

**UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**

Année 2011



THESE N°46/11

**ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN  
(A propos de 03 cas)**

**THESE**

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE.....

**PAR**

Mr. MAHDAOUI OMAR

Né le 17 Octobre 1983 à Khénifra

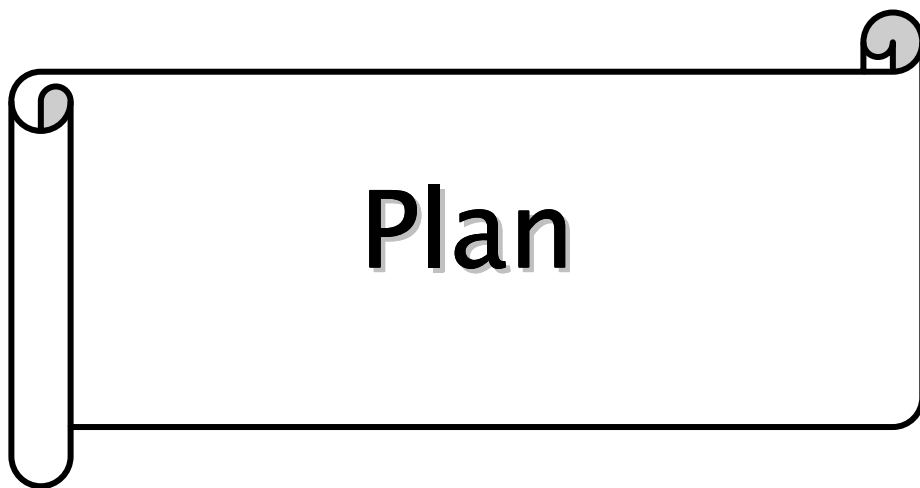
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

**MOTS CLES :**

Anévrysme de l'ampoule de Galien - Diagnostic clinique -  
Echographie tranfontanellaire - Angiographie - Embolisation

**JURY**

|                                                                                                         |   |                  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|------------------|
| <b>Mr. A. CHLILEK</b><br>Professeur de l'Enseignement Supérieur<br>d'Anesthésie Réanimation Pédiatrique | } | <b>PRESIDENT</b> |
| <b>Mr. B. HMAMOUCI</b><br>Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation Pédiatrique                        |   |                  |
| <b>Mr. A. LAKHDAR</b><br>Professeur de l'Enseignement Supérieur de Neurochirurgie                       | } | <b>JUGES</b>     |
| <b>Mr. M. KHATOUF</b><br>Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation                                     |   |                  |
| <b>Mr. M. HARANDOU</b><br>Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation                                    |   |                  |
| <b>Mr. S. ATMANI</b><br>Professeur Agrégé de Pédiatrie                                                  |   |                  |



**Plan**

---

---

|                                                                                             |           |
|---------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>INTRODUCTION .....</b>                                                                   | <b>1</b>  |
| <b>PRESENTATION DES OBSERVATIONS .....</b>                                                  | <b>3</b>  |
| 1- Première observation .....                                                               | 4         |
| 2- Deuxième observation .....                                                               | 9         |
| 3- Troisième observation.....                                                               | 11        |
| <b>DISCUSSION.....</b>                                                                      | <b>13</b> |
| <b>I- HISTORIQUE ET DEFINITIONS DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE<br/>        DE GALIEN .....</b> | <b>14</b> |
| <b>II- RAPPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET<br/>        ANATOMOPATHOLOGIQUE .....</b>       | <b>18</b> |
| 1- Embryologie de l'anévrysme de l'ampoule de Galien.....                                   | 18        |
| 2- Anatomie chirurgicale de l'anévrysme de l'ampoule de Galien .                            | 23        |
| 3- Formes anatomopathologiques de l'anévrysme de Galien .....                               | 31        |
| <b>III- EPIDEMIOLOGIE DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN .....</b>                       | <b>40</b> |
| <b>IV- PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN...</b>                        | <b>42</b> |
| 1- Insuffisance cardiaque .....                                                             | 42        |
| 2- Hydrocéphalie.....                                                                       | 43        |
| 3- Lésions cérébrales .....                                                                 | 44        |
| 4- Hémorragie méningée.....                                                                 | 46        |
| <b>V- ETUDE CLINIQUE DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN .....</b>                        | <b>47</b> |
| 1- Période néonatale .....                                                                  | 47        |
| 2- Enfants du premier âge.....                                                              | 50        |
| 3- Enfants du deuxième âge et l'adulte.....                                                 | 51        |
| <b>VI- ETUDE PARACLINIQUE DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN</b>                         | <b>55</b> |
| 1- Radiographies standards.....                                                             | 55        |
| 2- Echographie transfontanellaire.....                                                      | 56        |
| 3- Tomodensitométrie cérébrale.....                                                         | 58        |
| 4- Imagerie par résonnance magnétique.....                                                  | 59        |
| 2- Angiographie cérébrale.....                                                              | 60        |
| 6- Autres examens.....                                                                      | 61        |

---

---

|                                                                              |           |
|------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>VII- TRAITEMENT DE L'ANEVRYSME DE L'AMPOULE DE GALIEN.....</b>            | <b>63</b> |
| 1- Traitement médical.....                                                   | 63        |
| 2- Traitement chirurgical.....                                               | 68        |
| 2-1- <i>But</i> .....                                                        | 68        |
| 2-2- <i>Méthodes</i> .....                                                   | 68        |
| 2-3- <i>Indications et contre indications</i> .....                          | 71        |
| 2-4- <i>Résultats</i> .....                                                  | 73        |
| 3- Embolisation.....                                                         | 74        |
| 3-1- <i>Définition</i> .....                                                 | 74        |
| 3-2- <i>But</i> .....                                                        | 75        |
| 3-3- <i>Méthodes</i> .....                                                   | 75        |
| 3-4- <i>Indications et contre indications</i> .....                          | 76        |
| 3-5- <i>Accidents et complications</i> .....                                 | 78        |
| 4-Prise en charge anesthésique de l'anévrysme de l'ampoule<br>de Galien..... | 79        |
| <b>VIII-EVOLUTION ET PRONOSTIC.....</b>                                      | <b>82</b> |
| <b>CONCLUSION .....</b>                                                      | <b>87</b> |
| <b>RESUMES .....</b>                                                         | <b>89</b> |
| <b>BIBLIOGRAPHIE</b>                                                         |           |

---

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

|             |                                      |
|-------------|--------------------------------------|
| <b>AAG</b>  | : Anévrysme de l'ampoule de Galien   |
| <b>ADV</b>  | : Anomalie du développement veineux  |
| <b>EEG</b>  | : Electroencéphalogramme             |
| <b>FAV</b>  | : Fistule artério-veineuse           |
| <b>Fio2</b> | : Fraction inspirée en oxygène       |
| <b>GCS</b>  | : Score de Glasgow                   |
| <b>HTAP</b> | : Hypertension artérielle pulmonaire |
| <b>ICBA</b> | : Isobutyl 2 cyanocrylate            |
| <b>IRM</b>  | : Imagerie par résonance magnétique  |
| <b>MAV</b>  | : Malformation artério- veineuse     |
| <b>MHZ</b>  | : Megahertz                          |
| <b>PAI</b>  | : Pression artérielle invasive       |
| <b>RCT</b>  | : Rapport cardio- thoracique         |
| <b>Spo2</b> | : Saturation pulsée en oxygène       |
| <b>TDM</b>  | : Tomodensitométrie                  |



L'anévrysme de l'ampoule de Galien ou anévrysme de la grande veine de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare de la ligne médiane, se situant au niveau de la région pinéale. L'ampoule de Galien est un repère neuro-radiologique et chirurgical important ; elle revêt, de par son rôle de confluent veineux profond médian, une importance fonctionnelle majeure. L'anévrysme de l'ampoule de Galien est une pathologie touchant essentiellement le nouveau-né et le petit enfant, ses manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte. Le pronostic de l'anévrysme de l'ampoule de Galien est gravissime particulièrement en cas de révélation néo-natale où cette affection reste synonyme de décès ou de séquelles graves. Plusieurs traitements ont été proposés successivement, la chirurgie curative avec ses difficultés d'abord, et l'embolisation plus récente.

La rareté de cette affection, sa gravité, l'importance du diagnostic et du traitement précoce nous ont incité à présenter trois observations concernant trois patients hospitalisés au service de réanimation chirurgicale pédiatrique du centre hospitalier universitaire Ibn rochd de CASABLANCA et dont le but est de mettre le point sur les particularités cliniques, radiologiques, anesthésiques et de prise en charge de cette pathologie peu fréquente.



# **Présentation des observations**



## **I– PREMIERE OBSERVATION :**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, issu d'une grossesse bien suivie, menée à terme, accouchement par césarienne, poids à 3700 g, Apgar à 10/10.

L'histoire de la maladie remonte au quatrième jour de vie, par l'installation d'une détresse respiratoire avec cyanose des extrémités.

L'examen clinique retrouve un patient polypneïque à 80 c/min, SpO<sub>2</sub> à 80%, cyanosé, avec tirage intercostal et sus claviculaire, tachycarde à 180 bat/min, l'auscultation cardiovasculaire met en évidence un bruit de gallo ainsi que des râles crépitants. L'examen abdominal note une hépatomégalie à 2 travers de doigts. Le périmètre crânien est estimé à 38 cm, soit plus de quatre déviations standards. L'auscultation du crâne ne trouve pas de souffle intracrânien.

L'examen neurologique ne montre pas de déficit, les réflexes archaïques sont présents.

La radiographie du thorax de face montre une cardiomégalie.

L'échographie transfontanellaire montre une dilatation des ventricules latéraux avec présence d'une formation hypoéchogène, homogène, médiane, bien limitée refoulant le troisième ventricule.

La TDM cérébrale sans injection du produit de contraste met en évidence une formation arrondie, bien limitée, spontanément hyperdense, siégeant dans la région pinéale, n'exerçant pas d'effet de masse. Cette formation se continue avec le sinus droit formant une image en raquette, aspect radiologique évoquant le diagnostic de l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

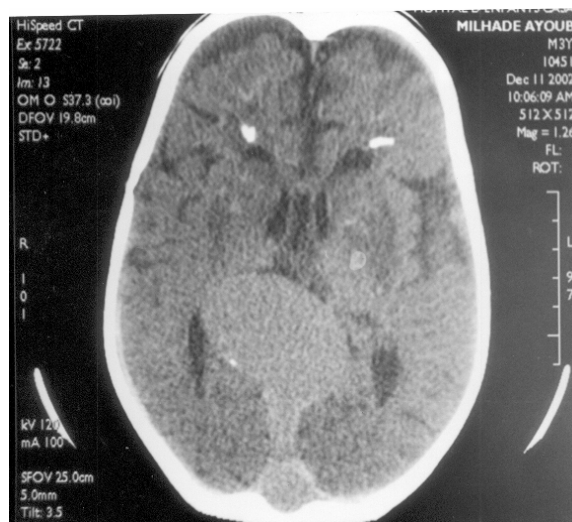
La reconstruction sagittale après injection du produit de contraste, montre une image en raquette de la région pinéale, prenant intensément le contraste, avec dilatation des veines du système basal confirmant le diagnostic de l'anévrisme de l'ampoule de Galien. (Photos 1, 2, 3)

La conduite à tenir immédiate fut l'hospitalisation dans le service de réanimation chirurgicale pédiatrique du CHU Ibn Rochd de Casablanca, la ventilation artificielle, et le traitement digitalo-diurétique. L'évolution était marquée par la stabilité de l'état hémodynamique et respiratoire.

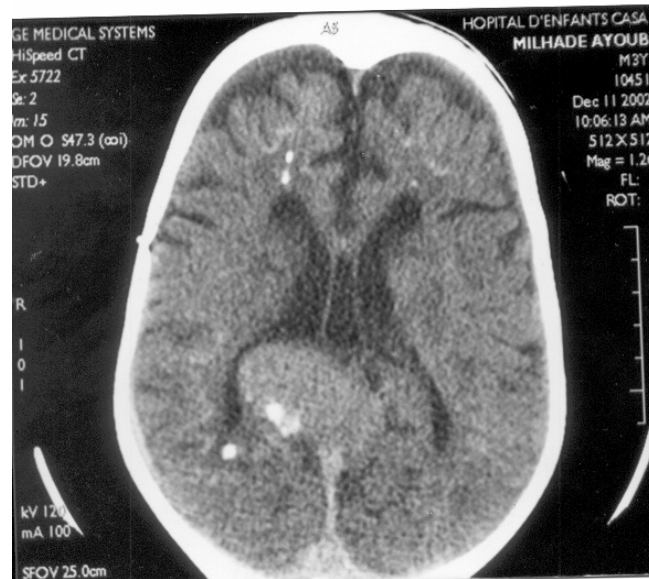
L'embolisation était difficile à réaliser dans l'immédiat, le patient a bénéficié initialement d'une dérivation ventriculo-péritonéale. L'insuffisance cardiaque a été jugulée sous traitement médical avec une bonne évolution.

Le patient fut extubé à J 19, puis fut adressé dans un centre spécialisé, où une embolisation a été réalisée avec succès.

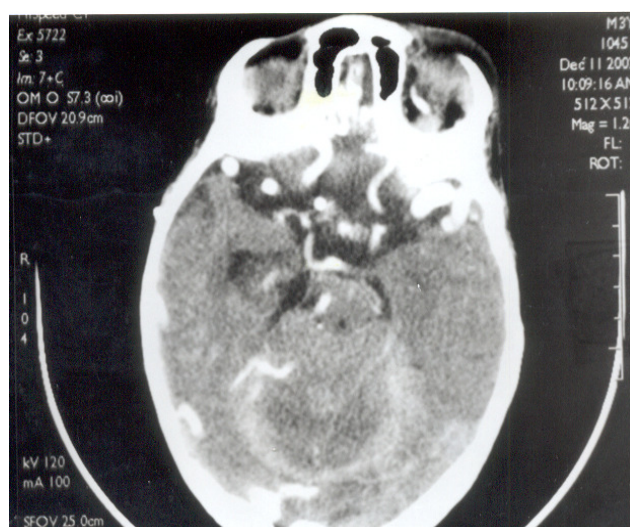
L'évolution était favorable, sans signes d'insuffisance cardiaque, ni de retard psychomoteur notables.



**PHOTO 1** : TDM cérébrale en coupe axiale de 5 mm d'épaisseur sans injection de PDC: Formation arrondie, bien limitée, spontanément hyperdense dans la région pinéale sans effet de masse avec discrète dilatation ventriculaire, cette formation se continue avec le sinus droit formant une image en raquette. Atrophie cérébrale diffuse avec calcification parenchymateuse péri ventriculaire.



**PHOTO 2 :** TDM cérébrale, coupe axiale de 5 mm d'épaisseur sans injection de PDC : Formation en raquette, spontanément hyperdense, siégeant dans la région pinéale siège de calcifications périphériques évoquant un anévrisme de l'ampoule de Galien , discrète dilatation du système ventriculaire, atrophie cérébrale diffuse avec calcification parenchymateuses péri ventriculaires



**PHOTO 3 :** Dilatation des veines du système basal évoquant un anévrysme de l'ampoule de Galien

## **II– DEUXIEME OBSERVATION :**

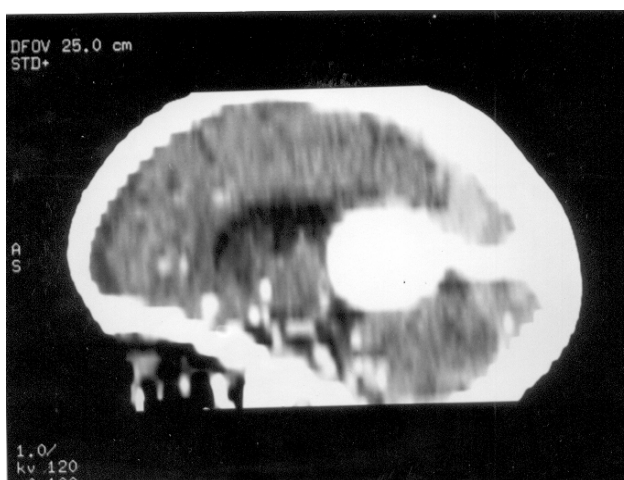
Il s'agit d'un nourrisson de deux mois sans antécédents pathologiques particuliers, admis au service de la réanimation pédiatrique du CHU Ibn Rochd de Casablanca pour des crises convulsives apyrétiques.

L'examen clinique retrouve un nourrisson en bon état général, apyrétique, sans raideur méningée, la fréquence respiratoire était à 28 c /min, avec une SpO<sub>2</sub> à 97%, la fréquence cardiaque était à 119 bat/min, sans anomalie à l'auscultation cardiovasculaire. L'examen abdominal ne trouve pas d'hépatomégalie.

L'examen neurologique ne montre pas de troubles sensitifs ni moteurs.

L'évolution était marquée à quelques heures de l'admission par la survenue d'une insuffisance cardiaque, stabilisée après intubation et ventilation assistée, traitement par sympathomimétiques et les diurétiques. Le diagnostic de l'AAG était orienté par une hydrocéphalie d'apparition secondaire au scanner cérébral, il était confirmé par l'échodoppler transfontanellaire puis par une angiIRM. (Photo 4)

Une insuffisance cardiaque sévère rebelle au traitement médical s'est installée et le patient est décédé dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale avec bas débit avant toute embolisation ou geste chirurgical.



**PHOTO 4 :** TDM cérébrale, Reconstruction sagittale après injection de PDC : Formation arrondie, bien limitée de la région pinéale en forme de Raquette prenant le contraste, avec dilatation des veines du système basal

### **III– TROISIEME OBSERVATION :**

Il s'agit d'un nourrisson de six mois, sans antécédents pathologiques particuliers, admis au service de la réanimation pédiatrique pour des crises convulsives généralisées évoluant dans un contexte d'apyrexie.

