine de Galien, Echographie doppler transfontanellaire, Tomodensitométrie

ABSTRACT

The aneurysm of the Galen vein is a rare and complex congenital intracerebral vascular malformation. We report a case suspected by the obstetric ultrasound in the third trimester and confirmed by the transfontanellar Doppler ultrasound and brain CT-Scan in the asymptomatic 11-day old baby born at term. **Key words**: Aneurysm of Galen vein, Transfontanellar doppler ultrasonography, CT-Scan.

INTRODUCTION

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation artérioveineuse cérébrale développée au cours de la période embryonnaire. Il s'agit d'une lésion rare, sporadique avec moins de 800 cas décrits (1). Malgré les progrès thérapeutiques, l'anévrysme de la veine de Galien a toujours un mauvais pronostic (2).

OBSERVATION

Il s'agit d'un garçon âgé de 11 jours (J₁₁ de vie) chez qui a été faite la suspicion d'une malformation vasculaire intracérébrale à l'échographie anténatale du troisième trimestre. Cette suspicion fut confirmée par une échographie doppler transfontanellaire et une tomodensitométrie cérébrale réalisée sans et avec injection de produit de contraste. L'état général du nouveau-né était bon au moment du diagnostic. Notamment, il ne présentait pas de signe d'insuffisance cardiaque droite ni de détresse respiratoire et son périmètre crânien était de 35 cm.

L'échographie transfontanellaire a montré une image anéchogène arrondie médiane située en arrière du troisième ventricule. Le caractère vasculaire de cette lésion a été confirmé par le doppler (Figure 1). Le scanner cérébral a retrouvé une image spontanément hyperdense de la région pinéale en arrière du troisième ventricule. Après injection de produit de contraste, la lésion s'était rehaussée de façon intense et homogène avec dilatation des sinus veineux réalisant l'image dite en « **raquette ou en trou de serrure** » permettant de retenir le diagnostic d'anévrysme de la veine de Galien. (Figures 2-4). Il n'y avait pas d'hydrocéphalie ni d'encéphalomalacie.

DISCUSSION

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation artérioveineuse intracrânienne développée au cours de la période

embryonnaire entre la 8^{ème} et la 11^{ème} semaine de gestation (2). Elle est constituée de fistules aboutissant à une dilatation d'une veine embryonnaire précurseur de la veine de Galien, la veine médiane du prosencéphale (2,3). C'est une lésion rare, sporadique, fréquente chez le garçon (1) comme dans notre observation. La première description fut faite par Steinheil en 1895 et rapportée par Dandy en 1928 (4). En 2005, on comptait moins de 800 cas (1). Notre observation constitue le premier cas diagnostiqué au Bénin. Ceci pourrait s'expliquer par l'absence de réalisation d'échographie de façon systématique lors des consultations prénatales par les gestantes.

Les signes cliniques sont variables en fonction de l'âge. Chez le nouveau-né cette symptomatologie est dominée par une insuffisance cardiaque congestive à haut débit, typiquement résistante au traitement habituel, une détresse respiratoire et une macrocrânie (3,5). Dans les formes graves, on peut observer la survenue aiguë d'une fonte cérébrale (3). A J₁₁ de vie notre nouveau-né ne présentait aucun symptôme cardiaque ni respiratoire et son développement psychomoteur était normal. Chez le nourrisson et l'enfant, les signes cliniques sont habituellement dominés par une macrocrânie, un retard cognitif et une épilepsie (5).

Le diagnostic de cette malformation se fait grâce à l'imagerie médicale et pendant la période anténatale lors des échographies obstétricales du troisième trimestre (5). Dans notre observation, cette anomalie a été suspectée lors de d'une échographie du 3^{ème} trimestre mais le diagnostic n'a pu être porté car cette échographie a été pratiquée par un médecin non spécialisé en radiologie et sans le mode doppler. Le Doppler couleur confirme la nature vasculaire de la lésion en mettant en

évidence des flux turbulents bidirectionnels (5,6). Il permet de faire le diagnostic différentiel avec les autres lésions liquidiennes de la ligne médiane du cerveau : kyste arachnoïdien, porencéphalie et pseudo-kyste sous-épendymaire de pronostics différents (5). Ceci a eu comme conséquence une absence de planification de l'accouchement dans un centre spécialisée disposant d'une unité de réanimation néonatale malgré les risques de décompensation cardiaque dans les heures suivant la naissance (7). Le diagnostic a été confirmé par l'échographie doppler transfontanellaire à J₁₁ de vie. La tomodensitométrie et mieux encore l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent d'analyser le retentissement de cette lésion sur le parenchyme cérébral et d'établir un pronostic (7,8). Dans notre cas, nous avons eu recours à la tomodensitométrie car l'IRM n'est pas disponible dans notre hôpital. L'analyse du parenchyme cérébral n'a pas montré d'anomalie significative notamment pas d'encéphalomalacie ni de signe notable d'hypertension intra crânienne. Dans ce contexte le pronostic a été jugé favorable (7,8). Le traitement consiste en une embolisation entre le 4^{ème} et le 6^{ème} mois de vie (4, 7-9). L'embolisation par voie endovasculaire n'est pas encore disponible dans notre pays. En attendant son évacuation sanitaire, notre nouveau-né a bénéficié d'une surveillance radio clinique faite de la mesure du périmètre crânien (2) et d'une nouvelle tomodensitométrie cérébrale réalisée à 3 mois de vie.

