

# Insuffisance cardiaque d'étiologie rare chez le nouveau-né : Anévrysme de la veine de Galien

Bellalah.M, Nouri Merchaoui.S, Ayache.H, Kacem.I, Ghith.A, Berbouch.H, Mghirbi.O, Methlouthi.J, Mahdhaoui.N

Service de néonatalogie, Hôpital Farhat Hached de Sousse

## RÉSUMÉ

L'anévrysme de la veine de Galien (AVG) est une malformation vasculaire cérébrale complexe, réalisant une dilatation pseudoanévrismale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artérioveineuses. C'est une malformation très rare particulière par ses aspects séméiologiques, ses difficultés thérapeutiques et sa gravité. Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né de sexe masculin, à terme, issu d'une grossesse au cours de laquelle on avait objectivé à 30 semaines d'aménorrhée (SA) à l'échographie anténatale : une hydrocéphalie et une cardiomégalie. Il a été admis à la naissance pour détresse respiratoire et neurologique nécessitant son intubation et la ventilation mécanique avec une amélioration initiale. Le nouveau-né a développé à j 3 de vie une aggravation sur le plan respiratoire avec un tableau d'insuffisance cardiaque sévère. L'ensemble de ces éléments avait fait évoquer un AVG compliqué d'insuffisance cardiaque confirmé par un scanner cérébral. L'avis des neurochirurgiens a conclu à un géant anévrysme de la veine de Galien ayant un pronostic très sombre au dessus de tout moyen thérapeutique. Le nouveau-né est décédé à j 7 de vie et l'autopsie a été refusée par les parents.

## ABSTRACT

Vein of Galen aneurysm (VGA) is a rare congenital disease, representing 1% of all neonatal intracranial vascular malformations. It is particular by its clinical symptoms, its difficult management and poor prognosis. We report the case of a term male new born, presenting with antenatal diagnosis of hydrocephalus and cardiomegaly. He was admitted at birth for respiratory and neurological distress requiring intubation and mechanical ventilation. An initial improvement was noticed but on 3rd day, cardiac failure as a complication of VGA was highly suspected. The diagnosis was confirmed by Cerebral CT scan. The neuro surgeons had concluded to a giant aneurysm with a very poor prognosis. The newborn died at day 7. Autopsy was refused by the parents.

**Mots clés :** anévrysme de la veine de Galien, diagnostic, prise en charge, pronostic

**Keywords :** Vein of Galen aneurysm, diagnosis, management, prognosis

## INTRODUCTION :

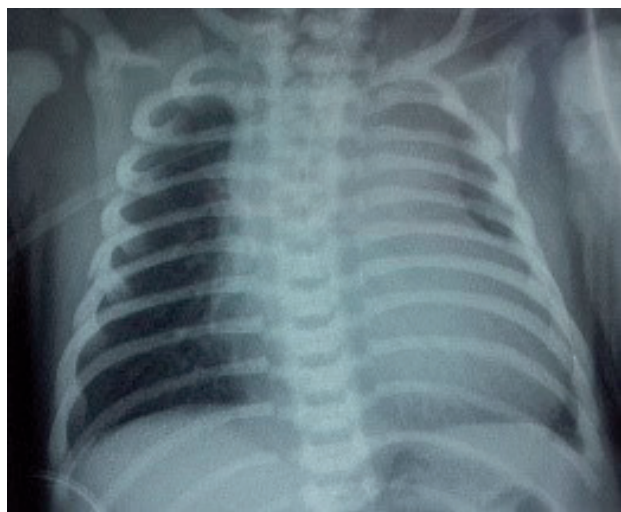
L'anévrysme de la veine Galien est une malformation artério-veineuse intrâ-cranienne congénitale rare. Deux organes sont essentiellement affectés par cette malformation: le cerveau et le cœur. Ainsi, la clinique peut inclure un tableau d'insuffisance cardiaque, de retard psycho moteur, d'hydrocéphalie et des crises d'épilepsie [1]. Dans cette observation, nous décrivons le cas d'un nouveau-né admis pour détresse respiratoire et neurologique et décédé dans un tableau d'insuffisance cardiaque compliquant un anévrysme de la veine de Galien.