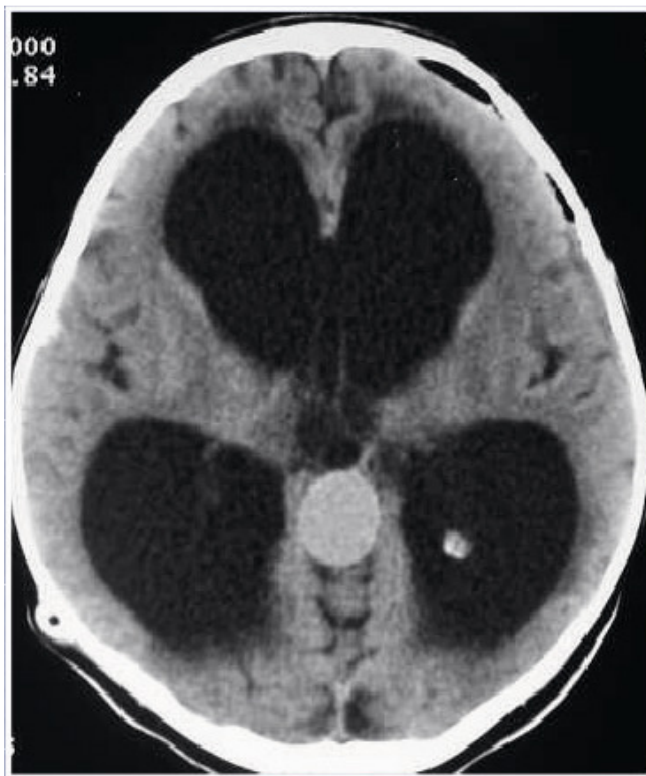
L'examen à l'admission trouve un patient obnubilé, GCS : 13/15, sans déficit, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

Une TDM cérébrale a été réalisée montrant une hydrocéphalie tétraventriculaire avec une image d'allure vasculaire faisant évoquer le diagnostic de l'AAG, confirmé par une échodoppler transfontanellaire puis par une angio-IRM. (Photo 5)

La conduite à tenir fut l'hospitalisation dans le service de la réanimation chirurgicale pédiatrique, l'oxygénothérapie et le traitement anticonvulsivant, avec la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

L'évolution était marquée par l'installation d'une hémorragie cérébrale importante. L'embolisation était irréalisable, et le patient est sorti contre avis médical, puis décédé à domicile après quelques jours.





**Photo 5 : TDM cérébrale coupe axiale sans injection de produit de contraste montrant une hydrocéphalie tétraventriculaire avec une image d'allure vasculaire évoquant un AAG**



# Discussion

## **I – HISTORIQUE ET DEFINITIONS DE L'AAG :**

### **1 – Historique de L'AAG :**

– Au II<sup>e</sup> siècle après J.C., PERGAME GALIEN décrit chez l'animal une structure veineuse profonde en arrière du troisième ventricule qui porte son nom.

– Au XVI<sup>e</sup> siècle, avec les dissections de cadavre humain d'anatomiste comme ANDRE VESALE, on a pu avoir une réelle connaissance anatomique de cette région.

– En 1937, l'anévrisme de l'ampoule de Galien a été décrit pour la première fois de façon explicite par JAEGER, FOREES et DANDY.

– En 1940, RUSSEL et NEVIN soulignent le déroutage du sang veineux vers les sinus caverneux, l'absence des deux sinus sigmoïdes et notent la présence de lésions myocardiques.

– En 1945, ALPERS et FORSTER publient une observation décrivant la présence de calcification et insistent sur les communications directes entre les artères choroïdiennes et le sac anévrysmal.

– En 1946, après la mort de DANDY, JAEGER et FOREES publient à nouveau la même observation, cette fois de façon beaucoup plus détaillée grâce à l'analyse anatomique faite par D.H. PADJET, qui révélait que l'anévrisme occupait l'ensemble du vélum interpositum et recevait directement, aux trous de MONRO, les veines thalamostriées, sans interposition de veines cérébrales internes; que les afférences artérielles étaient essentiellement celles des artères choroïdiennes; que les fistules étaient directes sur la partie antérieure du sac mais qu'un "dédale" artériel s'interposait entre les artères et le sac anévrysmal

au niveau de la citerne quadrijumelle ; et enfin, que le retour veineux des hémisphères se faisait vers le sinus caverneux.

Cette description extrêmement précise apporte les éléments essentiels de la définition de l'anévrisme de l'ampoule de Galien : sac anévrysmal unique, fistules directes, extra-cérébrales, réseau de déroutage du sang veineux cérébral essentiellement vers les sinus caverneux, expliquent l'hypertrophie des veines faciales et la survenue d'épistaxis.

- En 1949, l'angiographie carotidienne a été utilisée pour la première fois dans cette pathologie.

- En 1953, GILLINGHAM insiste sur le caractère indispensable de l'angiographie vertébrale.

- L'année 1960 est celle de trois publications fondamentales : celle de GAGNON et BOILEAU qui apportent les données d'un nouveau cas soigneusement analysé sur le plan anatomique, mais répondant toujours à la même systématisation des afférences artérielles (Artères choroïdiennes essentiellement) et des fistules (simples à l'extrémité antérieure du sac, plexulaires sur la lame quadri jumelle) . La publication de GLAT et ROWE insiste sur la participation de l'artère cérébrale antérieure et montre la présence de sinus "aberrants" à travers la faux. Surtout, cette année – là, LITVAK, YAHR et RANSOHOFF apportent la première classification des malformations vasculaires de la ligne médiane :

1. Anévrisme de la veine de Galien : dilatation isolée de la veine de Galien alimentée directement par des branches des systèmes carotidien ou vertébro-basilaire.

2. Angiomes racémaux médians ou des structures profondes de l'encéphale, se drainant vers le système veineux profond. Les exemples fournis sont une malformation artério-veineuse (MAV) thalamique et une MAV interhémisphérique.

3. Types transitionnels :

- Dilatation isolée autre que celle de la veine de Galien, se drainant vers les vaisseaux profonds ou les sinus de la dure-mère;
- Combinaison d'angiomes médians avec une ou plusieurs dilatations anévrysmales des vaisseaux associés.
- Fistules directes entre les artères et sinus dure-mérien dilaté. (1, 2,3)

## **2- Définitions DE L'AAG :**

Pour CHOUX et collaborateurs, l'anévrysme de la veine de Galien est fait d'une ou plusieurs fistules artério-veineuses siégeant dans la paroi même du sac anévrysmal, soit directement à partir d'une branche artérielle, soit par l'intermédiaire d'un plexus artériel interposé, l'ensemble de la malformation se situant en dehors de l'axe nerveux.

Cette définition est également retenue par GOLD, RANSHOFF et CARTER, TALALLA, AMACHER et SHILLITO, AUBE et collaborateurs, YASARGIL et collaborateurs, et KEMPE.

A l'inverse, NAYRAC et collaborateurs, COHEN et collaborateurs, intègrent les cas de malformations artério-veineuses impliquant le système de la veine de Galien dans cette définition. (1)

Selon CLARISSE et collaborateurs, l'anévrisme de l'ampoule de Galien est généralement une dilatation veineuse en aval d'un angiome de la toile choroïdienne du troisième ventricule, la fistule artério-veineuse directe serait une forme évolutive de cet angiome.

Actuellement, l'anévrisme de l'ampoule de Galien est défini par une malformation artério-veineuse intracrânienne développée au cours de la période embryonnaire, constituée par un ensemble de fistules aboutissant à une veine médiane porencéphalique de Markowski anormalement persistante et dilatée.

La veine médiane porencéphalique de Markowski est la principale structure veineuse drainant le tissu neurologique embryonnaire, décelable entre la huitième et la onzième semaine de gestation, involuant presque complètement chez le sujet sain. Sa partie postérieure forme la grande veine ou ampoule de Galien.

Récemment, on commence à parler du faux anévrisme de l'ampoule de Galien, terme désignant une malformation artério-veineuse intra-parenchymateuse cérébrale se drainant dans une ampoule de Galien normalement constituée mais dilatée. Son mécanisme de formation n'intervient pas au même stade du développement que celui de l'AAG puisque l'involution de la veine médiane porencéphalique de Markowski a effectivement eu lieu.

## **II– APPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET ANATOMOPATHOLOGIQUE**

### **1 – Embryologie de L'AAG :**

#### **1-1 – Développement des structures vasculaires cérébrales :**

La connaissance des mécanismes du développement embryonnaire vasculaire est nécessaire pour comprendre la formation de l'AAG.

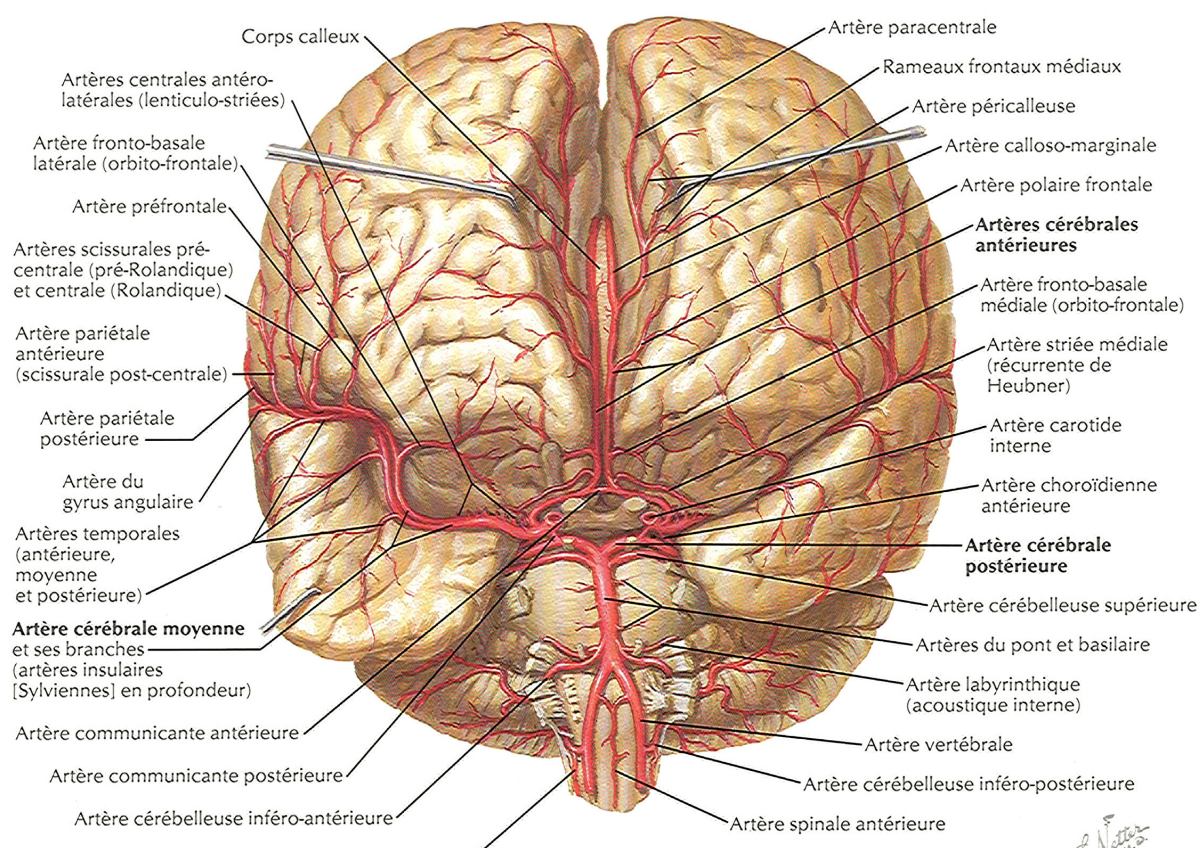
- **Le développement de la vascularisation extrinsèque**

D'une façon qui peut sembler paradoxale, le développement de la vascularisation cérébrale est, par rapport à celui du parenchyme, relativement tardif, mais quelles que soient les circonstances, l'apport artériel se fait de façon constamment adaptée aux besoins métaboliques et à la morphologie changeante du système nerveux central, s'élaborant progressivement à partir des structures vasculaires préalablement formées. Jusqu'à la fermeture du tube neural, (quatrième semaine), la nutrition du tissu nerveux est assurée par les fluides ambiants (liquide amniotique). Après sa fermeture, le tube neural est enfoui sous le revêtement cutané, et entouré d'un tissu conjonctif dense dérivé de la crête neurale, qui constitue la méninge primitive. Celle-ci contient tout un réseau artério-capillaro-veineux qui recouvre la surface du tube neural, à partir duquel les éléments nutritifs diffusent dans le parenchyme. La diverticulation du tube neural au cours de la cinquième semaine, favorise dans ce réseau vasculaire, l'individualisation de troncs artériels qui entourent par en avant (artère cérébrale antérieure) et par en arrière (artère choroïdienne antérieure) le col des vésicules hémisphériques, tandis que l'artère communicante postérieure pousse des ramifications vers le diencephale, le mésencéphale et les ébauches

cérébelleuses. A partir de la sixième semaine, apportant ainsi un mode de nutrition complémentaire au système nerveux par sa face ventriculaire, la méninge primitive s'invagine dans la lumière du troisième ventricule, des ventricules latéraux, et du quatrième ventricule, pour former les plexus choroïdes, ce qui accentue encore le développement des artères cérébrale antérieure, choroïdienne antérieure et cérébelleuse moyenne. La toile choroïdienne diencephalo-télencéphalique est alors drainée par une veine transitoire, la veine médiane porencéphalique de Markowski et la survenue de communications artério-veineuses à ce stade entraîne le développement d'une malformation vasculaire spécifique, l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

A la fin de la période embryonnaire, la taille cérébrale est désormais telle que la méninge primitive, même avec le complément ventriculaire des plexus choroïdes, ne suffit plus à assurer la nutrition du parenchyme, d'autant qu'un processus d'histogenèse intense a commencé dans la zone germinale péri ventriculaire. Alors, à partir des troncs artériels péri cérébraux déjà développés, des bourgeons vasculaires pénètrent dans le parenchyme cérébral pour se ramifier dans cette zone germinale profonde, ce qui constitue le départ de la vascularisation intrinsèque. (Schéma 1)





**Schéma 1 : Coupe frontale montrant la vascularisation cérébrale artérielle**

- **Le développement de la vascularisation intrinsèque**

Dès la fin de la période embryonnaire, lorsque la matrice germinale devient active dans la région para-épendymaire, des cordons vasculaires se forment à partir du réseau vasculaire de surface, et pénètrent jusqu'à la zone germinale où ils se ramifient, répondant aux besoins métaboliques de la multiplication cellulaire. Mais le développement vasculaire n'accompagne pas immédiatement la migration des neuroblastes : ce n'est qu'après que celle-ci soit terminée, après la vingtième semaine, que la vascularisation s'organise au niveau des noyaux gris de la base, et puis au niveau des couches profondes du cortex, alors même que celui-ci est déjà bien formé avec ses six couches cellulaires. La vascularisation des couches les plus superficielles est encore plus tardive et se poursuit en fait jusqu'après la naissance.

### **1-2- Développement embryonnaire de L'AAG**

Le développement embryonnaire de la vascularisation cérébrale peut être divisé en trois stades. Au cours du premier stade pré choroïdien, une fine couche de cellules neurales en différenciation est organisée autour de la gouttière neurale qui donnera plus tard le tube neural. Les cellules neurales s'alimentent directement au contact du liquide amniotique. Au cours du deuxième stade pré choroïdien, la couche de cellules neurales s'épaissit autour du tube neural et un tissu riche en vaisseaux sanguins se forme autour de lui pour alimenter les cellules les plus éloignées de l'intérieur du tube neural encore au contact du liquide amniotique. Ce réseau nourricier est appelé *méninge primitive* (*meninx primitiva*). Après fermeture des neuropores antérieur et postérieur, la sécrétion d'un liquide nutritif dans le tube neural dépend de riches plexus vasculaires formés à partir de la *méninge primitive* et

invaginés dans la lumière des vésicules cérébrales. La formation de ces plexus définit le stade choroïdien. La vascularisation du cerveau en développement provient de ces plexus choroïdiens par l'intermédiaire de plusieurs artères choroïdiennes. Le drainage veineux est principalement assuré par une grande structure médiane, la veine médiane porencéphalique de Markowski. Plus tard, alors que le réseau artériel se modifie, les artères perdent presque complètement leur rôle dans la vascularisation cérébrale. Les veines cérébrales internes se développent et prennent en charge le drainage des plexus choroïdes. Elles s'abouchent à la partie postérieure de la veine médiane prosencéphalique qui commence à involuer. Il ne persistera que la partie postérieure de la veine médiane porencéphalique constituant la grande veine ou ampoule de Galien.

La veine médiane porencéphalique de Markowski constitue le composant veineux caractéristique de l'AAG. Les composants artériels de l'AAG étant pour la plupart issus des artères choroïdiennes, tous les éléments de la malformation telle qu'on la connaît sont réunis à partir du stade choroïdien du développement de la vascularisation cérébrale. La veine médiane porencéphalique est normalement observable de la huitième à la onzième semaine de gestation, intervalle de temps où les événements menant à la formation de l'AAG se déroulent probablement. A l'heure actuelle, les mécanismes précis de formation des fistules artério-veineuses ne sont pas connus. La conséquence de ces fistules artério-veineuses est la dilatation, au lieu de l'involution, de la veine médiane porencéphalique sous la pression du flux des artères choroïdiennes.

