

## Case report

### Présentation IRM d'une malformation anévrysmale de la veine de Galien révélée par un état de crise épileptique: à propos d'une observation



*MRI appearance of vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM) revealed by seizures: about a case*

**Souley Abdoulaziz<sup>1,&</sup>, Francois Kouda<sup>1</sup>, Soufiane Tahirou<sup>1</sup>, Meriem Haloua<sup>1</sup>, Alami Badreeddine<sup>1</sup>, Youssef Alaoui Lamrani<sup>1</sup>, Mustapha Maaroufi<sup>1</sup>, Meryem Boubbou<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service de Radiologie Mère Enfant du CHU Hassan II de Fès, Fès, Maroc

<sup>&</sup>Auteur correspondant: Souley Abdoulaziz, Service de Radiologie Mère Enfant du CHU Hassan II de Fès, Fès, Maroc

Received: 13 Apr 2020 - Accepted: 23 Apr 2020 - Published: 13 May 2020

Domain: Radiology

Mots clés: Anévrysme de la veine de Galien, affection congénitale, malformation artérioveineuse

#### Résumé

L'anévrysme de l'ampoule de Galien est une malformation vasculaire congénitale rare et complexe de la ligne médiane dont le pronostic est grave, le plus souvent lié à un tableau d'insuffisance cardiaque réfractaire. Cette affection se révèle essentiellement au cours de la période néonatale et chez le nourrisson et est caractérisée par un polymorphisme clinique en fonction de l'âge de découverte. Le diagnostic est radiologique notamment grâce à l'angiographie cérébrale qui joue un rôle diagnostique et thérapeutique. A l'heure actuelle, le traitement de choix repose sur l'embolisation endovasculaire qui a amélioré le taux de survie. Nous rapportons un cas d'une malformation anévrysmale de l'ampoule de Galien chez un petit enfant de 3 ans révélée par des crises convulsives.

**Case report | Volume 3, Article 11, 13 May 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.3.11.22830**

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/3/11/full>

© Souley Abdoulaziz et al. PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



## Abstract

*Vein of Galen aneurysm is a rare and complex congenital, vascular malformation of the median line with severe prognosis. It is commonly associated with refractory heart failure. This disorder usually occurs during the neonatal period and in infants. It is characterized by age-dependent clinical polymorphism. Diagnosis is based on cerebral angiography which plays a role in diagnostic and therapeutic decisions. Now, the treatment of choice is based on endovascular embolization which has improved survival rates. We here report a case of Galen aneurysmal malformation in a small child aged 3 years revealed by seizures.*

**Key words:** *Vein of Galen aneurysm, congenital affection, arteriovenous malformation*

## Introduction

---

L'anévrisme de l'ampoule de Galien ou anévrisme de la grande veine de Galien (MAVG) est une malformation vasculaire congénitale rare, non héréditaire de la ligne médiane, se situant au niveau de la région pinéale. Cette malformation embryonnaire qui survient entre la 6<sup>e</sup> et la 11<sup>e</sup> semaine de grossesse, est constituée par un ensemble de fistules aboutissant à une veine médiane porencéphalique de Markowski anormalement persistante et dilatée qui est le précurseur embryologique de la veine de Galien. C'est la malformation vasculaire cérébrale la plus fréquemment diagnostiquée à la période anté- et néonatale avec une prédominance masculine [1]. Les manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte, et le diagnostic est généralement posé en anténatale sur échographie obstétricale, ou au cours de la période néonatale dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive, ou post natale. La présentation clinique chez l'adulte est exceptionnelle. Le pronostic de l'anévrisme de l'ampoule de Galien est gravissime particulièrement en cas de révélation néonatale où elle est couronnée de décès ou de séquelles neurologiques graves [2]. Avec l'avènement des techniques de radiologie neuro-interventionnelles, les perspectives de succès du traitement de ces lésions, autrefois décevant, sont désormais promoteur. En effet l'embolisation endovasculaire a supplanté la chirurgie curative départ ses difficultés d'abord associées à un taux de mortalité élevé, et représente actuellement le traitement de choix de cette affection [3].