## OBSERVATION :

Un nouveau-né de sexe masculin né à un terme de 41SA par césarienne, a été admis à la naissance pour détresses respiratoire et neurologique. Il est issu d'un mariage non consanguin, d'une mère âgée de 41 ans G4P4, sans antécédents familiaux particuliers et d'une grossesse mal suivie. L'échographie anténatale faite à 27 SA, avait objectivé une cardiomégalie avec un anévrysme du septum auriculaire et une communication inter auriculaire (CIA). Un contrôle échographique à 30 SA avait montré une hydrocéphalie et une cardiomégalie. A la naissance, le nouveau-né présentait un score d'Agar à 5/6/8 respectivement à la première, à la cinquième et à la dixième minute. Il était macrosome avec un poids à 4165 g, une taille à 51 cm et un périmètre crânien à 37cm. Il a été intubé en salle de naissance devant l'absence d'une respiration spontanée et transféré en unités de soins intensifs. L'examen à l'admission a objectivé une hypotonie axiale et une hyporéactivité. L'auscultation cardiaque a révélé la présence d'un souffle systolique et d'un éclat de B2. A la palpation abdominale, il y avait une hépatomégalie et une pointe de rate. A la biologie, la numération formule sanguine avait objectivé une thrombopénie à 98000/mm<sup>3</sup>. Les GDS objectivaient une hypercapnie à 60mmhg avec une hyperlactacidémie à 8.2 mmol /l. La CRP était négative.

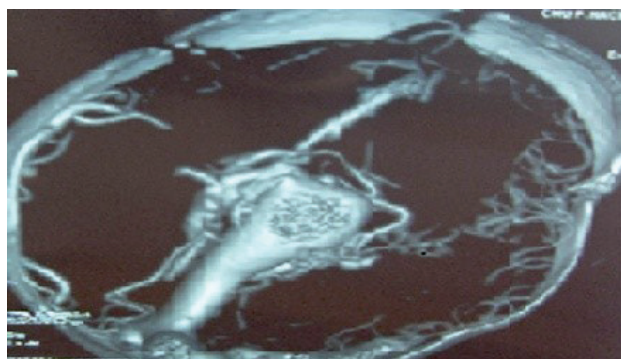
Le nouveau-né a été pris en charge initialement en infection materno-foetale. Cette dernière a été infirmée au bout de 48 heures. A la radiographie du thorax, on a noté une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique à 0,67. Devant la détresse neurologique grade II et l'hydrocéphalie anténatale, une échographie trans-fontanelle demandée et faite au lit du malade a montré une hydrocéphalie tri ventriculaire et une cavité kystique pré médiane de 2 cm de grand axe en regard du V3. L'évolution initiale a été marquée par l'amélioration sur le plan neurologique notamment du tonus et de la réactivité et aussi sur le plan respiratoire avec une extubation au bout de 24h et relais par des lunettes d'oxygène. Les sérologies de la toxoplasmose et du CMV pratiquées sont revenues négatives. Une échographie cardiaque pratiquée à j3 de vie objectivait une HTAP importante à 77mmhg. L'artère

pulmonaire et ses branches étaient très dilatées avec un canal artériel large. A j3 de vie, le nouveau-né présentait une aggravation sur le plan respiratoire avec cyanose, œdème généralisé, une hépatomégalie importante et une tachycardie à 180/mn avec une augmentation du périmètre crânien à 41 cm. Cette aggravation clinique a nécessité la ré-intubation et la mise sous monoxyde d'azote. A la radiographie du thorax de contrôle, une augmentation de l'index cardio-thoracique a été notée (Fig n° 1). Une insuffisance cardiaque a été fortement suspectée et un traitement symptomatique entamé en urgence.

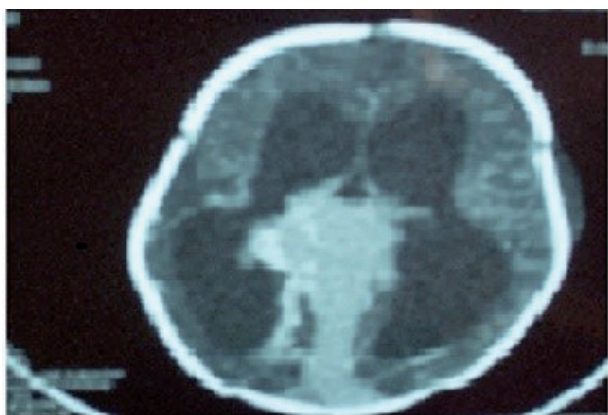


**Figure 1 :** Radiographies du thorax de face montrant une cardiomégalie

Devant l'augmentation importante du périmètre crânien et la notion d'une malformation cérébrale sous jacente, un scanner cérébral pratiqué en urgence a objectivé une malformation de la veine de Galien de type mural et une hydrocéphalie tri ventriculaire (figure 2 et 3).