## **2– Anatomie chirurgicale de L'AAG :**

### **2-1 – Situation anatomique :**

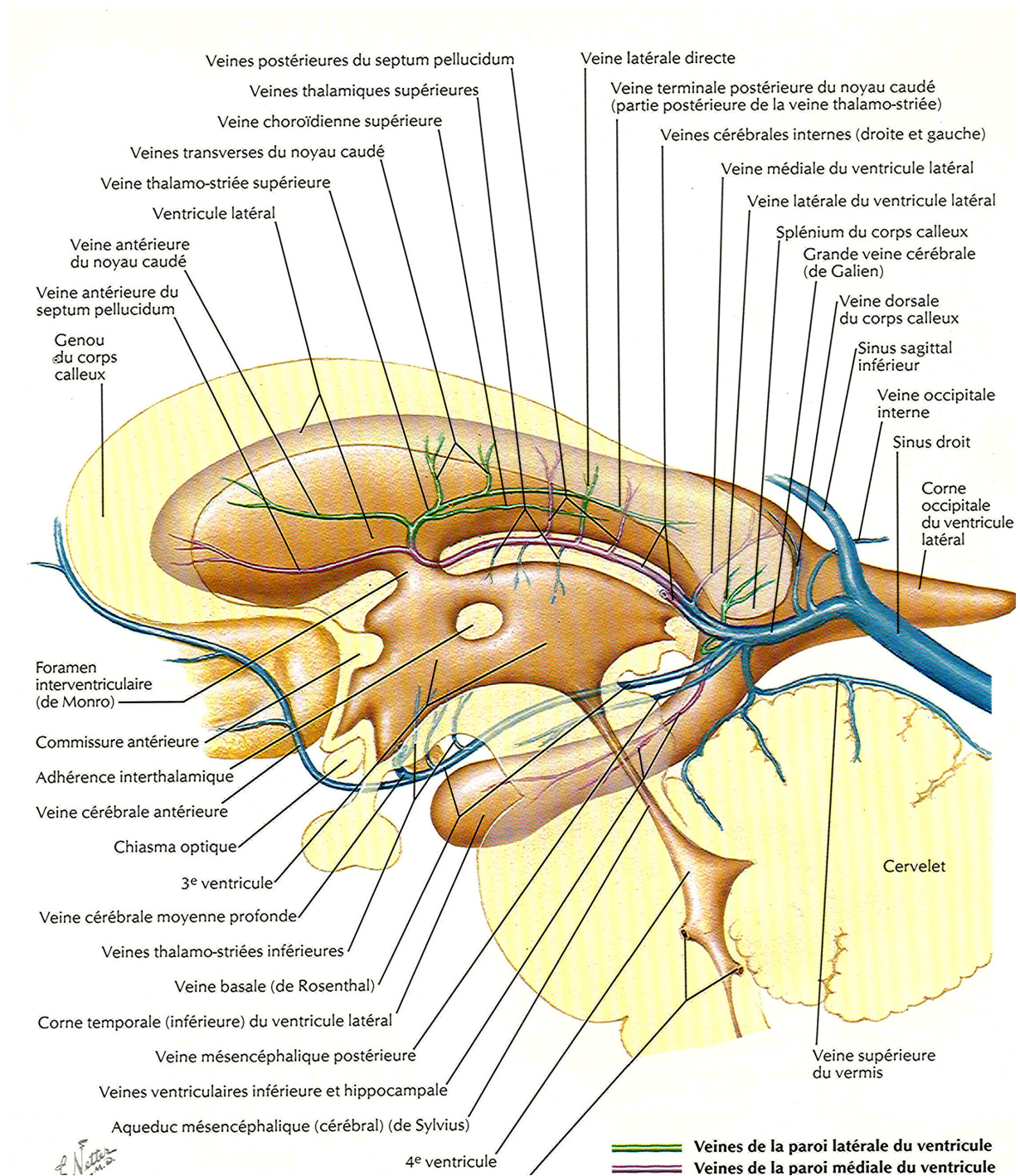
La grande veine de Galie

La grande veine de Galie ou ampoule de Galien est formée par l'union des deux veines cérébrales internes. Faisant suite à la courbure à concavité inférieure des veines cérébrales internes, l'ampoule de Galien s'incurve sous le splénium du corps calleux réalisant une concavité postéro-supérieure avant de rejoindre le sinus droit à la jonction falcotentorielle, formant avec lui un angle ouvert en bas et en avant, un peu en arrière du point de pénétration du sinus longitudinal inférieur. Elle mesure 8 à 25 mm de long.

Ses rapports avec les structures de la région sont bien connus:

- En bas, elle se situe en fait à la partie supérieure de la citerne quadrijumelle.
- En haut, elle est recouverte par la pie-mère du splénium du corps calleux dont elle est facilement décollable.
- En avant, elle se situe en arrière de la glande pinéale.
- Enfin en dehors, l'ampoule est en contact avec la face antéro-interne des lobes occipitaux et l'isthme du gyrus cingulaire.(Schéma 2)





**Schéma 2 : Coupe sagittale montrant la situation anatomique de la veine cérébrale de Galien**

## **2-2- Affluents veineux :**

Le drainage veineux des deux veines cérébrales internes confère à l'ampoule de Galien son rôle fonctionnel –le plus important. Chaque veine cérébrale interne naît en arrière du trou de Monro de la confluence de trois systèmes veineux : la veine septale, la veine thalamo-striée, la veine choroïdienne supérieure.

Elles cheminent entre les deux feuillets pie-mériens de la toile choroïdienne du troisième ventricule, sous le trigone, puis divergent sous la commissure du fornix et se réunissent sous le splénium du corps calleux pour former la grande veine de Galien. Dans leur trajet sous trigonal, elles reçoivent des veines thalamiques.

La grande veine de Galien reçoit plusieurs affluents au premier rang desquels les veines basilaires de Rosenthal. Mais celles-ci se drainent en fait dans 49% des cas pour YAMAMOTO dans les veines cérébrales internes. Décrite en 1824, cette veine prend son origine au niveau de l'espace perforé antérieur, et résulte de la confluence théorique de plusieurs systèmes veineux :

- la veine cérébrale profonde nommée veine sylvienne profonde ou insulaire par LAZORTHES ; la veine cérébrale antérieure ou veine péricalleuse antérieure qui s'unit à celle du côté opposé ;
- les veines perforantes de l'espace perforé antérieur, ou veines striées inférieures.

La veine basale passe sous la bandelette optique, surcroisant l'artère choroïdienne antérieure dans son trajet circum-pédonculaire et rejoint l'ampoule de Galien ou la terminaison de la veine cérébrale interne, au pôle postéro-inférieur du pulvinar.

Au cours de son trajet la veine basale reçoit : des petites veines temporales issues de l'hippocampe, la veine choroïdienne inférieure, la veine ventriculaire inférieure, les veines mésentéphaliques (latérale et antérieure latérale et médiale), enfin des veines thalamoperforées venant du pulvinar.

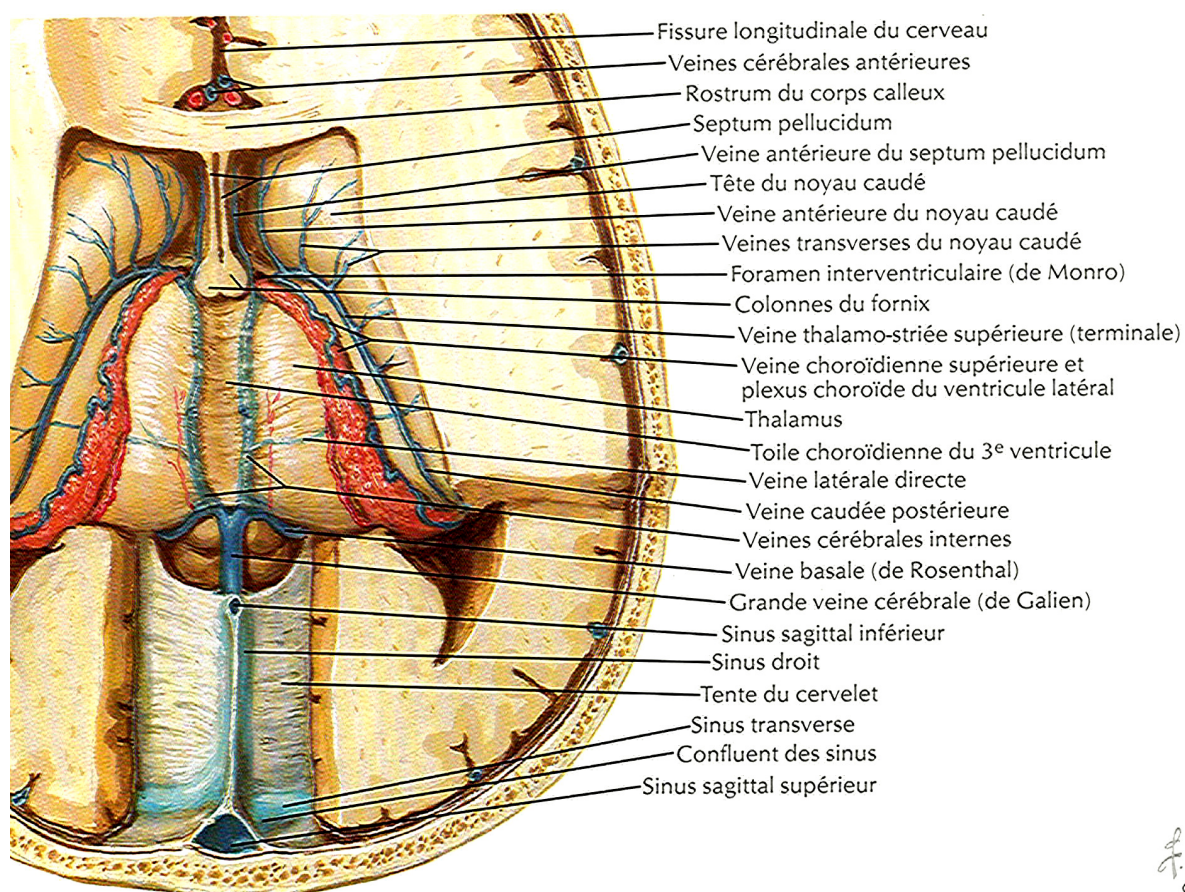
Les confluent du complexe veineux constitué par la terminaison veine cérébrale interne et grande veine de Galien sont :

▪ **En haut :**

- Les veines péricalleuses postérieures ou veines spléniales
- Les veines médiales directes

▪ **En dehors :**

- La veine occipitale interne : BAUMGARTNER souligne la nécessité de son respect si l'on veut éviter une hémianopsie
- La veine atriale médiale
- La veine latérale directe, ou veine thalamo-caudée
- Les veines du Culmen
- Et les veines pinéales (Schéma 3)



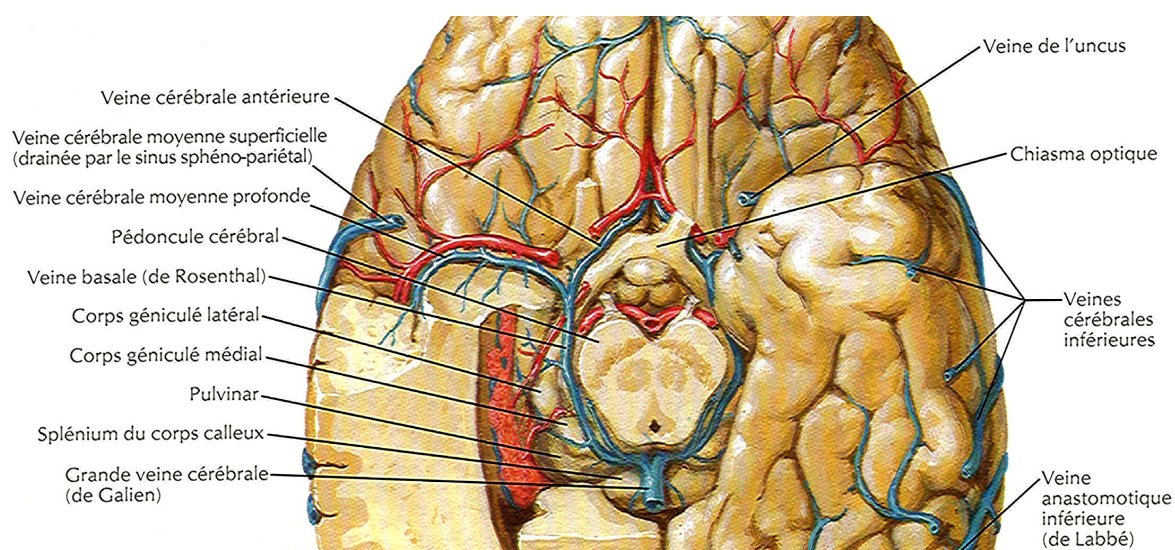
**Schéma 3 : Coupe horizontale montrant la veine cérébrale de Galien  
(Vue supérieure)**



### **2-3- Configuration interne et parois :**

Il n'est pas étonnant, du fait de l'origine embryologique multiple de l'ampoule de Galien que la configuration interne de celle-ci montre de nombreux replis, voire de véritables cordages, ceux-ci étant inconstants. Lorsqu'ils existent, ils sont au nombre de 1 à 4.

L'étude macroscopique de la paroi de l'ampoule de Galien montre que tantôt il existe un plan de clivage entre cette paroi et la dure-mère du sinus droit, parfois une adhérence intime comme si l'ampoule constituait une structure intermédiaire entre veine et méninge. (Schéma 4)



**Schéma 4 : Coupe frontale montrant la veine cérébrale de Galien**

#### **2-4- Les rapports artériels :**

- L'artère choroïdienne postéro-médiale : branche de la cérébrale postérieure elle chemine dans la citerne quadrijumelle et, après avoir longé le bord latéral de l'épiphyse, elle court sur le toit du troisième ventricule, parallèle à la veine cérébrale interne, médiale à elle. Elle vascularise les plexus choroïdes du troisième ventricule, donne des branches aux colliculus, au pulvinar et à la glande pinéale. Il en existe parfois deux par hémisphère. Elle entre donc en rapport étroit avec l'ampoule de Galien lorsque celle-ci est proche de l'épiphyse, sinon elle en est à distance.

- L'artère choroïdienne postérolatérale : branche de l'artère cérébrale postérieure, elles peuvent être multiples, en moyenne 4. Elle passe au dessus et en arrière du pulvinar, puis va vasculariser le plexus choroïde du ventricule latéral, après avoir donné quelques branches perforantes au thalamus.

- L'artère pinéale : branche de l'artère choroïdienne postéromédiale, elle vascularise la glande et le trigone de l'habenula. Parfois unique, il peut en exister cinq pour YAMAMOTO.

- Les branches vermiennes supérieures des artères cérébrales supérieures : ce sont les artères cérébelleuses précentrales constituant un rapport inférieur à la grande veine de Galien.

- Enfin des branches des artères cérébrales postérieures :

l'artère calcarine, l'artère pariéto-occipitale, l'artère temporale postérieure, les artères quadrijumelles supérieures et inférieures.

L'abondance de ces rapports artériels explique les grandes variétés d'alimentation artérielle des anévrysmes de l'ampoule de Galien. (3)

### **3-Formes anatomopathologiques de L'AAG :**

Quelque soit l'approche thérapeutique proposée à l'égard des anévrysmes de la veine de Galien, l'étude préliminaire de l'angio-architecture artérielle et veineuse s'impose. Si l'anévrysme de l'ampoule de Galien correspond à sa dilatation, cette définition ne présage en rien. En effet, il faut éviter la confusion entre cause et conséquence. Les moyens modernes d'investigation vasculaire permettent de différencier plusieurs variétés d'anévrysmes de la veine de Galien.

SANTINI distingue les anévrysmes vrais de l'ampoule de Galien des dilatations de l'ampoule de Galien qui accompagnent certaines malformations artério-veineuses cérébrales.(2)

MERLAND et collaborateurs distinguent 2 types fondamentaux d'angio-architecture : les formes plexiques, angiomateuses de la région de Galien, et les larges fistules artério-veineuses (FAV) directes se jetant dans l'ampoule de Galien ou une de ses afférences veineuse immédiates. Les fistules artério-veineuses se présentent soit sous forme d'une ou plusieurs fistules à plein canal, se jetant directement et indépendamment dans l'ampoule de Galien, soit sous forme de plusieurs afférences convergeant vers un même collecteur veineux immédiat attenant à la veine de Galien.(4)De façon similaire, MAHEUT(5) et collaborateurs, LITVAK(6) et collaborateurs, CLARISSE et collaborateurs distinguent les anévrysmes "vrais" de l'ampoule de Galien définis par la malformation anévrysmale de l'ampoule elle-même, et les anévrysmes de l'ampoule de Galien secondaires au drainage d'une malformation angiomateuse en amont dans le système de Galien.(7, 8,9)

Pour JEANTY et collaborateurs, la dénomination d'anévrysme de la veine de Galien inclue différentes fistules artério-veineuses localisées au niveau de la région médiane du cerveau qui varient d'une simple dilatation anévrysmale large de la veine de Galien aux multiples communications entre la veine de Galien et le système carotidien et vertébro-basilaire. Les types les plus communs sont une fistule artério-veineuse de la veine de Galien ; et une malformation artério-veineuse cérébrale avec ectasie de la veine de Galien ou varice de la veine de Galien. (10)

MAYBERG et collaborateurs classent l'anévrysme de la veine de Galien dans trois groupes :

1. Ceux nourris directement par des branches larges de la circulation carotide ou vertébro-basilaire, spécialement par les artères cérébrales postérieures.
2. Ceux associés avec des malformations artério-veineuses du thalamus postérieur ou lames quadrijumelles.
3. Malformations transitionnelles avec éléments de la circulation type.

L'anévrysme de la veine de Galien suppléé par la circulation méningée est très rare ; les malformations artério-veineuses de la dure-mère représentent 10 à 15% de toutes les malformations artério-veineuses intracrâniennes, et plus fréquemment impliquent les sinus latéraux et sigmoïdiens.(11)

AMACHER et collaborateurs montrent que ce sont les artères cérébrales postérieures qui fournissent le plus de sang à la malformation. (8)

En effet, les artères cérébrales postérieures et leurs branches sont les vaisseaux nourriciers les plus communs de l'anévrisme de la veine de Galien (90%). Les artères cérébrales antérieures sont les vaisseaux nourriciers dans 13 à 40% suivant les séries.

Les artères cérébrales moyennes sont peu fréquentes. (12)

PICARD et collaborateurs différencient trois grandes variétés d'anévrysmes de l'ampoule de Galien :

1. L'anévrisme vrai de la veine de Galien, qui correspond à une ou plusieurs fistules artério-veineuses directes, développées entre la veine de Galien et les artères adjacentes.

2. L'anévrisme apparenté de l'ampoule de Galien, correspond à une ou plusieurs fistules directes développées entre une artère et une veine tributaire de l'ampoule de Galien. De telles lésions sont très proches des anévrysmes vrais de l'ampoule de Galien mis à part le fait qu'elles présentent un risque hémorragique potentiel plus important.

3. Les faux anévrysmes de l'ampoule de Galien sont caractérisés par une dilatation de l'ampoule de Galien secondaire au drainage veineux d'une malformation vasculaire située à proximité. Il peut s'agir soit d'un angiome artério-veineux intra-cérébral (angiome artério-veineux pédonculaire par exemple), soit d'une malformation artério-veineuse dure de la fente de BICHAT.

Selon CHOUX et collaborateurs, deux types de fistules sont observés. Au niveau du pôle antéro-supérieur de la poche anévrysmale (au niveau donc du vélum interpositum) il s'agit en général de fistules simples, par abouchement direct ou après une simple bifurcation ou trifurcation des artères afférentes. Ces artères sont toutes des artères diencephalo-télencéphaliques.

Lorsque la participation des artères méningées est mise en évidence, c'est à ce site fistuleux antérieur qu'elles viennent s'aboucher. En revanche, au niveau de la face ventrale de la malformation, l'abouchement fistuleux se fait en règle générale à partir d'un réseau artériel plexulaire supra-quadrigéminal qui lui-même s'abouche par une ou plusieurs branches au sac anévrysmal.

Il existe donc le plus souvent deux sites fistuleux, cohérents avec leurs afférences artérielles, l'un prosencéphalique, antéro-supérieur, relativement simple, l'autre postéro-ventral, mésencéphalique, par l'intermédiaire d'un plexus artériel. (1)

Pour LASJAUNIAS (13) et collaborateurs, trois types anatomiques peuvent être isolés : les malformations artério-veineuses vraies, les malformations artério-veineuses cérébrales avec ectasie de l'ampoule de Galien, et les varices isolées sans malformation artério-veineuse.