## Patient et observation

---

Il s'agit d'un petit enfant de sexe masculin, âgé de 2 ans, reçu en consultation externe du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès pour crises épileptiques tonicocloniques généralisées. Il est issu d'une grossesse à terme sans notion de complication péri ou poste natale. Il avait consulté auparavant dans une structure privée où selon la maman de l'enfant un scanner cérébral a été réalisé et a permis d'objectiver une dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien. L'histoire clinique était marquée par une aggravation des épisodes de crises épileptiques. La famille décida de consulter au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès pour meilleure prise en charge. L'examen clinique en consultation externe trouvait un enfant apyrétique, légèrement tachycarde et dyspnéique avec pâleur cutanéomuqueuse. Il présentait également une macrocrânie. Compte tenu de la notion de réalisation de premier examen scannographique, une IRM cérébrale a été demandé pour meilleure caractérisation. L'IRM a permis d'objectiver la présence d'une importante dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue aux sinus droit, au torcular, au sinus sagittal supérieur, aux sinus transverses et aux sinus pétreux en bilatéral, refoulant le V3 responsable d'une hydrocéphalie tri ventriculaire active d'amont (Figure 1). Cette dilatation anévrysmale est associée à la présence de plusieurs veines de drainage des différents affluents veineux intra parenchymateux et corticaux notamment les veines cérébrales internes, les veines basilaires de Rosenthal, temporales internes et du sinus caverneux (Figure 2). Devant

cet aspect IRM, le diagnostic de malformation anévrysmale de l'ampoule de Galien a été retenu mais malheureusement aucun traitement n'a été proposé chez cet enfant car ne s'étant pas présenté à la consultation retour après réalisation de l'IRM cérébrale.

## Discussion

---

La malformation de la veine de Galien a été décrite pour la première fois par Jager en 1937 [4]. Il s'agit d'une fistule artérioveineuse complexe causée par de multiples communications anormales entre le système veineux de Galien et les artères cérébrale. C'est une affection congénitale rare qui représente moins de 1% des malformations artérioveineuses intracrâniennes [5,6]. Bien que rare, elle constitue l'une des malformations artérioveineuses les plus fréquemment diagnostiquées chez l'enfant avant et après la naissance. Elle touche essentiellement les nouveau-nés et les petits enfants : deux tiers des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 28 mois [2,3,7]. La symptomatologie clinique de l'anévrysme l'ampoule de Galien est très variée en fonction de l'âge de révélation. Trois périodes se distinguent clairement à savoir la période néo-natale (de la naissance à 28 jours), le premier âge (de 1 à 28 mois) et le deuxième âge et adulte (au-delà de 28 mois) [1]. Ces manifestations cliniques sont principalement divisées en celles liées à une insuffisance cardiaque à haut débit et celles impliquant des symptômes neurologiques dus à la congestion veineuse et à un flux de LCR anormal. Leur gravité et leur tolérabilité sont variables et dépendent de l'angioarchitecture de la malformation et de l'âge de l'enfant.

À la période néonatale, le diagnostic est le plus souvent posé lors des échographies systématiques anténatales, la symptomatologie clinique est dominée par l'insuffisance cardiaque de gravité et de survenue variable. Cette insuffisance cardiaque est associée à une hypertension pulmonaire, et peut se compliquer d'une atteinte rénale, d'une

insuffisance hépatique avec au maximum un tableau de défaillance multi viscérale de pronostic catastrophique, voire fatal. Au-delà de l'âge de 2 mois, la symptomatologie clinique est dominée par la macrocrânie et l'hydrocéphalie secondaire à la compression de l'aqueduc de Sylvius par la malformation et aux troubles de résorption du liquide céphalo-rachidien. Des crises convulsives ont été notées chez 20% des patients et les hémorragies méningées par rupture du sac anévrysmal lui-même, ou plus fréquemment des veines dilatées à distance de l'anévrysme ont été retrouvées dans 2% des cas [8]. Chez les enfants du deuxième âge et l'adulte la symptomatologie est beaucoup plus variée, il peut s'agir d'un retard de croissance, d'une hypertrophie de la voûte du crâne, d'un retard mental, de la présence de signes psychiatriques ou de calcifications intracérébrales liée à l'ischémie veineuse chronique. Devant cette présentation clinique variable, l'imagerie est incontournable pour poser le diagnostic positif. Actuellement, le diagnostic de l'anévrysme de la grande veine de Galien est posé de plus en plus souvent dès la période anténatale. En anténatal, le diagnostic se fait au deuxième ou plus souvent au troisième trimestre de grossesse lors des contrôle échographiques de routine. L'échographie montre une image extra parenchymateuse strictement anéchogène de la ligne médiane située en arrière du troisième ventricule. La forme dite en raquette correspond à la dilatation veineuse qui se draine par une structure tubulaire correspondant au sinus falcorial. Le doppler couleur confirme la nature vasculaire de la lésion en mettant en évidence le flux de l'anévrysme sous forme de flux turbulents bidirectionnels. Le retentissement cardiaque est aussi important à évaluer en recherchant une dilatation des cavités droites, une régurgitation tricuspidiennne et une dilatation des veines jugulaires [9].