CONCLUSION

L'anévrysme de la veine de Galien est une malformation vasculaire cérébrale rare de la ligne médiane du nouveau-né et du nourrisson. Elle est caractérisée par un polymorphisme clinique qui varie en fonction de l'âge de sa découverte. L'imagerie médicale joue un rôle capital dans son diagnostic et son traitement.

REFERENCES

1. Alvarez H, Lasjaunias P. Orphanet, 2017: Anévrysme de la veine de Galien www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=1053 Accessed Jul 2017.
2. Ozanne A, Alvarez H, Krings T, Lasjaunias P. Pediatric neurovascular malformations: vein of Galen arteriovenous malformations (VGAM), pial arteriovenous (pial AVM), dural sinus malformations (DSM). *Journal of Neuroradiology* 34 (2007) 145-166.
3. Beucher G, Fossey C, Belloy F, Richter B, Herlicoviez M, Dreyfus M. Antenatal diagnosis and management of vein of Galen aneurysm: review illustrated by a case report. *J Gynecol Obst et Biol Reprod (Paris)*. 2005;34(6):613-9.
4. Puvabanditsin S, Meha R, Palomares K, Gengel N, Da Silva CF, Roychowdhury S, et al. Vein of Galen malformation in neonate: A case report and review of endovascular management.

World J Clin Pediatr 2017;6(1):103-109.

5. Paumier A, Winer N, Joubert M, Yvinec M, Aubron F, Sagot S, et al. Galen vein aneurysm. Review of the literature and report of 2 cases. *J Gynecol Obst et Biol Reprod (Paris)*. 1998;27(8):814-20.
6. Hansen D, Kan PT, Reddy GD, Mohan AC, Jea A, Lam S. Pediatric knowledge update: Approach to the management of vein of Galen aneurysmal malformations in neonates. *Surg Neurol Int*. 2016;7 (Suppl 12):S317-321.
7. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R. The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery*. 2006;59(5 Suppl 3):S184-194; discussion S3-13.
8. Karadeniz L, Coban A, Sencer S, Has R, Ince Z, Can G. Vein of Galen aneurysmal malformation: prenatal diagnosis and early endovascular management. *J Chin Med Assoc*. 2011;74(3):134-7.
9. Stephan S, Rodesch G, Eloff E, Wiemann D, Jorch G. Vein of Galen aneurysmal malformations: an ultrasonographic incidental finding-a case report. *Pediatr*. 2012; 2012: 824284.

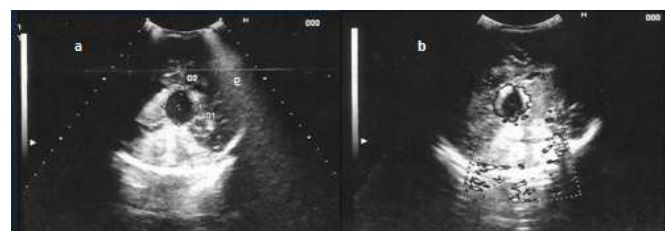


Figure 1 : a) échographie transfontanellaire mode B montrant une image anéchogène pure, arrondie, en arrière du V3 et b)

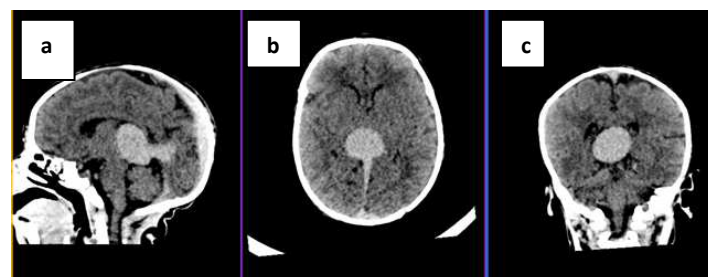


Figure 2 : coupes tomodensitométrique cérébrale sans injection de produit de contraste a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant une image spontanément hyperdense de la région pinéale en arrière du V3

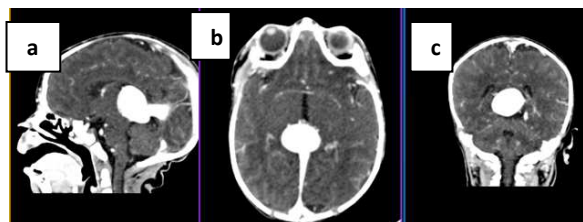


Figure 3 : coupes tomodensitométriques cérébrales avec injection de produit de contraste iodé a) reconstruction sagittale, b) coupe axiale et c) reconstruction coronale montrant le rehaussement homogène intense de la lésion avec une dilatation des sinus veineux réalisant l'image en raquette.

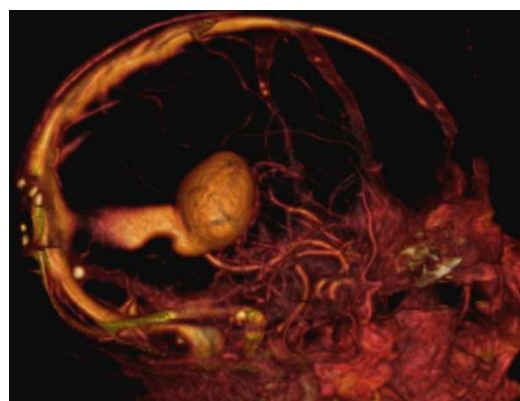


Figure 4 : tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste : reconstruction 3D volumique montrant la malformation anévrysmale de la veine de Galien.