Chacun de ses types anatomiques regroupe un certain nombre de caractéristiques vasculaires architecturales de la lésion et du cerveau restant. (13)

Selon LAINE (14) et collaborateurs l'étude du versant veineux des malformations artério-veineuses permet d'individualiser trois types dont l'intérêt évolutif, thérapeutique et pronostic est primordial :

- Anévrysme artério-veineux cérébral associé à une agénésie isolée du sinus droit, sans autre anomalie veineuse. Le drainage veineux hémisphérique profond et le drainage de la malformation sont communs mais parfaitement individualisables.

- Anévrysmes artério-veineux associés à une absence du sinus droit en plus d'une absence des sinus latéraux ou une absence du système veineux profond. Les voies de drainage de l'anévrysme artério-veineux et du cerveau sain, et en particulier les voies veineuses profondes, sont ici totalement intriquées et indissociables tant du point de vue radiologique que du point de vue anatomique et opératoire. Bien souvent le drainage veineux profond est assuré plus ou moins complètement par les veines de drainage de la malformation. Il s'agit donc dans ces cas d'équilibres hémodynamiques extrêmement précaires.

- Anévrysme artério-veineux avec des hémodétournements majeurs, mais cette fois, sans aucune anomalie du système de drainage veineux et en particulier sans absence du sinus droit. Les voies de drainage sont absolument normales mais elles sont saturées par le débit de la malformation et elles ne peuvent pas assurer le drainage des hémisphères sains. Celui-ci est pris en charge par le système caverne-ophtalmique. Il s'agit donc d'un phénomène de saturation des voies de retour normales par une malformation, l'encéphale sain se draine par des voies de dérivation corticales ou profondes vers les sinus caverneux et les veines ophtalmiques.(14)

Dans l'étude d'une série de vingt-et-un cas publiés en 1985, RAYBAUD et collaborateurs avaient conclu :

a. Que le sac anévrysmal représentait non pas la veine de Galien , mais la persistance d'une structure veineuse normalement transitoire, la veine médiane du prosencéphale de MARKOWSKI ;



b. Que la date de survenue de la malformation artério-veineuse qui constitue l'anévrisme de l'ampoule de Galien devrait nécessairement se situer, en raison du degré de développement des artères et des veines associées à elle, au début de la période fœtale ;

c. Que la fréquente oblitération des sinus dure-mériens en aval de la malformation suggérerait que l'occlusion veineuse jouait un rôle pathogénétique dans la constitution de la malformation. (1)

L'agénésie d'un ou de plusieurs sinus durs a été également évoquée par MAYBERG et collaborateurs (11), ainsi que par COLLINS et collaborateurs (11), comme circonstance pathogénique de l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Pour MAHEUT(5) et collaborateurs, les avis concernant la pathogénie de la dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien sont partagés. Trois théories s'opposent :

- Selon certains, la dilatation de l'ampoule de Galien est la conséquence d'une augmentation du flux sanguin arrivant dans une ampoule dont la paroi est dysplasique.

- Selon d'autres, la dilatation de l'ampoule de Galien est due en fait à une application de la loi de LAPLACE, selon laquelle la tension est fonction de la pression et de la surface sur laquelle s'exerce cette pression.

La surface de l'ampoule étant plus importante que celle par exemple d'un vaisseau de drainage d'une malformation artério-veineuse se drainant dans le système de Galien. Ceci explique que l'ampoule est dilatée alors que le vaisseau de drainage ne l'est que très modérément.

– Enfin, certains auteurs considèrent que la dilatation de l'ampoule de Galien est expliquée par l'existence d'un "obstacle" sur les voies de retour, que cet obstacle soit proche de l'ampoule (sinus droit) ou beaucoup plus à distance (veine jugulaire par-exemple). (9)

Pour RUCHOUX (19) et collaborateurs, des fistules artério-veineuses se développent aux points où les vaisseaux primitifs se croisent au stade embryonnaire, là où ils sont séparés uniquement par une double couche de cellules endothéliales. C'est aux environs du troisième mois de gestation, que les malformations du système de Galien se réalisent. L'anévrisme de la veine de Galien est avant tout une malformation artério-veineuse médiane qui serait le résultat d'un arrêt du développement du diencephale pour KEMPE.

La malformation artério-veineuse est réalisée lors de la différenciation des vaisseaux artério-veineux primitifs en artères, veines et capillaires matures.

La lésion initiale est la fistule congénitale entre les vaisseaux qui sont choroïdiens embryologiquement et qui se drainent dans la grande veine cérébrale de Galien. Les transformations pathologiques résultantes sont basées soit sur la persistance d'une seule fistule accompagnée d'une dilatation secondaire soit par sa régression après avoir débuté une malformation artério-veineuse secondaire.

Tous les types de malformations artério-veineuses cérébrales sont des variétés d'une même fistule initiale, et résultent de défauts de développement locaux chez l'embryon qui conduisent à la persistance d'une communication artério-veineuse primitive.

LITVAK note que l'anévrysme de l'ampoule de Galien peut être, soit très simple et donc d'un abord plus aisé pour le neurochirurgien, soit très complexe et intéressant toutes les ébauches médianes. (19)

L'accident causal de l'anévrysme de l'ampoule de Galien lui-même reste ignoré, PADGET (20) retient le fait que les vaisseaux embryonnaires, artériels et veineux, ne sont séparés que par une seule couche cellulaire, et se croisent à angle droit.

FRENCH et PEYTON (21) pensent que des vestiges des anastomoses entre les vaisseaux du plexus primitif à travers la ligne médiane peuvent entraîner la formation de fistules anormales.

Les fistules antérieures pourraient résulter de communications artério-veineuses anormales au niveau du plexus choroïde primitif; la paraphyse, point de rencontre entre les artères choroïdiennes et les artères cérébrales antérieures d'une part, et point de départ de la veine médiane du prosencéphale d'autre part, étant considérée comme un plexus choroïde extra-ventriculaire, et destinée à disparaître, peut être impliquée. En revanche le site postérieur, supra-quadrigéminal, des fistules artério-veineuses ne peut s'expliquer que par une régression incomplète de la vascularisation du réseau capillaire primitif de la méninge primitive.(1)

D'après COLLINS(18) et collaborateurs, tous les types sont originaires probablement de défauts embryologiques similaires et sont souvent associés avec des occlusions veineuses des sinus durs.

LASJAUNIAS et collaborateurs affirment que l'anévrysme de la veine de Galien est actuellement une ectasie veineuse. Elle se développe secondairement à l'augmentation du flux artériel associé à un shunt artério-veineux avec diminution du flux vasculaire due à l'obstruction distale de la veine de Galien. L'obstruction distale relative se produit très probablement à cause de l'agénésie d'un ou de plusieurs sinus durs.

De plus, les rapports de thromboses veineuses associées avec l'anévrysme de la veine de Galien illustrent le rôle de cette obstruction veineuse dans l'étiologie de cette lésion.

Dans le même ordre d'idées, MAYBERG et collaborateurs proposent que la thrombose du sinus serait le premier événement précédant le développement de malformations artério-veineuses dures et de l'ampoule de Galien. Comme les sinus durs sont relativement rigides, la pression veineuse élevée produit une dilatation de la veine de Galien qui devient élargie, et l'hydrocéphalie obstructive se produit. (11)

### **III-EPIDEMIOLOGIE DE L'AAG :**

L'anévrisme de l'ampoule de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare (8, 9, 22, 23, 24, 25, 26), elle représente moins de 1% des malformations artério-veineuses intracrâniennes. (9, 25)

Il s'agit d'une pathologie touchant essentiellement les nouveau-nés et les petits enfants (9, 11, 25, 26, 27) : deux tiers des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 28 mois (25).

Le premier cas d'une vraie dilatation anévrysmale a été rapporté par JAEGER et collaborateurs en 1937. (11,18)

Dans la littérature mondiale et jusqu'en 1981, moins de 200 cas d'anévrisme de l'ampoule de Galien ont été rapportés. (11,18)

D'après l'enquête nationale française réalisée en 1987, et qui a concerné 79 cas d'anévrisme de l'ampoule de Galien colligés sur une période de dix ans, l'index sex-ratio est de 5 garçons pour 3 filles, cette enquête a confirmé la prédominance des formes révélées en période néo-natale (du 1<sup>er</sup> au 28<sup>e</sup> jour) et dans le premier âge (du 1<sup>er</sup> mois au 28<sup>e</sup> mois). (9)

Les anévrysmes de l'ampoule de Galien ont été observés en association avec des syndromes plus complexes comme un syndrome de TURNER, un syndrome de RENDU-OSLER ou une télangiectasie méningée diffuse mais aucun cas familial n'est rapporté dans la littérature française ou anglo-saxonne.(22)

Signalons aussi que l'anévrisme de l'ampoule de Galien peut constituer une cause du syndrome de BALLANTYNE, qui a été décrit en 1892, et qui inclue un triple œdème maternel, fœtal et placentaire (placentomégalie) ; ce syndrome a été considéré comme une forme de pré-éclampsie. (10)

Depuis 1991, dans le service de néonatalogie du CHU de CAEN ont été pris en charge trois cas d'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Un cas d'anévrisme de l'ampoule de Galien a été décrit en 2006 au centre de maternité et de néonatalogie de la Tunisie. (28)

Au Maroc, très peu de cas ont été décrits, nous rapportons à travers ce travail, trois cas d'anévrisme de l'ampoule de Galien, hospitalisés au service de réanimation pédiatrique du CHU Ibn Rochd de Casablanca.

## **IV– PHYSIOPATHOLOGIE DE L’AAG :**

Dans l’AAG, on retrouve trois atteintes principales : l’insuffisance cardiaque, l’hydrocéphalie et les lésions cérébrales.

### **1 – L’insuffisance cardiaque :**

L’insuffisance cardiaque, bien développée par GLATT et ROWE a été observée par de très nombreux auteurs ; elle s’explique essentiellement par le fait que le cœur gauche du nouveau-né, travaillant déjà normalement au maximum de ses capacités du fait de la mise en jeu de la circulation pulmonaire, ne peut supporter le surcroît de débit de la fistule cérébrale.

La présence de lésions myocardiques a été notée par GOMEZ et collaborateurs et surtout par HOFFMAN et collaborateurs en 1982, qui ont souligné le rôle des nécroses myocardiques dans la mortalité opératoire.(22)

L’insuffisance cardiaque n’existe jamais en période anténatale. En effet l’anévrysme de l’ampoule de Galien est un territoire vasculaire de basse résistance qui s’équilibre, pendant cette période, avec le placenta qui est également un territoire de basse résistance. Le fœtus se présente donc avec un gros cœur du fait de l’augmentation du débit cardiaque. La naissance ayant pour conséquence la suppression du territoire vasculaire placentaire, l’équilibre est rompue et l’insuffisance cardiaque apparaît. (9)

En plus à la naissance, alors que les pressions pulmonaires sont encore élevées, la diminution des résistances systémiques provoquées par la présence d’une large malformation artério-veineuse intracrânienne, provoque un shunt droite-gauche à travers le foramen ovale.

La présence d'un large shunt ductal, entraîne une diminution du débit sanguin pulmonaire ainsi que dans l'oreillette gauche et pérennise l'ouverture du foramen ovale et donc le shunt droite-gauche au niveau auriculaire. Ainsi se trouve réalisé le tableau de persistance de la circulation fœtale. (29, 30, 3, 32)

RAY a noté l'association de malformation artério-veineuse intra-crânienne et de cardiomégalie.

L'insuffisance cardiaque sévère en néonatal, qui est la conséquence d'un shunt artério-veineux rapide à travers la malformation artério-veineuse, peut compromettre 80% ou plus du travail cardiaque. (8)

Pour AMACHER et collaborateurs, l'insuffisance cardiaque se produit habituellement en amont et en aval du cœur simultanément. (5)

CHAPMAN et HOCKLEY préconisent que l'insuffisance cardiaque est plus fréquente au cours des deux premières semaines de la vie mais peut ne pas être apparente pour plusieurs mois, et ce n'est que dans la minorité des cas qu'elle peut être absente.

La taille, le nombre et la nature des vaisseaux de la malformation artério-veineuse déterminent le degré du shunt artério-veineux et par conséquent le temps du début de l'insuffisance cardiaque.(26)

## **2- L'hydrocéphalie :**

L'ectasie de la veine de Galien se comporte comme un anévrysme géant en plein milieu de structures parenchymateuses en s'appuyant en arrière sur des éléments résistants qui sont la dure-mère falco-tentorielle.



C'est par cet effet de masse pulsatile comprimant l'aqueduc de Sylvius, que la veine de Galien dilatée donne des hydrocéphalies non communicantes. (8,11,13,19,33)

Cette hydrocéphalie peut être rencontrée à n'importe quel âge et être décelée même in utero, au cours de la grossesse elle peut participer ou être la seule cause d'une microcéphalie chez un nourrisson. Il est important, de rappeler que certaines évolutions favorables, spontanément (ou après dérivation ventriculaire) peuvent aboutir à la thrombose de l'ectasie veineuse avec calcification de sa paroi, sans que l'effet de masse ne se modifie de façon importante.

Néanmoins, si l'ectasie conserve son volume initial, la croissance des structures parenchymateuses et crâniennes, la maintiendront dans une taille de plus en plus tolérable pour le cerveau adjacent. (13)

Vraisemblablement, après un intervalle de temps suffisant, le rétablissement de la force de compression n'est pas accompagné de la ré expansion de l'aqueduc de Sylvius. (8)

### **3– Les lésions cérébrales :**

La présence de lésions cérébrales a été notée dans de multiples travaux mais surtout bien analysée par NORMAN et BECKER en 1974. (22)

Il existe plusieurs variétés d'après NORMAN et GOMEZ par lesquelles le cerveau peut être endommagé :

1. Un phénomène de "vol sanguin" des vaisseaux anormaux.
2. Une ischémie ou un défaut de perfusion dû à la défaillance cardiaque congestive.

3. Un infarctus hémorragique dû à une thrombose de la veine de Galien dilatée.

4. Une atrophie due à la compression des structures adjacentes par l'anévrysme.

5. Une altération du flux sanguin causée par l'intervention chirurgicale comme cinquième cause suggérée par NORMAN.

Ainsi existe des lésions contigües à la tumeur provoquées par "l'effet de masse" beaucoup plus fréquent chez le nourrisson et l'enfant plus âgé qui provoque généralement une hydrocéphalie non communicante par sténose extrinsèque de l'aqueduc de Sylvius.

D'autre part les lésions consécutives au "vol sanguin" entraînent une hypoxie ou une anoxie des tissus avoisinants.

On peut trouver

- Une substance cérébrale congestive
- Des zones d'atrophie-cérébrale localisées à un segment ou généralisées à tout l'hémisphère porteur, accompagnées de phénomènes hémorragiques, d'infarctus gliotique, de nécrose à type de leucomalacie péri-ventriculaire et des calcifications.(19)

On peut également observer un retard mental (22), un retard psychomoteur, et des déficits neurologiques graves. (11,13)

Si le shunt est proche de la ligne médiane, l'involution peut gagner l'hémisphère opposé et l'encéphale dans sa totalité être frappé d'atrophie.

Les lésions neurologiques entraînent des altérations tissulaires qui constituent fréquemment des foyers épileptogènes. (33)

L'option thérapeutique ne doit être choisie qu'après avoir évalué le pronostic cérébral. (34, 35, 36, 37)

#### **4- L'hémorragie méningée :**

L'hémorragie méningée par rupture du sac anévrysmal lui-même, ou plus fréquemment des veines dilatées à distance de l'anévrysme a été aussi fréquemment rapportée. (22)

Pour COLLINS et collaborateurs, quand la malformation saigne, le lieu habituel de l'hémorragie est localisé loin du shunt artério-veineux, du côté veineux, à distance de l'ectasie veineuse. (18)

## **V- ETUDE CLINIQUE DE L'AAG :**

La symptomatologie clinique de l'anévrysme l'ampoule de Galien est très variée. Le diagnostic clinique de cette pathologie rare est donc difficile en dehors de la période néo-natale où l'insuffisance cardiaque grave associée à un souffle intracrânien est fortement évocateur d'un anévrysme de l'ampoule de Galien.

En fait, les manifestations cliniques de l'A.A.G. dépendent de l'âge de découverte, trois grands groupes sont individualisés : (9, 38, 39, 40)

- Période néo-natale (de la naissance à 28 jours)
- 1<sup>er</sup> âge (de 1 à 28 mois)
- 2<sup>ème</sup> âge et adulte (au delà de 28 mois).

### **1 – Période néo-natale :**

La symptomatologie clinique est dominée par l'insuffisance cardiaque ; celle-ci survient soit dans les premières heures suivant la naissance, soit "retardée" de quelques jours.

Il s'agit d'une insuffisance cardiaque congestive à haut débit, typiquement résistante au traitement médical habituel (digitalo-diurétiques). (9)

Pour MAHEUT et collaborateurs, la gravité du tableau clinique est fonction de l'importance du shunt artério-veineux (8) ; alors que pour LASJAUNIAS et collaborateurs il n'existe pas de relation simple entre l'importance du shunt et l'existence de l'insuffisance cardiaque, en effet à shunt égal il semble que certains nouveaux-nés aient une réponse cardiaque plus adaptée et une insuffisance cardiaque plus contrôlable alors que d'autres présenteront une défaillance cardiaque grave ou incontrôlable médicalement. (13)

Associée à cette insuffisance cardiaque, on retrouve très souvent une cyanose, 7 fois sur 8 pour HOPE et collaborateurs. Cette cyanose peut être intermittente, 3 cas sur 7 dans le même article.

Cette cyanose résulte d'un shunt vasculaire droite-gauche. Ce shunt s'observe à 3 niveaux :

- au niveau atrial
- au niveau du canal artériel
- et au niveau pulmonaire (9)

Une asystolie aiguë peut également se voir entraînant un collapsus cardio-vasculaire néo-natal grave, et posant des problèmes de difficultés de réanimation néo-natale et pouvant induire une souffrance cérébrale majeure.(41,42)

Trois tableaux différents d'insuffisance cardiaque néo-natale peuvent être individualisés :

- La défaillance grave avec hépatomégalie dans la fosse iliaque droite, œdème et tachycardie très importante, troubles ventriculaires graves et insuffisance hépatiques sévère ne répondant pas ou mal au traitement médical. Ces nouveau-nés semblent difficilement récupérables, quelque soit le choix thérapeutique même par embolisation .

- L'insuffisance cardiaque compensée ou compensable avec hépatomégalie franche sans œdème, un pouls inférieur à 200 nécessitant une ventilation assistée et la restriction hydrique, mais stable quelques jours. La voie endovasculaire permet chez eux de gagner quelques mois, les résultats immédiats sont spectaculaires même si le traitement est partiel.