L'IRM est un examen complémentaire très utile, elle aide à différencier la malformation anévrysmale d'une malformation artério-veineuse intra-parenchymateuse se drainant dans la veine de Galien, permet de préciser au mieux les lésions parenchymateuses qui peuvent être de type leucomalacique

ou hémorragique. En période néonatale, l'échographie transfontanellaire est actuellement un examen réalisé en pratique courante au cours la première année de vie. Couplée au Doppler l'échographie, elle permet d'étudier les vaisseaux cérébraux profonds, elle retrouve les mêmes éléments sémiologiques qu'en anténatale. En tomodynamométrie, les malformations artérioveineuses sont spontanément discrètement hyperdenses 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'IRM est l'examen le plus sensible pour la recherche des lésions parenchymateuses et doit être systématiquement réalisée. L'IRM permet de mieux préciser les rapports anatomiques de la malformation, notamment avec les structures cérébrales profondes. La dilatation anévrysmale, les artères et les veines sont vides de signal sur les séquences T1 et T2. Typiquement médiane, l'anévrysme est parfois latéralisé en rétro thalamique, prenant une forme tubulaire ou curviligne, bien visible par rapport au parenchyme cérébral et au liquide céphalo-rachidien, des séquelles d'hémorragies anciennes peuvent également être visibles sous la forme d'hyper signaux [9]. La séquence de diffusion montre les lésions d'ischémie cérébrale aiguë. À cette période de diagnostic néonatal, l'artériographie n'est pas nécessaire si aucun traitement immédiat de la malformation n'est envisagé.

Après la période néonatale, même si l'échographie reste intéressant à réaliser tant que la fontanelle antérieure reste ouverte retrouvant les signes déjà mentionnés, l'IRM est le moyen d'imagerie le plus indiqué permettant une étude parenchymateuse plus contributive et d'évaluer la nature exacte de la lésion. La description de la malformation est identique aux données néonatales. L'artériographie est réalisée vers 5-6 mois de vie au moment où débute le

traitement endovasculaire de la malformation. Elle est diagnostique et thérapeutique, c'est l'examen de référence pour établir avec précision l'angioarchitecture de la malformation, d'apprécier les flux qui y circulent et d'évaluer la qualité des voies de drainage veineux cérébral. La radiographie thoracique et l'échocardiographie montrent les retentissements cardio-pulmonaires de l'affection en montrant une cardiomégalie associée à une dilatation des cavités droites et de l'artère pulmonaire [10]. Les diagnostics différentiels de l'anévrysme de la grande veine de Galien se posent essentiellement avec les lésions liquidiennes de la ligne médiane entre autres du kyste de la glande pinéale, du kyste colloïde, du kyste arachnoïdien, des pseudo-kystes sous-épendymaires [11]. Autre fois chirurgicale avec un résultat décevant, les méthodes d'embolisations endovasculaires représentent à l'heure actuelle le traitement de choix avec un taux de succès satisfaisant mais requiert une équipe de neuroradiologues expérimentés. Le but du traitement est l'occlusion des shunts de la malformation. Son efficacité dépend en grande partie de la taille des malformations et des complications développées [5]. Le pronostic de l'affection dépend de la gravité de l'insuffisance cardiaque mais aussi de l'étendue de l'ischémie cérébrale. La précocité du diagnostic est fondamentale pour le pronostic [12].