**Figure 2 :** TDM cérébral montrant un anévrysme de la veine de Galien (image de raquette)



**Figure 3 :** anévrysme de la veine de Galien associé à une hydrocéphalie tri ventriculaire

L'IRM cérébrale n'a pas pu être faite vu l'instabilité clinique du NN. L'avis des neurochirurgiens a conclu à un anévrysme géant de la veine de Galien ayant un pronostic très sombre au-dessus de tout moyen thérapeutique. Le nouveau-né est décédé à j 7 de vie et l'autopsie a été refusée par les parents.

## DISCUSSION :

L'anévrysme de la veine de Galien (AVG) est une malformation artério-veineuse (MAV) intracrânienne rare et complexe présentant moins de 1% de la totalité des MAV cérébrales congénitales. Il réalise une dilatation pseudo anévrysmale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses. Ces fistules font communiquer des branches artérielles ou vertébro-basilaire à la veine de Galien créant ainsi un shunt vasculaire artérioveineux [2,3]. La majorité des cas de malformation anévrysmale de la veine de Galien sont diagnostiqués en périodes anténatale, néonatale ou post-natale ; le diagnostic à l'âge adulte est exceptionnel [2]. Deux organes : le cerveau et le cœur sont essentiellement affectés par cette malformation. Selon le type des lésions et leur importance, les conséquences physiopathologiques sont variables. Le tableau clinique pouvant inclure : une insuffisance cardiaque, une hydrocéphalie, un retard psychomoteur et des crises d'épilepsie [1, 2,4]. Au niveau cérébral, le shunt AV réalisant un vol vasculaire est à l'origine d'une hypertension veineuse cérébrale. L'hydrocéphalie est secondaire soit à la diminution de la résorption du LCR conséquence de l'hypertension veineuse, soit à la compression directe de l'anévrysme sur l'aqueduc de Sylvius [4]. Au niveau cardiaque, le shunt vasculaire à débit élevé est responsable d'une défaillance cardiaque dont la gravité est corrélée à l'importance du shunt. In utero, les conséquences de ce shunt sont atténuées du fait des résistances placentaires basses protégeant le fœtus par un phénomène de compétition avec les résistances basses de la fistule [3,5]. La pathologie cardiaque se manifeste par une cardiomégalie dilatée intéressant le cœur droit puis le cœur gauche ,

comme le cas de notre patient qui a présenté une cardiomégalie à la Rx thorax avec une échographie cardiaque objectivant des cavités droites dilatées. Cette cardiomégalie est expliquée par l'augmentation du débit cardiaque que crée le shunt au sein de la malformation artério-veineuse. Le retentissement initial est une insuffisance cardiaque droite avec dilatation des cavités droites, puis élargissement des vaisseaux jugulaires : signes précoces témoignant de la décompensation du shunt droit-gauche à travers le foramen ovale [5].

Ainsi, la particularité de cette malformation est d'avoir un retentissement hémodynamique précoce et sévère avec une symptomatologie néonatale dominée par un tableau d'insuffisance cardiaque associée souvent à une hydrocéphalie [4]. D'autres signes neurologiques peuvent exister comme des convulsions ou un retard psycho-moteur chez l'enfant. Chez notre patient, le tableau associait des lésions cérébrales majeures, constatées in utero, et une insuffisance cardiaque reflétant l'importance du shunt vasculaire.

Dans la majorité des cas, l'auscultation de la fontanelle antérieure peut faire suspecter le diagnostic avec une mise en évidence d'un souffle continu. Ainsi, à travers cette observation, les auteurs mettent l'accent sur l'auscultation de la fontanelle qui est une étape systématique de l'examen du nouveau-né ; pouvant faire le diagnostic d'une MAV.

Le diagnostic d'AVG est basé sur l'échographie, l'angiographie, la tomographie et l'IRM cérébrale. L'échographie est l'examen de choix pour le diagnostic intra utérin. En effet, l'AVG est une des malformations de diagnostic anténatal le plus fréquent, représentant un taux de 30% des malformations vasculaires pédiatriques. Le diagnostic se fait au troisième trimestre, voire vers 34 SA dans les deux tiers des cas [7,8] ; comme chez notre patient. Grâce au progrès de l'échographie obstétricale et au développement des techniques du doppler, le nombre de cas de diagnostic anténatal ne cesse d'augmenter, et la prise en charge est devenue de plus en plus précoce, améliorant ainsi le pronostic. En post natal, le diagnostic est fait par l'échographie transfontanelle qui peut montrer une image anéchogène réalisant une forme dite de raquette et un doppler continu confirmant la nature vasculaire de cette image [4]. L'angio-IRM cérébrale représente l'examen radiologique de choix avec une cartographie vasculaire précise et une bonne évaluation du retentissement sur le parenchyme cérébral. Cet examen n'a pas pu être pratiqué chez notre patient devant l'instabilité clinique et l'évolution fatale. Les possibilités thérapeutiques sont : la chirurgie, la radiothérapie et depuis l'avènement du cathétérisme et de la radiologie interventionnelle, l'embolisation endo vasculaire est d'un grand apport dans la prise en charge thérapeutique de ces patients [3, 9,10]. Malheureusement, dans notre cas, l'anévrysme