▪ La surcharge cardiaque compensée avec augmentation de la taille du cœur, hépatomégalie sans œdème, ventilation spontanée, mais dyspnée gênant la tétée, tachycardie modérée. Un geste incomplet endovasculaire permet d'attendre plusieurs mois ou années. (13)

En plus de l'insuffisance cardiaque, on retrouve dans 90% des cas un souffle systolique (précordial) thoracique en rapport avec une augmentation du débit cardiaque. (9,43)

A cette période de la vie, un souffle intracrânien peut exister mais est beaucoup plus rare que chez l'enfant plus grand. Il faut souligner ici l'importance de l'auscultation systématique du crâne de tout nouveau-né. (9, 13, 43)

Il faut mettre à part les lésions ischémiques du parenchyme cérébral consécutives au "vol sanguin cérébral" au profit de la malformation artérioveineuse. Elles ont une importance primordiale car, si le cap de l'insuffisance cardiaque est dépassé, le traitement de la malformation peut-être tenté.

Le pronostic, alors, dépendra plus de ces lésions cérébrales que du geste thérapeutique lui-même, quel qu'il soit. (26,41)

Dans notre série, le premier cas a été révélé par une insuffisance cardiaque compensée, chez un nouveau-né au quatrième jour de vie. Le patient était polypneique à 80 c /min, avec cyanose des extrémités, tirage intercostal et sus claviculaire, SpO2 :80% .L'examen cardiovasculaire a objectivé une tachycardie à 180 bat/min, avec un bruit de gallot et des râles crépitants à l'auscultation. Une hépatomégalie à 2 TDD, a été notée. La ventilation artificielle était indispensable, associée à un traitement digitalo-diurétique. L'évolution était marquée par la stabilisation de l'état hémodynamique et respiratoire, dans l'attente de la réalisation d'un geste d'embolisation.

## **2- Chez les enfants du premier âge :**

Dans cette tranche d'âge, la symptomatologie clinique est dominée par la macrocrânie (deux tiers des cas). La macrocrânie peut être la simple conséquence de la taille de l'anévrysme (son diamètre étant le plus souvent supérieur à 2,5 cm). Mais, le plus souvent, elle est en rapport avec une hydrocéphalie. Cette hydrocéphalie a été attribuée à une compression de l'aqueduc de Sylvius par la malformation. Mais elle peut être due à des troubles de la résorption du liquide céphalo-rachidien en rapport avec l'augmentation de la pression veineuse intracrânienne.

Cette hyperpression veineuse intracrânienne se traduit dans 25% des cas par une dilatation des veines du scalp associée ou non à une dilatation des veines d'un héli front et parfois à une exophtalmie.

Un souffle intracrânien est noté dans 50% des cas de la littérature.

L'insuffisance cardiaque, quand elle est retrouvée, est toujours modérée et répond au traitement médical (en dehors des rares cas où le canal artériel reste perméable). 20% de ces enfants n'ont qu'une cardiomégalie, sans signe clinique.

Un certain nombre de signes peuvent être associés à cette symptomatologie :

- Convulsions dans 20% des cas, généralisées ou localisées, à l'origine parfois de déficit périphérique transitoire ou permanent ;
- Hémorragies méningées dans 2% des cas ;
- les signes de souffrance de la région périaqueducale :

Syndrome de Parinaud (Paralysie de l'élévation du regard vers le haut), nystagmus rétracius, en fait rares ;

- Syndrome cérébelleux et/ou syndrome pyramidal ;
- Paralysies oculomotrices diverses.(9)

Dans notre expérience, les crises convulsives étaient le motif d'admission dans le service de réanimation dans deux cas, associées à une insuffisance cardiaque (2<sup>ème</sup> cas), et à une hémorragie méningée (3<sup>ème</sup> cas). La macrocrânie a été notée dans les deux cas, en rapport avec une hydrocéphalie objectivée par l'imagerie cérébrale. Un souffle intracrânien a été perçu chez le troisième patient.

### **3- Chez les enfants du deuxième âge et l'adulte :**

La symptomatologie est beaucoup plus variée, l'hydrocéphalie est notée dans 30% des cas dans ce groupe d'âge. Elle peut être d'installation progressive, ou évoluer sous la forme d'une hypertension intracrânienne paroxystique.

Les signes cliniques non spécifiques précédemment décrits, de même que les dilatations veineuses et/ou l'exophtalmie, peuvent être retrouvés également. Il faut ajouter les céphalées chroniques rebelles très fréquentes.

Le caractère asymptomatique de l'anévrysme de l'ampoule de Galien est dû à sa thrombose spontanée. (9)

D'après l'enquête nationale française ayant consisté en une étude rétrospective sur dix années (1977-1987) dans l'ensemble des centres de neurochirurgie français dans laquelle 79 cas d'anévrysmes de l'ampoule de Galien ont été colligés, les signes cliniques ont été groupés dans le tableau ci dessous (tableau 1). (9)



Cette enquête montre que l'insuffisance cardiaque domine la symptomatologie clinique. Elle est retrouvée dans 40 cas sur 79, dont 31 en période néo-natale.

Par argument de fréquence l'hydrocéphalie est second rang des éléments cliniques révélateurs d'un anévrysme de l'ampoule de Galien. Elle est notée dans 34 cas sur 79, dont 22 dans le premier âge.

Ensuite on retrouve l'existence d'un souffle intracrânien dans 19 cas.

Les autres symptômes sont peu fréquents. Notons cependant qu'un accident hémorragique a été révélateur 7 fois, dont 4 fois dans la période du deuxième âge et l'adulte.

Les signes de compression de la région pinéale sont en fait peu fréquents puisqu'un syndrome de Parinaud n'est retrouvé que dans 4 cas. (9)

Dans notre expérience, l'hydrocéphalie était présente dans les trois cas, compliquée de crises convulsives généralisées chez deux patients. L'insuffisance cardiaque a dominé le tableau clinique dans deux cas. Par ailleurs, le souffle intracrânien a été mis en évidence dans un cas. Cependant, un accident hémorragique intracérébral a été noté chez le troisième patient de notre série. (Tableau 2)

|                                                   | PERIODE<br>NEONATALE | 1er AGE | 2ème AGE<br>ET ADULTE |
|---------------------------------------------------|----------------------|---------|-----------------------|
| Insuffisance cardiaque                            | 31                   | 7       | 2                     |
| Hydrocéphalie                                     | 6                    | 22      | 6                     |
| Souffle intracrânien                              | 11                   | 6       | 2                     |
| Accidents Hémorragiques                           | 0                    | 3       | 4                     |
| Epilepsie                                         | 0                    | 4       | 2                     |
| Syndrome de Parinaud                              | 1                    | 2       | 1                     |
| Déficit permanent                                 | 0                    | 2       | 1                     |
| Souffle Intra thoracique                          | 5                    | 0       | 0                     |
| Cyanose                                           | 3                    | 0       | 0                     |
| Dilatation vasculaire, scalp $\pm$<br>exophtalmie | 1                    | 4       | 2                     |
| Calcification Intracrânienne                      | 0                    | 0       | 2                     |

**Tableau 1 : Symptomatologie clinique selon l'enquête nationale française**

|                                                   | Période<br>néonatale | 1 <sup>er</sup> âge | 2 <sup>ème</sup> âge<br>et adulte |
|---------------------------------------------------|----------------------|---------------------|-----------------------------------|
| Insuffisance cardiaque                            | 1                    | 1                   | –                                 |
| Hydrocéphalie                                     | 1                    | 2                   | –                                 |
| Souffle intracrânien                              | 0                    | 1                   | –                                 |
| Accidents hémorragique                            | 0                    | 1                   | –                                 |
| Epilepsie                                         | 0                    | 2                   | –                                 |
| Syndrome de Parinaud                              | 0                    | 0                   | –                                 |
| Déficit permanent                                 | 0                    | 0                   | –                                 |
| Souffle intra thoracique                          | 0                    | 1                   | –                                 |
| Cyanose                                           | 1                    | 0                   | –                                 |
| Dilatation vascularisation scalp<br>± exophtalmie | 0                    | 0                   | –                                 |
| Calcification intracrânienne                      | 0                    | 0                   | –                                 |

**Tableau 2 : Symptomatologie clinique selon notre série**

## **VI-ETUDE PARACLINIQUE DE L'AAG :**

### **1 – Radiographies standards :**

Les calcifications intracrâniennes sont les plus évocatrices, mais elles n'existent que dans 10 à 15% des cas d'anévrismes artério-veineux. Elles doublent d'un fin liseré plus ou moins opaque le contour des vaisseaux, des artères ou des veines.

L'aspect le plus typique est réalisé par une fine calcification arrondie ou ovale cernant en "coquille d'œuf" les contours d'une ampoule de Galien dilatée ; mais il s'agit là d'une éventualité rarissime. (33)

Les calcifications peuvent prendre un aspect en croissant. La calcification complète est moins courante. (24)

Les calcifications intracrâniennes sont pour WILSON et collaborateurs pathognomoniques d'un anévrisme de l'ampoule de Galien, si elles forment un anneau fin complet ou incomplet, dans la région pinéale, d'au moins 2,5 cm de diamètre. (9)

La présence de calcification du bord de la région pinéale ou calcification annulaire accompagnée d'un souffle intracrânien, doit suggérer le diagnostic d'anévrisme de l'ampoule de Galien. (26, 44, 45)

Dans notre série, la radiographie standard du crâne n'a pas fait partie des examens complémentaires, vue la disponibilité et l'accès facile à l'échographie trans-fontanelle et à la tomodensitométrie.

## **2- Echographie cérébrale trans-fontanellaire associée au doppler pulsé :**

L'échographie par voie transfontanellaire est actuellement un examen courant dans la première année de vie. Il s'agit d'une exploration non traumatique, non irradiante, ne nécessitant pas de sédation et réalisable au lit du nourrisson. Chez le nouveau-né et le nourrisson elle tend à remplacer la tomodensitométrie dans la plupart de ses indications.

De plus l'appareillage classique peut se compléter d'un Doppler profond permettant d'étudier les vaisseaux cérébraux profonds. (46, 47, 48, 49)

Ceux-ci permettent de mettre en évidence une image liquidienne anormale dans la région de l'ampoule de Galien, d'affirmer sa nature vasculaire par Doppler ; de plus ils précisent l'importance de la dilatation ventriculaire sous-jacente et d'éventuelles lésions ischémiques secondaires. Dans les formes massives néonatales, l'échographie peut être le seul examen réalisé compte-tenu du pronostic défavorable.(29)

Enfin, il est à rappeler que cette technique permettra de dépister cette malformation chez le fœtus et pourra donc avoir une place intéressante dans les décisions thérapeutiques. Chez le fœtus, une fois le diagnostic d'anévrisme de la veine de Galien affirmé, l'important est d'apprécier sa gravité, ceci est possible peut être dans l'avenir par la mesure directe du débit de la malformation ; mais déjà le retentissement cardiaque peut être précisé : la mise en évidence d'une volumineuse cardiomégalie fœtale est certainement un facteur de mauvais pronostic. Ceci peut modifier les décisions thérapeutiques sur la grossesse en cours. (10,46)

Ainsi, l'échographie cérébrale par voie transfontanellaire peut jouer un rôle de dépistage fondamental dans le diagnostic de L'anévrysme de l'ampoule de Galien. Deux données essentielles sont apportées par les ultra-sons :

1. La visualisation directe de l'anévrysme ;
2. La dilatation ventriculaire dont il est responsable ; (46)

De plus, ils autorisent le dépistage de la malformation in utero. (29,46)

L'anévrysme se manifeste par une image totalement anéchogène, arrondie, de diamètre variable. Sa topographie habituelle est médiane, parfois légèrement latéralisée, en arrière du III<sup>e</sup> ventricule. S'associe, à un degré variable, un effet de masse sur les ventricules latéraux qui sont alors refoulés en dehors ; ceci est surtout visible sur les coupes coronales intéressant les corps et les carrefours ventriculaires.

Le drainage de cette structure liquidienne est visualisé sur les coupes coronales postérieures sous la forme d'une image en raquette qui prolonge en arrière la poche anévrysmale, et se jette dans le confluent des sinus. L'image directe du sinus dilaté est parfois plus facile à mettre en évidence par la fontanelle postérieure, qui est alors utilisée comme fenêtre acoustique complémentaire.

Le Doppler pulsé affirme la nature vasculaire de cette image liquidienne, et permet même une mesure du débit. On peut également étudier par le Doppler le retour veineux jugulaire.

Les ultra-sons éliminent très facilement une tumeur solide, tératome, astrocytome etc....

Plus difficile est le diagnostic d'un kyste arachnoïdien ; mais la coupe sagittale permet d'identifier l'aspect kystique de la veine de Galien et sa connexion postérieure dans le sinus droit dilaté (29, 46, 50).

En plus de l'intérêt diagnostique, les ultra-sons ont un intérêt dans la surveillance d'un anévrisme de l'ampoule de Galien; en effet SALIBA et collaborateurs rapportent un aspect évolutif en rapport avec une thrombose du sac anévrysmal après une cure chirurgicale. (51, 52, 53)

Dans notre série, l'échographie transfontanellaire a joué un rôle fondamental dans le diagnostic de l'AAG .Elle a permis de mettre en évidence la dilatation des ventricules latéraux, avec présence d'une formation hypoéchogène, homogène, médiane, bien limitée refoulant le troisième ventricule. Le doppler pulsé a permis d'affirmer le caractère vasculaire de la lésion. La spécificité et la sensibilité de l'échographie pour le diagnostic de l'AAG est de 100%, elle doit être l'examen de première intention.

### **3- Tomodensitométrie :**

La TDM cérébrale maintenant bien connue permet d'étudier la morphologie du cerveau normal et pathologique en mesurant la densité aux rayons X des différentes structures.

Les malformations artério-veineuses sont spontanément discrètement hyperdenses au scanner et présentent parfois des calcifications en leur sein. Après injection, on observe une prise de contraste très intense, de type vasculaire. Les vaisseaux malformatifs apparaissent comme des opacités tubulaires et curvilignes. Le drainage veineux profond de la malformation est souvent bien identifiable sous forme d'une opacité tubulaire se drainant dans une ampoule de Galien dilatée.

L'angioscanner confirme la nature vasculaire de la lésion en montrant un pic initial précoce d'opacification et une décroissance assez rapide. Il existe une hydrocéphalie associée le plus souvent, par compression de l'aqueduc de Sylvius.

Dans notre expérience, la TDM cérébrale a participé au diagnostic positif de l'AAG. Spontanément, elle a objectivé une masse arrondie de la région pinéale hyperdense. Après injection intraveineuse du produit de contraste, cette masse médiane, arrondie, en arrière du troisième ventricule s'est opacifié intensément de façon homogène. Il existe une dilatation associée des sinus veineux (sinus droit, sinus longitudinal supérieur et inférieur) permettant de faire la différence avec un pinéalome. Cette formation, se continue avec le sinus droit dilaté formant l'image en raquette, aspect radiologique évoquant le diagnostic de l'AAG.

#### **4– Imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

L'IRM, méthode très sensible, permet l'étude directe de la circulation cérébrale. (54)

Les malformations artério-veineuses sont parfaitement étudiées en IRM. Les vaisseaux anormaux apparaissent sur les coupes pondérées en T2 comme des hypo signaux tubulaires, curvilignes, bien visibles par rapport au parenchyme cérébral et au liquide céphalo-rachidien, L'IRM permet de mieux préciser les rapports anatomiques de la malformation, notamment avec les structures cérébrales profondes. On observe parfois également des zones d'hyper signal au niveau du parenchyme cérébral proche de la malformation, correspondant à des zones de souffrance ischémique (effet de vol).



Des séquelles d'hémorragies anciennes peuvent également être visibles sous la forme d'hyper signaux. (54)

LEFF et collaborateurs suggèrent que l'IRM puisse devenir la modalité diagnostique primordiale dans les malformations de la veine de Galien. En effet les images IRM définissent les lésions avec précision avec les vaisseaux nourriciers et les vaisseaux de drainage et fournit des informations additionnelles d'importance clinique. En plus ces images donnent des informations diagnostiques excellentes dans les malformations artério-veineuses qu'elles soient larges ou petites. Elle ne montre pas seulement la taille des vaisseaux mais aussi le siège précis dans les trois dimensions de l'espace.

L'IRM a une bonne corrélation avec l'angiographie cérébrale Sélective. (12) Dans les formes sévères, la réalisation d'une IRM cérébrale en urgence est difficile. Elle ne peut être réalisée qu'après stabilisation de l'état hémodynamique et respiratoire.

## **5- Angiographie cérébrale :**

L'angiographie cérébrale est un examen neuroradiologique principal, et ceci aussi bien sur le plan du diagnostic étiologique que du geste thérapeutique.

L'angiographie cérébrale comprend l'exploration des voies artérielles d'apport des systèmes carotidien et vertébro-basilaire et l'exploration des branches intracrâniennes de ces systèmes.

Il faut souligner que le contrôle par angiographie post-opératoire de tout anévrisme s'impose comme une règle absolue (33).

Quand la neurochirurgie est envisagée, l'angiographie cérébrale doit continuer d'être demandée même si le diagnostic peut être confirmé par d'autres investigations complémentaires, puisque ces dernières apportent des détails insuffisants pour le traitement. Les avis sont partagés entre angiographie carotidienne et/ou angiographie vertébrale. (55)

En définitive, l'analyse de l'angioarchitecture des connexions artérielles et veineuses est un indice propre du choix thérapeutique de ces lésions. (25)

## **6- Autres examens :**

- **Radiographie du thorax :**

Sur les radiographies du thorax, on peut noter une cardiomégalie parfois massive ( $RCT > 0,75$ ), un élargissement du médiastin supérieur, la vascularisation pulmonaire peut être normale ou augmentée, une opacité rétrosternale sur le profil peut se voir et qui entraîne un déplacement postérieur de la trachée, alors que le profil radiologique du cou peut montrer un épaississement rétro-pharyngé. (14,50)

SWISCHUK à propos de 7 cas, montre une constellation des signes sur la radiographie standard du thorax, due au développement excessif des vaisseaux de la base du cœur et du cou. Isolés, ils n'ont aucune spécificité, mais leur association suggère fortement le diagnostic d'anévrysme de la veine de Galien. (50)

- **Echocardiographie :**

L'échocardiographie montre une dilatation de l'oreillette droite, du ventricule droit. L'artère pulmonaire est dilatée avec une valve pulmonaire hyperéchogène. Le foramen ovale est ouvert avec bombement du septum interauriculaire dans l'oreillette gauche. L'oreillette gauche, le ventricule gauche, la valve aortique et le septum interventriculaire sont normaux (29). Cependant STANBRIDGE et collaborateurs ont signalé une dilatation hyperdynamique des ventricules gauche et droit, de l'aorte ascendante, des arcs vasculaires et de la veine cave supérieure à l'échocardiographie.(55) Elle peut également mettre en évidence les phénomènes de shunt.