## Conclusion

---

L'anévrysme de l'ampoule 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. Cette affection touche essentiellement le nouveau-né et le petit enfant. Ses manifestations cliniques dépendent de l'âge de découverte. Les progrès de l'échographie obstétricale et le développement des techniques Doppler ont permis d'améliorer les possibilités

diagnostiques dès la période anténatale. L'angiographie cérébrale est l'examen clé départ son rôle diagnostic et thérapeutique. L'embolisation endovasculaire représente à l'heure actuelle le traitement de choix de cette pathologie avec un taux de survie en constante évolution selon les équipes.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figures

---

**Figure 1:** IRM en séquence axiale T2 Flair (A) et coronale T2 (B) montrant une dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue au torcular en hyposignal franc sur les séquences T2 et T2 Flair, il s'y associe une hydrocéphalie tri ventriculaire

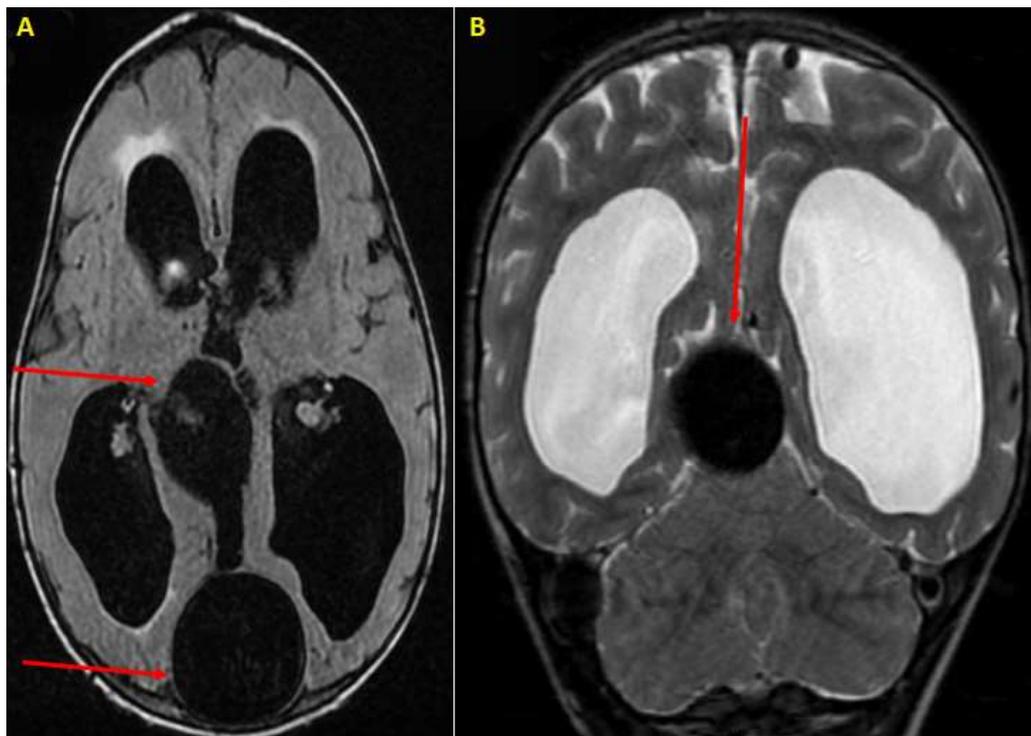
**Figure 2:** IRM après injection de produit de gadolinium en coupe axiale T1 (A, B, C) et sagittale (D) montrant un rehaussement de type vasculaire de la dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue aux sinus droit, le torcular, au sinus sagittal supérieur, aux sinus transverses en bilatéral avec individualisation d'une zone de sténose au niveau du sinus droit (flèche rouge). Il s'y associe la dilatation de plusieurs veines de drainage corticale, des veines cérébrales internes, des veines basilaires de Rosenthal, temporales internes et du sinus caverneux (flèche jaune)