était géant au-dessus de tout geste thérapeutique. L'embolisation ne peut pas être pratiquée chez des enfants ayant des complications neurologiques majeures ou qui semblent avoir un pronostic sombre. Dans la littérature, des facteurs pronostiques anténatals et néonataux ont été établis. L'enjeu actuel du diagnostic anténatal est la détermination de facteurs pronostiques fiables [4]. Des facteurs pronostiques applicables à la période anténatale ont pu être établis en utilisant les moyens de l'imagerie moderne ; on cite l'exemple de Yuval et al [4, 9]. En effet, la taille de l'anévrisme n'est pas corrélée à un mauvais pronostic. La découverte d'un anasarque foeto-placentaire et de lésions du parenchyme cérébral impose l'abstention thérapeutique et indique une interruption thérapeutique de grossesse. Selon d'autres auteurs, l'association d'une défaillance cardiaque à des lésions neurologiques est un indicateur d'un mauvais pronostic, comme le cas de notre patient. Le pronostic est souvent mauvais avec 50% de mortalité postnatale et un risque élevé de séquelles neurologiques [1,4]. Les formes graves néonatales ont un pronostic neurologique réservé.

## CONCLUSION :

La majorité des cas d'anévrisme de la veine de Galien sont diagnostiqués en période post-natale. Les formes graves néonatales ont un pronostic neurologique réservé. Nous insistons à travers cette observation sur les techniques du diagnostic anténatal afin d'améliorer les possibilités de diagnostic et d'établir un pronostic anténatal ainsi sur l'auscultation cérébrale systématique.

## RÉFÉRENCES :

- [ 1 ] Alami B et Maaroufi M. Anévrisme de la veine de Galien révélé à l'âge adulte. *Pan Afr Med J* 2014; 19:102.
- [ 2 ] Lodha P, Sharma R et Kaul A. Prenatal diagnosis of vein of Galen malformation , antenatal ultrasound aiding prognosis and postnatal management. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol.* 2013 ; 2 :441- 43.
- [ 3 ] Vijayarghavan S B, Vijay S, Kala M R et Neha D. Prenatal diagnosis of thrombosed aneurysm of vein of Galen. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 81–83.
- [ 4 ] Beucher G, Fossey C, Belloy F, Richter B, Herlicovez M et Dreyfus M. Diagnostic anténatal et prise en charge d'un anévrisme de la veine de Galien. *Revue de la littérature illustrée par une observation personnelle. J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005; 34: 613-19.
- [ 5 ] Paumier A, Winer N, Joubert M , Yvinec M, Aubron F , Sagot S et al. Anévrisme de la veine de Galien .Revue de la littérature à propos de 2 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1988 ; 27 :814-20.
- [ 6 ] Deloison B, Chalouchi G, Sonigo P, Zerah M, Millischer A E, Dumez Y et al. Hidden mortality of prenatally diagnosed vein of Galen aneurysmal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40: 652–58.
- [ 7 ] Ergenoğlu M E, Yeniel A O, Akdemir A, Akercan F et Karadadaş N. Role of 3D power doppler sonography in early prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm. *J Turkish-German Gynecol Assoc* 2013; 14: 178-81.
- [ 8 ] Doren M, Tercanli S et Holzgreve W. Prenatal sonographic diagnosis of a vein of galen aneurysm : relevance of associated malformations for timing and mode of delivery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995 ; 6: 287-89.
- [ 9 ] Lasjaunias PL, Alvares H, Rodesh G, Garcia-Monaco R, Ter Brugge K, Burrows P et al. Aneurysmal malformation of the vein of Galen. Follow-up of 120 children treated between 1984 and 1994. *Interventional neuroradiology* 1996;2:15-26.
- [ 10 ] Karanam LS, Baddam R S et Joseph S. Endovascular management of vein of galen aneurysm malformation: A series of two case reports. *J Pediatr Neurosci* 2011; 6: 32-5.