## **VII- TRAITEMENT DE L'AAG :**

Le traitement de l'anévrisme de l'ampoule de Galien fait appel à la chirurgie (traitement classique) ou à l'embolisation (méthode récente) ou à la combinaison des deux. Ces traitements ne peuvent être envisagés qu'après stabilisation de l'état hémodynamique et respiratoire, et optimisation du traitement médical.

### **1-Traitement médical :**

L'objectif du traitement médical est double :

- Traitement de l'insuffisance cardiaque souvent associée, notamment chez le nouveau né et stabilisation des grandes fonctions, neurologique et respiratoire.
- Préparation du patient à une prise en charge anesthésique correcte qu'il soit pour chirurgie ou embolisation.

Le diagnostic anténatal d'un AAG, qui est réalisé habituellement au cours du troisième trimestre, constitue une aide à la prise en charge du nouveau-né qui sera transféré in utero vers un centre spécialisé. Le mode d'accouchement n'est pas standardisé et se définit au cas par cas. Des signes de décompensation cardiaque voire d'anasarque, ou encore une leucomalacie cérébrale, peuvent maintenant être détectés en anténatal par les techniques d'échographie obstétricale et d'IRM fœtale, Comme on l'a déjà vu, les manifestations cliniques de l'AAG sont différentes selon l'âge de révélation. Classiquement, en période néonatale, on observe une défaillance cardiaque à haut débit favorisée par le shunt artério-veineux cérébral au niveau de l'AAG.

La constitution d'une hypertension artérielle pulmonaire est un facteur de mauvais pronostic.

L'échocardiographie joue un rôle primordial chez le nouveau-né porteur d'un AAG pour évaluer la fonction ventriculaire et le shunt par le canal artériel et à travers le septum auriculaire, pour estimer les pressions artérielles pulmonaires, identifier des anomalies associées (CIA et coarctation de l'aorte) et dépister des malformations cardiaques congénitales. Enfin, l'échographie cardiaque peut montrer une inversion du flux aortique diastolique témoignant d'un phénomène de «vol» vasculaire responsable d'une diminution de la perfusion périphérique.

Bien que la défaillance cardiaque et l'hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né soient les manifestations les plus parlantes de l'AAG en période néonatale, les conséquences sur l'ensemble de l'organisme doivent être prises en compte pour mieux évaluer le retentissement de la malformation. Ainsi, l'équipe du Professeur Lasjaunias a défini et utilisé dans sa prise en charge des nouveau-nés porteurs d'AAG un score de gravité comportant cinq items évaluant les fonctions cérébrale, cardiaque, respiratoire, hépatique et rénale (tableau 3). Ce score permet de guider les médecins dans l'attitude thérapeutique la mieux adaptée au retentissement de l'AAG. Pour des conséquences d'emblée délétères (score inférieur ou égal à 7) ou une atteinte parenchymateuse cérébrale, le traitement endovasculaire sera contre-indiqué car n'apportant aucune amélioration du pronostic. Pour un score entre 8 et 12, une embolisation en urgence est indiquée si l'on met en balance les risques de l'intervention par rapport aux conséquences délétères de l'AAG sur l'ensemble de l'organisme. Et enfin, un score supérieur ou égal à 13 indique un contrôle

suffisant des conséquences de l'AAG pour repousser le premier geste endovasculaire à l'âge idéal de 5 à 6 mois. Certaines équipes ne partagent pas cette attitude et proposent un traitement le plus précoce possible, en l'absence de lésions parenchymateuses cérébrales déjà constituées.

| Fonctions points | Fonction cardiaque                                     | Fonction cérébrale                                         | Fonction respiratoire                                    | Fonction hépatique                             | Fonction rénale                      |
|------------------|--------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|------------------------------------------------|--------------------------------------|
| 5                | normale                                                | normale                                                    | normale                                                  | –                                              | –                                    |
| 4                | Simple surcharge                                       | Anomalies EEG infracliniques                               | Tachypnée, finit ses biberons                            | –                                              | –                                    |
| 3                | Défaillance stable sous traitement médical             | Troubles neurologiques intermittents                       | Tachypnée, ne finit pas ses biberons                     | Pas d'HM, biologie normale                     | Normale                              |
| 2                | Défaillance instable sous traitement médical           | Episode convulsif unique                                   | Ventilation artificielle efficace FIO <sub>2</sub> < 25% | HM, biologie normale                           | Anurie transitoire                   |
| 1                | Nécessité de ventilation artificielle                  | Etat de mal convulsif ou troubles neurologiques permanents | Ventilation artificielle efficace FIO <sub>2</sub> > 25% | Insuffisance hépatique modérée ou transitoire  | Diurèse insuffisante sous traitement |
| 0                | Défaillance cardiaque résistante au traitement médical | coma                                                       | Désaturation malgré ventilation artificielle             | Troubles de l'hémostase, élévation enzymatique | anurie                               |

**Tableau 3: Score d'évaluation du nouveau-né porteur d'un AAG élaboré par l'équipe du Professeur Lasjaunias, Bicêtre.**

Le contrôle médical des effets de l'AAG sur un nouveau-né est particulièrement difficile en présence d'une défaillance cardiaque avec hypertension artérielle pulmonaire. Une stratégie optimale n'est pas encore définie. Pour les nouveau-nés en insuffisance cardiaque congestive sans HTAP, un traitement diurétique et inotrope positif peut être suffisant pour permettre de repousser le traitement endovasculaire. Lorsque l'insuffisance cardiaque s'accompagne d'une HTAP, la tâche est plus ardue. Le shunt droit-gauche au niveau inter-auriculaire et ductal est favorisé par l'abaissement des résistances vasculaires systémiques totales, conséquence hémodynamique de l'AAG. Le débit sanguin au niveau de l'anévrysme entraîne parfois un phénomène de «vol» vasculaire se manifestant par un flux aortique diastolique rétrograde responsable d'ischémie périphérique et sous-endocardique. Le monoxyde d'azote, traitement habituel de l'hypertension artérielle persistante du nouveau-né, pourrait être utilisé dans cette situation. Mais peu de nouveau-nés porteurs d'un AAG avec hypertension artérielle pulmonaire ont bénéficié de ce traitement dont l'efficacité reste incertaine. D'autres traitements ont été proposés, comprenant les bêta-agonistes (Dopamine et Dobutamine), la perfusion de prostaglandine, les inhibiteurs de la phosphodiesterase, les digitaliques (Digoxine) et la combinaison d'un vasodilatateur avec de faibles doses de bêta-agoniste (dérivé nitré + faible dose de Dopamine). Aucun essai clinique n'a encore été entrepris et il n'y a pas de consensus pour le traitement des nouveau-nés porteurs d'un AAG en défaillance cardiaque grave.



Chez le nourrisson plus grand et chez l'enfant, sont plus souvent décelés une hydrocéphalie, une macrocrânie, un retard des acquisitions, des convulsions et parfois une dilatation des veines de la face. La défaillance cardiaque, lorsqu'elle existe, est plus modérée et accessible au traitement médical. L'hypertension artérielle pulmonaire est rarement majeure dans cette situation, et un seul cas d'hypertension artérielle pulmonaire entraînant le décès a été rapporté chez un nourrisson de 2 mois.

Lorsque l'AAG, se manifeste par des crises convulsives, le premier geste à faire, est d'arrêter les convulsions (benzodiazépines, barbituriques...), une dose de charge est indispensable, suivie d'une dose d'entretien. L'évaluation de la fonction respiratoire doit être précise, une oxygénation au masque à haute concentration peut être suffisante, mais parfois le recours à la ventilation artificielle est inévitable.

## **2-Traitement chirurgical**

### **2-1- But :**

Le traitement chirurgical permet l'abord direct de la malformation avec libération et ligature (clippage) des vaisseaux nourriciers juste à l'entrée au niveau de la veine de Galien. (8, 26, 56)

Parfois deux ou trois interventions successives sont indispensables. (57)

### **2-2- Méthodes :**

Deux méthodes peuvent être individualisables ; la craniotomie pariéto-occipitale droite et la craniotomie pariéto-occipitale bilatérale interhémisphérique. (26)

- **Description de la technique chirurgicale :** Craniotomie pariéto-occipitale droite

Cette méthode montre une adéquate exposition de l'anévrisme de l'ampoule de Galien. Un cathéterisme intra-veineux est placé dans l'oreillette gauche comme précaution contre une éventuelle embolie gazeuse ; ceci fournit les moyens pour une phlébotomie rapide si l'insuffisance cardiaque se produit à la suite de l'oblitération des shunts artério-veineux.

L'exposition en avant de la faux du cerveau évite le croisement de l'hémisphère cérébral et permet l'accès des vaisseaux nourriciers controlatéraux. Il y'a souvent deux ou trois veines associées (ponts veineux) qui doivent être divisés afin de permettre à l'hémisphère de tomber de la faux du cerveau.

On n'a pas encore vu de déficit neurologique permanent causé par cette manœuvre.

La rétraction de l'hémisphère controlatéral est facilitée par le drainage du LCR à travers une ponction lombaire ou à travers la ponction ventriculaire au cas où l'occlusion de l'aqueduc de Sylvius est présente.

Le sac anévrysmal est facilement identifié dans le triangle formé par la faux du cerveau, la tente du cervelet dans sa partie postérieure et sous le gonflement du splénium de la partie antérieure du corps calleux.

Le fait d'exposer l'anévrisme en entier peut être nécessaire pour séparer le splénium d'une distance de 5 à 8 mm. Il est peu fréquent que la faux du cerveau ou la tente du cervelet peuvent empêcher la visualisation de l'aspect postérieur du sac ; ces structures peuvent donc être divisées entre "Clips".

Les artères nourricières sont facilement identifiées par leur taille et leur destination, elles doivent être doublement ligaturées et coupées près du sac.

Le sac est dur contrairement à l'anévrisme artériel, il peut donc être manipulé avec une relative sécurité.

Les artères nourricières coupées du moignon peuvent être utilisées comme un guide pour amener à l'anévrisme afin de voir l'entrée des vaisseaux nourriciers profonds. Une fois que tous les vaisseaux nourriciers du côté droit ont été ligaturés et coupés, le sac rétracté du côté droit, et la partie gauche de l'entrée des vaisseaux nourriciers peut être exposée et traitée de la même façon.

L'oblitération de la fistule menée avec succès peut être testée par la palpation du sac avec l'ongle pour rechercher le thrill d'un vaisseau nourricier résiduel omis, par le collapsus du sac et on note un remplissage rapide du sac , ou par l'aspiration de son contenu et de voir le degré d'oxygénation du sang et la rapidité du remplissage. Un stéthoscope stérile a été utilisé pendant la chirurgie des fistules carotido-caverneuses peut être utile ici. (8)

Il est important de contrôler le volume sanguin cérébral pendant et après l'opération, ceci peut être réalisé par la méthode au xénon de la tomographie computerisée ou le flux de diffusion thermal.(26)

Dans l'anévrisme de l'ampoule de Galien avec de multiples et grands vaisseaux nourriciers, il est important de les diviser et de les fermer un par un, avec des contrôles rapprochés du flux sanguin cortical (26). Le flux sanguin cortical ne se rétablirait que lorsque l'anévrisme est complètement isolé des artères nourricières.

La chirurgie de dérivation précédente la craniotomie est recommandée dans la littérature. (26)

Le traitement chirurgical de l'anévrisme de l'ampoule de Galien est toujours difficile :

- Quand il existe plusieurs pédicules qu'il faut aborder et clamper
- Du fait de la localisation de la malformation d'abord chirurgical difficile.
- La taille même de l'anévrisme peut être source de problèmes (5,8).
- Une autre difficulté est liée à l'hémostase délicate (58).
- La dilatation majeure des artères carotides et vertébrale, dans leur segment cervical et intra-crânien (méga et dolichoartères), laissent apparaître un retard-circulatoire majeur éventuellement thrombogène après occlusion de la fistule ; elles peuvent rendre difficile par ailleurs un éventuel cathéterisme. (7)

### **2-3- Indications et contre-indications :**

Le traitement chirurgical des dilatations secondaires de l'ampoule de Galien (Angiome, malformation artério-veineuse cérébrale ou durale) doit être dirigé à la lésion responsable du flux sanguin élevé à travers le système de Galien (8) .

Les varices isolées sans malformations artério-veineuses ne justifient d'aucun traitement particulier .LAZAR a décrit le succès de l'excision complète de l'anévrisme thrombosé de la veine de Galien montrant une calcification en croissant chez un nourrisson de 11 mois.(24)

Une dérivation du liquide céphalo-rachidien est le plus souvent réalisée chez l'enfant du premier âge (5).

Dans les anévrysmes artério-veineux avec agénésie isolée du sinus droit, lors de l'intervention chirurgicale les veines de drainage de la malformation sont parfaitement individualisées et le drainage veineux hémisphérique peut être respecté. Les suites opératoires, ont été toujours favorables.

Dans les anévrysmes artério-veineux associés à une absence du sinus droit ou une absence du système veineux profond, l'évolution per ou post-opératoire est toujours défavorable. Ceci est donc un facteur pronostic péjoratif qui doit peser de façon majeure dans la contre-indication chirurgicale.

Dans les anévrysmes artério-veineux avec des hémodétournements veineux majeurs, mais sans aucune anomalie du système de drainage veineux et en particulier sans absence du sinus droit, l'exérèse chirurgicale de la malformation rétablit dans ce cas un drainage veineux normal de l'encéphale comme on peut le voir sur les angiographies post-opératoires. Il s'agit donc ici d'un argument supplémentaire en faveur de l'indication opératoire.(14)

Pour AMACHER et collaborateurs, les enfants avec insuffisance cardiaque réfractaire doivent être sujets à une craniotomie seulement comme dernier recours ; la mort peut être certaine si le shunt n'est pas contrôlé.(8)

Avec le taux de mortalité opératoire élevé, particulièrement en période néo-natale, CHAPMAN et HOCKLEY ont recommandé la chirurgie précoce possible qui peut se limiter au traitement de l'hydrocéphalie. (24)

Il apparaît qu'un des problèmes du traitement chirurgical peut être des dommages cérébraux résiduels résultant d'une hydrocéphalie et/ou d'une ischémie. (26)

L'insuffisance cardiaque aiguë représente une contre-indication absolue au traitement chirurgical, il en est de même pour les lésions cérébrales étendues. (14,26)

#### **2-4- Résultats :**

Les problèmes post-opératoires sont :

- l'insuffisance cardiaque (obstacle à l'éjection ventriculaire gauche)
- hématome sous-dural
- hémiparésie
- hydrocéphalie progressive (8).

Même avec l'emploi du microscope chirurgical et l'amélioration de l'anesthésie et des techniques opératoires, la mortalité opératoire de l'anévrisme de l'ampoule de Galien reste élevée. En cas d'insuffisance cardiaque aiguë, la chirurgie est compliquée d'un taux de décès de 91,4% chez les nouveau-nés et 38% chez les enfants (25) .

Pour LASJAUNIAS et collaborateurs, la chirurgie en urgence des nouveau-nés présentant une malformation de l'ampoule de Galien avec défaillance cardiaque, a une mortalité de 100%.(25)

Le nombre de cas infantiles traités par chirurgie est limité, AMACHER et SHILLITO rapportent en 1973 quatre cas d'anévrismes de l'ampoule de Galien traités par chirurgie directe et tous étaient encore vivants. YASARGIL et collaborateurs rapportent en 1976 que la mortalité chirurgicale est de 33% ou plus dans le groupe infantile. HOFFMAN et collaborateurs décrivent en 1982 leur propre expérience clinique avec huit cas traités chirurgicalement, 5 parmi ces derniers sont encore en vie. Il est encore rapporté entre 1937 et 1981 que 36 enfants avec anévrisme de la veine de Galien sont décrits dans la littérature

et que parmi 22 cas traités chirurgicalement, 10 ont suivi une bonne évolution(55). En 1997, Lasjaunias et al. rapportent que la mortalité chirurgicale était de 77% chez les nouveau-nés, 38% chez les petits enfants (1-12 mois), 33% chez les grands enfants (1-5 ans).

Il a été rapporté que le décès opératoire était fréquemment causé par l'hémorragie intra-ventriculaire durant la procédure du shunt après accès direct à l'anévrysme. (26)

TAKAYAMA et collaborateurs montrent que l'anévrysme de l'ampoule de Galien doit être totalement isolé de tous les vaisseaux nourriciers pour la redistribution du flux sanguin et aussi pour atteindre de bons résultats cliniques.(26)

D'après les résultats thérapeutiques de l'étude multicentrique nationale française, l'étude des résultats en fonction des différents modes de traitement de l'anévrysme de l'ampoule de Galien montre un grand pourcentage de décès après abstention thérapeutique ou chirurgie seule (5).

Dans notre série, le traitement chirurgical radical était difficile à réaliser. Dans l'attente de la stabilisation des patients, une dérivation ventriculo-péritonéale a été faite chez le premier et le troisième malade pour corriger l'hydrocéphalie.

### **3. L'embolisation :**

#### **3-1- Définition :**

L'embolisation peut être définie par l'occlusion d'un ou de plusieurs vaisseaux obtenue par l'introduction volontaire d'un matériel dans leur lumière, directement ou par l'intermédiaire d'un cathéter, de façon à provoquer une thrombose transitoire ou définitive dans le territoire d'aval.(56)

### **3-2- Buts :**

Le but de l'embolisation est de réduire ou de stopper l'apport sanguin au niveau de la malformation. Cela peut être réalisé avant chirurgie, ou constituer le traitement à visée curative. (59)

La voie endovasculaire recherche également la régression des manifestations cardiaques même par une occlusion partielle. Il semble que le passage au stade hydrocéphalie et la croissance du nourrisson en jeune enfant offre un confort technique endovasculaire et anesthésique plus important. (13)

### **3-3- Méthodes :**

L'anesthésie générale est le plus souvent nécessaire mais sous diésanalgie, l'état neurologique du patient reste contrôlable. Les matériaux utilisés sont très variables et toujours en évolution : billes de plastique, spongel, caillot autologue, dure-mère lyophilisée, polymères. Les sondes à ballonnet non largables. représentent des instruments précieux. Mais les ballonnets gonflables et largables à volonté sont un progrès considérable. Les produits les plus utilisés dans les malformations artério-veineuses sont les embols non résorbables liquides qui sont représentés par les colles biologiques et en particulier l'Isobutyl 2 cyanocrylate (ICBA).(56)

Plusieurs séances peuvent être nécessaires (59) ; en effet l'expérience conduit à proposer un traitement progressif, c'est à dire initialement volontairement incomplet, dans les malformations multipédiculaires.(13,58)

On peut obstruer les vaisseaux au moyen de différentes matières dont l'une des qualités est la radiovisibilité (59).



La recherche pour l'amélioration des procédures endovasculaires chez les enfants a donné la possibilité de cathéterisme de l'artère fémorale (43). La voie carotidienne est plus rarement empruntée (60).

L'approche veineuse par la veine fémorale ou à travers le trocular doit être réservée pour les vraies malformations anévrysmales de la veine de Galien et après échec de la voie artérielle. Cette approche est contre-indiquée dans les autres groupes notamment dans les malformations artério-veineuses avec ectasie. (46)

Les techniques d'embolisation sont habituellement appliquées par voie fémorale, selon la méthode de Seldinger.(47)

### **3-4- Indications et contre-indications :**

L'embolisation est devenue une méthode *de* choix *dans* le traitement des malformations artério-veineuses de l'anévrysme de l'ampoule de Galien, un traitement précoce, adapté au type morphologique de la malformation, la recherche d'une éventuelle thrombose associée nécessitant un traitement de complément par les anticoagulants sont les conditions indispensables à la guérison distance l'hydrocéphalie si elle ne régresse pas peut nécessiter une dérivation (61). En plus, l'expérience acquise lors du traitement endovasculaire d'autres fistules artério-veineuses dont le versant veineux est très dilaté, a montré qu'une thrombose extensive est alors fréquente et qu'elle peut être source de complications. En conséquence la prescription systématique d'une héparinothérapie efficace dans les suites des occlusions endovasculaires de telles communications artério-veineuses, permet d'éviter les thromboses extensives et leurs complications. Une telle attitude devrait permettre

d'améliorer le pronostic clinique éloigné des malformations artério-veineuses angiographiquement guéries. (59)

L'embolisation requiert une équipe de neuroradiologues expérimentés.(59)

BAUDRILLARD et collaborateurs insistent, en effet, sur le fait que l'embolisation des malformations vasculaires doit rester l'apanage d'équipes spécialisées dans le domaine de la radiologie vasculaire interventionnelle.

La meilleure indication de l'embolisation est représentée par les fistules artério-veineuses directes (43), elle est également indiquée en cas de lésions volumineuses, hyper vascularisées, d'accès chirurgical difficile chez certains sujets en état précaire (insuffisance cardiaque). Le caractère unique de la fistule représente également une indication de l'embolisation. (61)

L'embolisation offre une approche thérapeutique qui dans l'urgence peut diminuer le shunt artério-veineux et peut stabiliser la fonction cardiaque. Un délai avec traitement médical peut donc être proposé avant que le traitement en soit entrepris, sans prendre compte de son type. La qualité fonctionnelle de la survie et le pronostic cérébral sont actuellement impossibles à établir par manque de recul.(13,25)

Les agents polymérisants, actuellement représentés par l'Isobutyl cyanocrylate (IBCA) sont utilisés pour les plexus angiomateux.

Les ballons largables pour les fistules artério-veineuses directes. Ceux-ci sont placés dans le shunt soit avant l'entrée dans l'ampoule de Galien en cas de fistule directe, soit dans le collecteur veineux commun en cas de pédicules artériels convergents vers ce collecteur. (4)

Une contre-indication évidente est l'athérome fémoro-ilio-aortique très prononcé car l'embolisation est habituellement appliquée par voie artérielle fémorale. (60)

Parmi les différentes méthodes d'embolisation, la présence de gros vaisseaux en communication immédiate avec la circulation cérébrale interdit d'utiliser un ballonnet largable du fait d'une possible mobilisation secondaire, de même que l'injection directe de substances synthétiques ou organiques comme on peut la pratiquer dans un angiome capillaire. (61)

Il reste que la voie endovasculaire chez le nouveau-né et le nourrisson offre une opportunité unique, alors que chez les adolescents et les adultes son efficacité à court terme est vraisemblable, son intérêt à moyen et long terme reste à prouver. (13)

Selon l'expérience de LASJAUNIAS et collaborateurs concernant 25 malformations de la veine de Galien, l'embolisation est une meilleure modalité primaire que la chirurgie. Les résultats ont été satisfaisants avec un taux de morbidité faible(43),66% des patients étaient neurologiquement normaux,14% avaient gardé un déficit neurologique transitoire,11,5% avaient un déficit modéré, et 8,5% avaient un déficit neurologique grave irréversible.

### **3-5- Accidents et complications :**

Des erreurs de trajets sont sources d'accidents neurologiques graves. Quand le matériel embolisé n'est pas arrêté, en raison du fort calibre des shunts, il est entraîné dans la circulation pulmonaire.

Enfin par manque de sélectivité et par le caractère incomplet de l'embolisation, un réseau collatéral se développe, entraînant des ischémies de voisinage.(60)

Des complications peuvent survenir : accentuation du déficit neurologique, hémorragie pendant l'embolisation.

Dans le premier cas, après stabilisation des fonctions cardiaque, respiratoire et neurologique, l'embolisation a été réalisée sans accident, avec une bonne évolution. Dans les deux autres cas, l'embolisation était irréalisable, vu l'altération de la fonction cardiaque dans le deuxième cas, et de la fonction neurologique dans le troisième.

#### **4- Prise en charge anesthésique de l'AAG :**

Les situations rencontrées au cours de l'anesthésie pour anévrisme de l'ampoule de Galien sont différentes suivant :

- le type de traitement.
- et surtout l'âge de l'enfant et le mode de révélation de la maladie.

La technique anesthésique qui doit s'adapter à la physiopathologie de la maladie vise à éviter les deux complications majeures que sont:

- l'hémorragie massive avant ligature des vaisseaux nourriciers.
- et l'insuffisance cardiaque congestive liée à l'élévation brutale de la post-charge.

Une compensation stricte des pertes et l'hypotension contrôlée modérée transitoire à l'aide de vasodilatateurs légers permettent d'éviter ce type d'accident.

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né, admis quelques heures après sa naissance au Department of Anesthesiology and Pediatrics, Mie, Japon, pour une insuffisance cardiaque congestive, avec hypertension artérielle pulmonaire importante. Le patient fut intubé ventilé en urgence, mis sous 5 µg/kg/min de dopamine, et protoxyde d'Azote à 10 ppm. L'examen clinique a objectivé un souffle intracrânien. L'échographie transfontanellaire a montré un aspect en faveur d'un anévrysme de l'ampoule de Galien. Une embolisation a été indiquée suivant le score de Lasjaunias. Un monitoring a été mis en place: cathéter central, pression artérielle invasive, pression veineuse centrale, oxymétrie, température, échocardiographie.

Sous anesthésie générale, l'induction a été faite par du sévoflurane à 0,5–3%, et du vécuronium. L'entretien a été assuré par du sevoflurane 1%, avec une FI<sub>O2</sub> de 30–50%, le protoxyde d'azote et la dopamine ont été poursuivis. En post opératoire, le nouveau-né est resté intubé ventilé, sous dopamine, le protoxyde d'azote fut arrêté après une échocardiographie qui a montré une diminution de l'HTAP.

Une deuxième séance d'embolisation a été réalisée au 9<sup>ème</sup> jour de vie, après laquelle, la patiente fut extubée, et la dopamine fut arrêtée. La patiente a bénéficié de cinq séances d'embolisation pendant la 1<sup>ère</sup> année de vie.

A 11 mois de vie, la patiente ne présentait aucun signe d'atteinte cardiaque, et tout traitement fut arrêté. Par ailleurs, un retard du développement mental a été noté, secondaire à des lésions ischémiques cérébrales.

Toutes les séances d'embolisation ont été réalisées sous anesthésie générale, par du sévoflurane.

Au cours de la cinquième séance d'embolisation, un accident de migration de la colle à travers l'artère pulmonaire a survécu. Il a été remarqué initialement par le médecin anesthésiste, puis le médecin opérateur s'est intervenu pour l'enlever.

## VIII– EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'histoire naturelle de l'anévrysme de l'ampoule de Galien est associée avec un taux élevé de mortalité et de morbidité, notamment chez le nouveau-né en insuffisance cardiaque (25, 55, 62).

En effet, chez le nouveau-né, l'évolution est inexorable, chez le nourrisson, l'enfant et l'adulte, le pronostic est également médiocre. (7)

La précocité du diagnostic est fondamentale pour le pronostic. (4)

Pour MAHEUT et collaborateurs, l'évolution de l'anévrysme de l'ampoule de Galien est fonction de l'âge d'une part et du traitement d'autre part (5). Ainsi, le pronostic semble d'autant plus favorable que le sujet est plus âgé lors du diagnostic, mais celui-ci reste sombre malgré l'amélioration des techniques. (18, 5)

Le drainage veineux des anévrysmes de l'ampoule de Galien est un élément important de l'évolution de l'anévrysme artério-veineux et du pronostic définitif d'où l'intérêt d'une étude minutieuse de la circulation veineuse de retour. Ainsi, l'absence du sinus droit associée à une absence des sinus latéraux ou à une absence du système veineux profond est un facteur pronostique péjoratif. (14)

Si une malformation artério-veineuse de l'anévrysme de l'ampoule de Galien ne donne pas de manifestations cardiaques immédiates, son évolution paraît favorable.

Si elle en donne et que le traitement les résoud vite, l'évolution pourra également être favorable.

Les malformations avec ectasie, évoluant comme les autres malformations artério-veineuses parenchymateuses ; l'ectasie par sa situation donnant plus précocement des manifestations hydrocéphaliques ; les accidents hémorragiques semblent aussi importants que dans les malformations artério-veineuses de la fosse postérieure ; ou de la région mésencéphalo-diencéphalique. (13)

Parmi 6 malades, KACHANER et collaborateurs déplorent 3 décès survenus entre le 2<sup>ème</sup> et le 11<sup>ème</sup> jour, un patient en vie à 14 mois au prix d'une hydrocéphalie et un retard psychomoteur, et deux patients perdus de vue. Ces considérations enlèvent d'après ces auteurs beaucoup de sens aux tentatives thérapeutiques rapportées.(43) Pour CLARISSE au contraire la médiocrité du pronostic justifie le risque thérapeutique.(7)

Un point fondamental est représenté par l'autopsie pour l'établissement d'un diagnostic exacte chez des patients en particulier des nouveaux-nés, décédés par insuffisance cardiaque; l'examen ne doit pas porter seulement sur les viscères thoraciques, mais également l'examen minutieux de l'encéphale à la recherche d'un éventuel anévrysme de l'ampoule de Galien. (43)

L'évolution de l'anévrysme de l'ampoule de Galien peut être marquée par la thrombose de la veine de Galien (11, 24, 25). Le premier cas de thrombose spontanée rapporté a été décrit par HEINZ et collaborateurs chez un nourrisson de six mois de sexe masculin. DIEBLER et DULAC ont observé une thrombose spontanée chez trois de leurs patients. HEINZ a suggéré que la thrombose se produit probablement en prénatal ou durant la naissance comme l'insuffisance cardiaque n'est pas une caractéristique des patients avec thrombose. Cependant, dans le cas décrit par DIROCCO et collaborateurs l'anévrysme n'a pas été thrombosé à 4 mois.



Les conclusions données par d'autres auteurs de multiples thromboses à différents âges désapprouvent ces hypothèses (24).

Parmi les facteurs à l'origine de cette thrombose sont également cités la compression par un hématome ou un œdème posthémorragique, un vasospasme.

Dans l'observation décrite par SALIBA et collaborateurs la thrombose a été rapportée à une fissuration ou à un processus involutif de la paroi de l'anévrysme. (63)

La thrombose spontanée des anévrysmes de l'ampoule de Galien est présente dans 10% de la série étudiée par LASJAUNIAS et collaborateurs. (25)

Quant à l'évolution de l'anévrysme de l'ampoule de Galien vers la calcification, elle se produit approximativement chez 14% des patients, mais elle est très rare en dessous de l'âge de 15 ans.

Le plus jeune patient se présentant avec thrombose et calcification de la veine de Galien est âgé de 7 mois. La calcification complète de l'anévrysme de l'ampoule de Galien est moins courante.

COPTY et collaborateurs ont décrit un anévrysme de l'ampoule de Galien complètement calcifié chez une femme âgée de 45 ans. Le plus jeune patient décrit avec un anévrysme complètement calcifié avait 9 ans. (24)

En 1964, la revue de la littérature de Gold (57) et al. trouvait un taux de mortalité de 100% (9/9) chez les nouveau-nés, 68% (13/19) chez les nourrissons et 45% (5/11) dans le groupe enfants et adultes. L'utilisation des techniques de traitement endovasculaire a transformé ce sombre pronostic, en particulier en permettant de contrôler le retentissement cardiaque de l'AAG par une approche peu invasive, De plus, comme cela a été souligné par Friedman

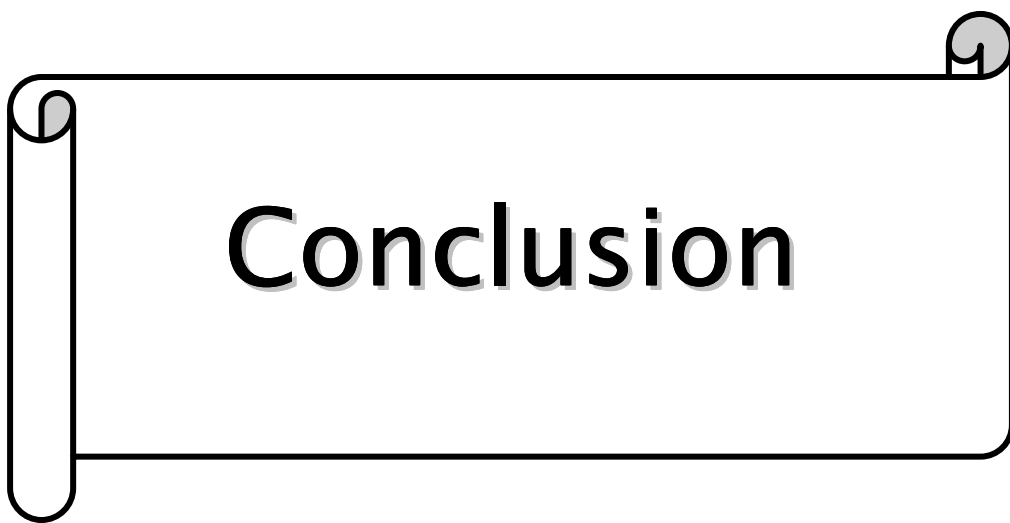
et al. en 1993, les progrès des matériels et techniques de neuroradiologie endovasculaire comme ceux de la prise en charge néonatale (imagerie, réanimation néonatale) ont encore amélioré les résultats du traitement par embolisation. En 1991, ces auteurs rapportaient pour les 22 nouveau-nés traités, une mortalité de 50% et un retard mental chez 4 patients parmi les survivants (37%). En 1993, pour une nouvelle série de 11 nouveau-nés, aucun décès n'était rapporté et 6 (55%) avait un développement psychomoteur normal jusqu'à 30 mois de suivi. D'autres auteurs ont présenté leurs résultats avec un nombre limité de patients et confirment le bénéfice du traitement endovasculaire. Mitchell(64) et al. ont traité cinq nouveau-nés. L'un d'eux est décédé de défaillance cardiaque non contrôlable (20%). Le suivi a montré un retard mental modéré chez un seul des survivants. Dans une autre série de neuf nouveau-nés, Frawley(51) et al. ont rapporté trois décès {33%} (un par défaillance cardiaque incontrôlable et deux secondairement par lésions cérébrales anoxo-ischémiques graves). Le suivi, de 6 mois à quatre ans, a montré un retard mental modéré chez un seul des survivants.

En 1996, Lasjaunias et al. ont discuté le traitement et le suivi de 78 patients (nouveau-nés : 43, nourrissons: 26 et enfants : 9). Sept patients sont décédés (mortalité de 9%). Lors du suivi (médiane : 4,4 ans, s'étalant de 1 à 10 ans), a été trouvé un développement neurologique normal dans 66% des cas, des signes neurologiques transitoires dans 14% des cas, un déficit neurologique modéré permanent dans 11,5% des cas et un déficit neurologique grave permanent dans 8,5% des cas.

Dernièrement, Fullerton(65) et al. ont présenté une série de 27 patients, dont quatre sont décédés (15%). Lors du suivi (médiane : 4,5 ans, s'étalant de 1 à 14 ans), il existait un retard mental modéré ou aucun retard mental dans 61% des cas et un déficit neurologique modéré ou aucun déficit neurologique dans 64% des cas.

L'ensemble des données montre une nette diminution de la mortalité grâce aux techniques d'embolisation. La morbidité est un élément difficile à évaluer étant donné la grande variabilité des critères de suivi selon les séries.

Dans notre série, la mortalité était de 66%(deux patients sur trois), le patient vivant est sorti sans déficit neurologique, stabilisé sur le plan cardiovasculaire. L'insuffisance cardiaque, les lésions cérébrales ischémiques et hémorragiques étaient des facteurs pronostiques péjoratifs.



L'anévrisme de l'ampoule de Galien ou anévrisme de la grande veine de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare. Elle se définit par l'association d'une ou de plusieurs fistules artério-veineuses se jetant dans l'ampoule de Galien ou une de ses afférences veineuses immédiates.

L'étude de l'embryologie montre que cette affection se produit au début de la période fœtale.

L'A.A.G. est une pathologie touchant essentiellement le nouveau-né et le petit enfant.

Ses manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte. En période néonatale, la symptomatologie est dominée par l'insuffisance cardiaque, chez les enfants du premier âge, l'hydrocéphalie est le signe le plus fréquent, chez les enfants du deuxième âge et l'adulte, la symptomatologie est beaucoup plus variée.

L'angiographie cérébrale confirme le diagnostic de l'AAG, elle permet également de poser l'indication thérapeutique, L'échographie transfontanellaire, chez le nouveau-né et le nourrisson, tend à remplacer la tomodensitométrie dans la plupart de ses indications. De plus, elle autorise le dépistage de la malformation in utero.

La précocité du diagnostic est fondamentale pour le pronostic.

L'option thérapeutique ne doit être choisie qu'après avoir évalué la fonction cardiaque ainsi que le pronostic cérébral. L'embolisation est le traitement de choix des malformations artério-veineuses de l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Seule une collaboration entre neurochirurgien, réanimateur et neuroradiologue peut permettre une amélioration du pronostic de cette affection grave.



## **RESUME**

L'anévrisme de l'ampoule de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare de la ligne médiane. Son pronostic est grave.

Notre travail a porté sur l'étude rétrospective de trois observations colligées dans le service de la réanimation chirurgicale pédiatrique du centre hospitalier universitaire Ibn Rochd de CASABLANCA.

Cette affection touche essentiellement le nouveau-né et le nourrisson ; elle est caractérisée par un polymorphisme clinique, fonction de l'âge de découverte.

L'angiographie cérébrale, l'échographie transfontanellaire associée au Doppler pulsé, la tomodensitométrie permettent le diagnostic.

L'évolution de l'anévrisme de l'ampoule de Galien est grevée d'un taux élevé de mortalité et de morbidité notamment chez le nouveau-né en insuffisance cardiaque.

L'embolisation est devenue une méthode de choix dans le traitement des malformations artério-veineuses de l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Mots clés : Anévrisme de l'ampoule de Galien, diagnostic clinique, Echographie transfontanellaire, angiographie, embolisation

## **SUMMARY**

The aneurysm of the ampulla of Galen is a rare congenital vascular malformation of the median line, its prognosis is severe.

Our retrospective study is about three observations collected in the intensive care in the university hospital center Ibn Rochd in Casablanca.

This affection reaches, particularly new-born and nursing. It's characterized by a clinical polymorphism; result of the age of discovery.

The cerebral angiography, the transfontanelar echography associated to Doppler pulse and the scanner permit to establish the diagnosis.

The evolution of the aneurysm of the ampulla of Galen is characterized by a high rate mortality and morbidity particularly in new-born with cardiac failure.

The embolization becomes a method of choice in the treatment of arterio-venous malformations of the aneurysm of the ampulla of Galen

Keywords: aneurysm of Galen, clinical diagnosis, ultrasound transfontanellar, angiography, embolization



## الملخص

إن أم دم أنبورة غاليان عبارة عن تشوه وعائي خلقي نادر للخط الناصف و تعتبر مضاعفاته وخيمة.

دراساتنا تتناول ثلاث حالات حصرت بمصلحة إنعاش الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي ابن رشد بالدار البيضاء.

هذا المرض يصيب الرضيع و الوليد بصفة عامة و يتميز بتعدد الأشكال السريرية تبعاً لسن اكتشاف المرض.

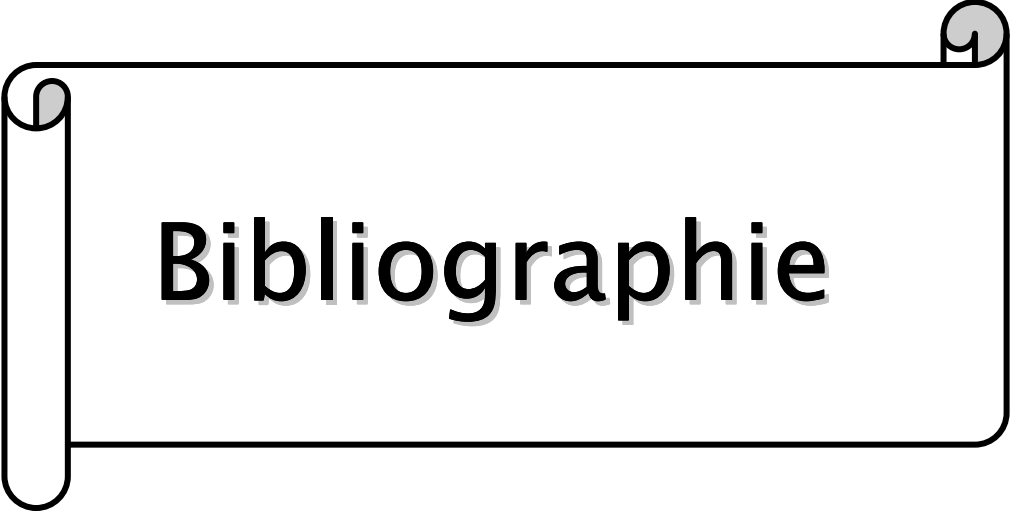
إن تصوير أوعية، المخ التخطيط بالصدى عبر اليافوخ الملازمة للفحص بالدوبلر و كذا الفحص بالمفهراس تمكن من وضع التشخيص.

إن تطور أم دم أنبورة غاليان تعرف نسبة عالية للوفاة و المراضة خاصة عند الوليد الذي يعاني من ضعف في القلب.

إن الإنصمام أصبح طريقة مختارة لعلاج تشوهات الأوعية و الشرايين لأم دم أنبورة غاليان.

### المفردات الهامة :

أم دم أنبورة غاليان، التشخيص السريري، التخطيط بالصدى عبر اليافوخ، الفحص بالمفهراس، الإنصمام.



# **Bibliographie**

**1- LASJAUNIAS P, HUI F, ZERAH M, GARCIA-MONACO R, MALHERBE V, RODESCH G, TANAKA A, ALVAREZ H.**

Cerebral arteriovenous malformations in children. Management of 179 consecutive cases and review of the literature.

Childs Nerv Syst. 1995 Feb;11(2):66-79.

**2- ALLISON JW, DAVIS PC, SATO Y, JAMES CA, HAQUE SS, ANGTUACO EJ, GLASIER CM.**

Intracranial aneurysms in infants and children.

*Pediatr Radiol.* 1998 Apr;28(4):223-229

**3- MENOVSKY T, VAN OVERBEEKE JJ.**

Cerebral arteriovenous malformations in childhood: state of the art with special reference to treatment.

Eur J Pediatr. 1997 Oct;156(10):741-746.

**4- MERLAND J.J., LAURENT A., REIZINE D.**

Malformation artério-veineuse de la région de l'ampoule de Galien.

Aspects anatomiques, cliniques et évolution du traitement endo-vasculaire (1979-1986).

A propos de 10 cas. Neurochirurgie, 1987, 33, 349-352.

**5- MAHEUT J., SANTINI J.J., BILLARD C.**

L'anévrysme de l'ampoule de Galien.

Résultats thérapeutiques de l'étude multicentrique nationale

Neurochirurgie, 1987, 33, 337-340.

**6- LITVAK J, YAHR MD, RANSOHOFF J:**

Aneurysms of the great vein of Galen

December 2010

**7- CLARISSE J., DOBBELAERE P., REY C.**

Les anévrysmes de l'ampoule de Galien.

Etude anatomo-radiologique à propos de 22 cas

J. Neuroradiology, 1978, 5, 91-102.

---

**8- AMACHER A. L.- SHILLITO J.**

The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen  
J. neurosurg. 1973, 39, 89-98

**9- MAHEUT J., SANTINI J.J., BILLARD C.**

Symptômatologie clinique de l'anévrysme de l'ampoule de Galien.

Résultats d'une enquête nationale.

Neurochirurgie, 1987, 33, 285-290.

**10- JEANTY P. KEPPEL D.**

In utero detection of cardiac failure from an aneurysm of the vein of Galen.

Am. J. obstet Gynecol., July 1990, volume 163, 1

**11- MAYBERG M.R., ZIMMERMAN CH.**

Vein of Galen aneurysm associated with dural AVM and straight sinus thrombosis.

J. Neurosurg. 1988, 68 : 288-291

**12- LEFF S.L., KRONFELD G., LEONIDAS J.C.**

Aneurysm of the vein of Galen Ultrasound, MRI and angiographic correlations

Pediatr. radiol. (1989) 20 : 98-100.

**13- LASJAUNIAS P., PISRE R., MANELFE C.**

Dilatation de la veine de Galien.

Formes anatomo-cliniques **et traitement** endovasculaire à propos de 14 cas **explorés et/ou traités** entre 1983 et 1986.

Neurochirurgie, 1987, 33, 315-333.

**14- GARCIA-MONACO R, DE VICTOR D, MANN C, HANNEDOUCHE A, TERBRUGGE K, LASJAUNIAS P.**

Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts.

Endovascular management in 30 children.

Childs Nerv Syst. 1991 Feb;7(1):48-52.

---

**15- AMASHITA Y, ABE T, OHARA N, MARUOKA T, TOYODA O, INOUE O, KOJIMA K, KATO H.**

Successful treatment of neonatal aneurysmal dilatation of the vein of Galen: the role of prenatal diagnosis and trans-arterial embolization.

Neuroradiology. 1992;34(5):457-459.

**16- BORTHNE A, CARTERET M, BARATON J, COURTEL J, BRUNELLE F.**

Vein of Galen vascular malformations in infants: clinical, radiological and therapeutic aspect.

Eur Radiol. 1997;7(8):1252-1258.

**17- WATSON DG, SMITH RR, BRANN AW.,**

Jr Arteriovenous malformation of the vein of Galen: treatment in a neonate.

Am J Dis Child. 1976 May;130(5):520-525.

**18- COLLINS LORD JOHN J., M.C., U.S.N. (M.D)**

Vein of Galen aneurysm presenting with récurrent aseptic meningitis and subséquent spontaneous thrombosis.

Surg. neurol., 1990, 33 : 325-8.

**19- RUCHOUX M.M.,RENJARD L.,MONEGIER C,**

Histopathologie de la veine de Galien.

Neurochirurgie, 1987, 33, 272-284

**20- PADGET DH.**

The cranial venous system in man in reference to development, adult configuration, and relation to the arteries.

Am J Anat. 1956 May;98(3):307-355

**21- FRENCH RL -**

Developmental Neuropathology, 2nd edition, Springer-Verlag, Wien - New-York, 1989

**22- RAYBAUD CH.A., HALD J.K., CHOUX M.**

Les anévrysmes de la veine de Galien.

Etude angiographique et considérations morphogénétiques

Neurochirurgie, 1987, 33, 302-314.

---

**23- VELUT S.**

EMBRYOLOGIE DES VEINES CEREBRALES

Neurochirurgie, 1987, 33, 258-263

**24- CHAPMAN S., HOCKLEY A.D.**

Calcification of an aneurysm of the vein of Galen,

Pediatr, Radiol (1989) 19 : 541-542.

**25- LASJAUNIAS P., RODESCH G., PRUVOST PH.**

Treatment of vein of Galen aneurysmal malformation.

J. Neurosurg 79 : 746-750, 1989.

**26- BORTHNE A, CARTERET M, BARATON J, COURTEL J, BRUNELLE F.**

Vein of Galen vascular malformations in infants: clinical, radiological and therapeutic aspect.

Eur Radiol. 1997;7(8):1252-1258.

**27- TAKAYAMA H., KAWASE T. TAMURA K.**

Radical surgery of a Galenic aneurysm with a case report

Surg. neural. 1989, 31 : 58-63.

**28- S JERBI OMEZZINE, C HAFSA, S KRIAA, M BOUGHAMOURA\***

M ZBIDI, M GOLLI, N.HATTAB, A GANNOUNI

Service de radiologie, Service de Neurochirurgie\*

CHU Fattouma Bourguiba Monastir, Tunisie

AFAR 2000

**29- SALIBA E., SANTINI J.J., CHANTEPIE A.**

Retentissement cardiaque et cérébral de l'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Apport de l'échographie et du Doppler cérébral.

Neurochirurgie, 1987, 33, 296-301.

**30- GROSSMAN RI, BRUCE DA, ZIMMERMAN RA, GOLDBERG HI, BILANIUK LT.**

Vascular steal associated with vein of Galen aneurysm.

Neuroradiology. 1984;26(5):381-386.

**31– PATTON DJ, FOURON JC.**

Cerebral arteriovenous malformation: prenatal and postnatal central blood flow dynamics.

Pediatr Cardiol. 1995 ;16(3):141–144.

**32– CHISHOLM CA, KULLER JA, KATZ VL, MCCOY MC.**

Aneurysm of the vein of Galen: prenatal diagnosis and perinatal management.

Am J Perinatol. 1996 Nov;13(8):503–506.

**33– LAINE E., PRUVOT PH., JOMIN M.**

Angiomes cérébraux

E.M.C. NEU – 490 CIO – 1974, 16 pages

**34– STROOBANDT G., HARMANT–VAN K.**

Hydrocéphalie externe et interne par malformation artério–veineuse chez un nourrisson.

Neurochirurgie, 1986, 32, 81–85.

**35– ALVAREZ H, GARCIA MONACO R, RODESCH G, SACHET M, KRINGS T, LASJAUNIAS P.**

Vein of galen aneurysmal malformations.

Service de Neuroradiologie Diagnostique et Thérapeutique, Hôpital Bicêtre 78, rue du Général Leclerc, 94275 Le Kremlin–Bicêtre, Paris, France.

**36– SMILARI P, INCORPORA G, SCIACCA P, MARLETTA M, SAPORITO A, MAZZONE L, ROMEO DM, CILAURO S, ROMEO MG.**

Vein of Galen aneurysmal malformation. Different clinical expressiveness. Three case reports.

Department of Pediatrics, Catania University School of Medicine, Azienda Policlinico.

**37– LEE TH, SHIH JC, PENG SS, LEE CN, SHYU MK, HSIEH FJ.**

Prenatal depiction of angioarchitecture of an aneurysm of the vein of Galen with three–dimensional color power angiography.

Ultrasound Obstet Gynecol. 2000 Apr;15(4):337–340.

---

**38– STRECKER E-P., WOLF H.**

Therapeutic embolization of a large pulmonary arteriovenous malformation. Case.report.

Annales de radiologie, 1987, vol 30, n°2, 109.

**39– JONES BV, BALL WS, TOMSICK TA, MILLARD J, CRONE KR.AJNR AM J**

Vein of Galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up.

Neuroradiol. 2002 Nov-Dec; 23(10):1717-24.

**40– JONES BV, BALL WS, TOMSICK TA, MILLARD J, CRONE KR.AJNR**

Vein of galen aneurysmal malformation: diagnosis and treatment of 13 children with extended clinical follow-up.

Am J Neuroradiol. 2002 Nov-Dec; 23(10):1717-24.

**41– LEJEUNE J.P ., BREVTERE,..G.M,,. KRIVOSIC Y .**

Aspects macroscopiques de deux anévrysmes de l'ampoule de Galien révélés par une asystolie aiguë.

Neurochirurgie, 1987, 33, 341-344.

**42– BRUNELLE F**

Arteriovenous malformation of the vein of galen in children.

Pediatr Radiol. 1997 Jun; 27(6):501-13.

**43– KACHANER J., NOUAILLE J.M., BATISSE A.**

Les cardiomégalies massives du nouveau-né

Arch. frac. péd. 1977, 34, 297-322.

**44– YASARGIL MG, ANTIC J, LACIGA R, JAIN KK, BOONE SC.**

Arteriovenous malformations of vein of Galen: microsurgical treatment.

Surg Neurol. 1976 Sep ; (3) :195-200.

**45– CHISHOLM CA, KULLER JA, KATZ VL, MCCOY MC.**

Aneurysm of the vein of Galen: prenatal diagnosis and perinatal management.

Am J Perinatol. 1996 Nov;13(8):503-506.

---



**46– MANSOUR H., VEYRAC C., COUTUREA.**

Place de l'échographie cérébrale dans le diagnostic de l'anévrisme de la veine de Galien.

Neurochirurgie, 1987, 33, 345–348.

**47– TOUBOUL P.J., PRATI P.**

Méthodes d'exploration ultrasonore de la circulation cérébrale Circulation cérébrale – rev. prat. 1987, 3", 11, 629–636.

**48– MENKES JH –**

Textbook of Child Neurology, 4th edition, Lea and Febiger, Philadelphia, London, 1990

**49– S. ATLAS :**

Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine Raven Press, New York, 1991

**50– COUTURE A., FERRAN J.L., SENAC J.P**

Image ultrasonore d'un anévrisme de la veine de Galien

Arch. Fr. Pédiatr. 1981 ; 38 : 55–57

**51– G FRAWLEY, P DARGAVILLE, P MITCHELL, B TRESS, AND P LOUGHNAN**

Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2002 September; 87(2): F144–F149.

**52– 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 Neuroradiol 2002; 23: 1717–24.

**53– CHEVRET L, DURAND P, ALVAREZ H, LAMBERT V, CAEYMAX L, RODESCH G ET AL.**

Severe cardiac failure in newborns with VGAM. Prognosis significance of hemodynamic parameters in neonates presenting with severe heart failure owing to vein of Galen arteriovenous malformation.

Intensive Care Med 2002; 28: 1126–30.

---

**54– DORMON D. BORIES J. CHIRAS J .**

Indications et perspectives du scanner et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) en pathologie cérébrale.

E.M.C, NEU (2) 035 A10 (1989), 28 pages.

**55– STANBRIDGE R., WESTABY S., SMALLHORN J.**

Intracranial arteriovenous malformation with aneurysm of the vein of Galen as cause of heart failure in infancy.

Echocardiographic diagnosis and results of treatment

Br. heart j. 1983 ; 49 : 157–62.

**56– BAUDRILLARD J.C., LARAIS J.M., AOQUIER F.**

Les différents matériels d'embolisation et agents pharmacologiques utilisés en radiologie vasculaire interventionnelle.

Feuillets de radiologie, 1986, 26, n°2, 125–135.

**57– GOLD AP, RANSOHOFF J, CARTER S**

Neurodevelopmental outcome after endovascular treatment of vein of Galen malformations

Neurology 2003 ; 61:1386–1390

**58– PICARD L., MORET J., LEPOURE J .**

Anévrisme de l'ampoule de Galien

Réflexions diagnostiques et thérapeutiques endovasculaires

1994

**59– SCHLIENGER M., KRZISCH C.**

La stéréoradiothérapie dans le traitement des malformations artério-veineuses cérébrales.

La revue du praticien : 1989, 63, 29

**60– LAUNAY M.**

Embolisation thérapeutique en neurologie.

E.M.C., THE (7) 453 A10, 1980, 4 pages.

---

**61 – FABIANI J.N., MERCIER J.N., RIBIERRE M.**

Traitement par embolisation d'une fistule artério-veineuse vertébrale congénitale.

Arch. frac. Pédiatr., 1979, 36, 34–39.

**62 – BODIN D.**

Anévrysme de l'ampoule de Galien Problèmes anesthésiques

Neurochirurgie, 1987, 33, 334–336,

**63 – SALIBA E., SANTINI J.J., POITTIER J.M.**

Diagnostic et surveillance de l'anévrysme de l'ampoule de Galien (AAG) du nourrisson par les ultra-sons.

1998

**64 – MITCHELL PJ, ROSENFELD JV, DARGAVILLE P, LOUGHNAN P, DITCHFIELD MR, FRAWLEY G, TRESS BM.**

Endovascular management of vein of Galen aneurysmal malformations presenting in the neonatal period.

AJNR Am J Neuroradiol. 2001 Aug;22(7):1403–1409

**65 – FULLERTON HJ, WU YW, ZHAO S, JOHNSTON SC.**

Risk of stroke in children : Ethnic and gender disparities.

Neurology 2003;61:189–94

---