## Références

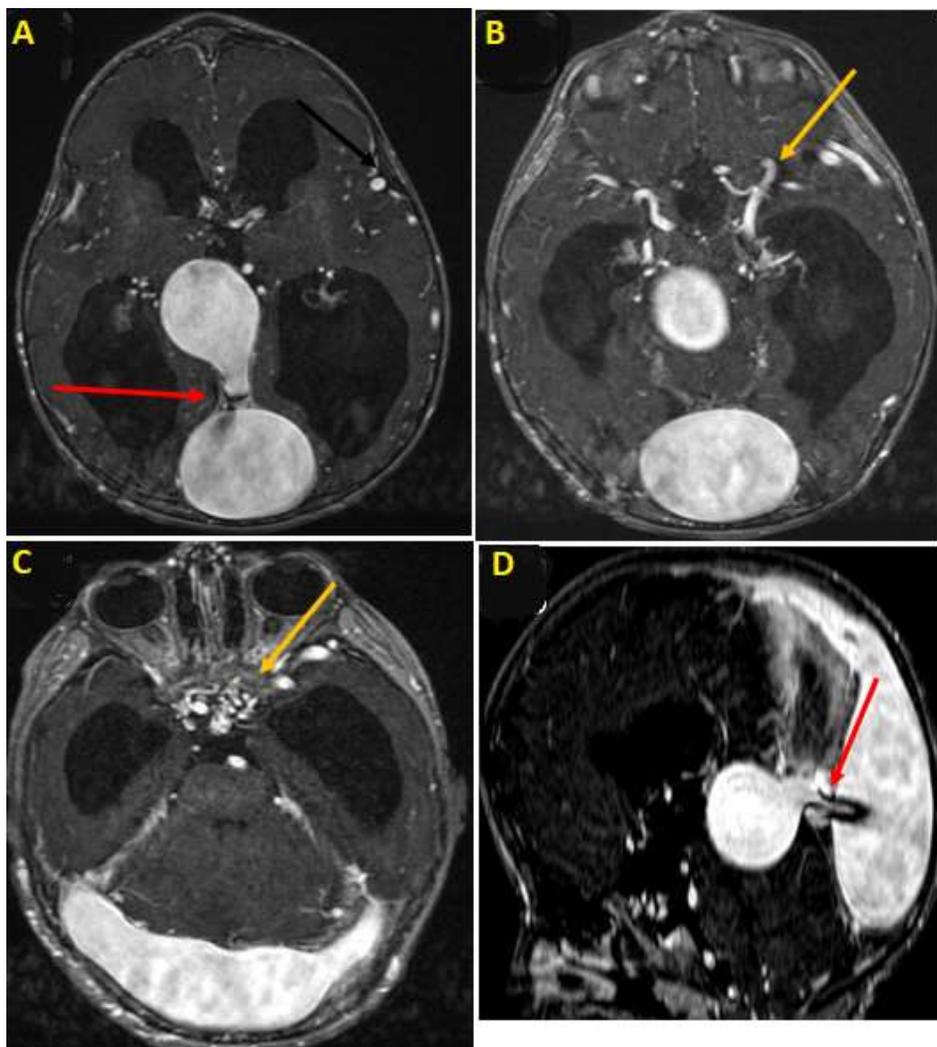
---

1. Lasjaunias P, Ter Brugge KG, Berenstein A. Vein of Galen aneurysmal malformations. *Surgical Neuroangiography*. 2006; 105-226. **Google Scholar**
2. Beucher G, Fossey C, Belloy F, Richter B, Herlicoviez M, Dreyfus M. Diagnostic anténatal d'un anévrysme de la veine de Galien. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2005. **Google Scholar**
3. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loughnan P. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002 Sep;87(2):F144-9. **PubMed | Google Scholar**
4. Mayberg MR, Zimmermann Ch. Vein of Galen aneurysm associated with dural AVM and straight sinus thrombosis. *J. Neurosurg*. 1988 Feb;68(2):288-91. **PubMed | Google Scholar**
5. Menovsky T, Van Overbeeke JJ, Beeke JJ. Cerebral arteriovenous malformations in childhood: state of the art with special reference to treatment. *Eur J Pediatr*. 1997 Oct;156(10):741-6. **PubMed | Google Scholar**
6. Maheut J, Santini JJ, Billard C. Symptomatology of clinical of the aneurysm of the ampoule of Galien. Results of a national survey. *Neurochirurgie*. 1987.
7. Borthne A, Carteret M, Baraton J, Courtel JJ, Brunelle FM. Vein of Galen vascular malformations in infants: clinical, radiological and therapeutic aspect. *Eur Radiol*. 1997;7(8):1252-8. **PubMed | Google Scholar**

8. Alvarez H, Garcia Monaco R, Rodesch G, Sachet M, Krings T, Lasjaunias P. Vein of Galen malformations. *Neuroimaging Clin N Am.* 2007 May;17(2):189-206. **PubMed | Google Scholar**
9. Husson B, Lasjaunias P. Malformations vasculaires cérébrales de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Squelette normal - Neuroradiologie-Appareil locomoteur. 2008;31-623.
10. Garciar, De Victor D, Mann C, Hannedouche A, Erbrugge K, Lasjaunias P. Congestive cardiac manifestations from cerebrocranial arteriovenous shunts. *Endovascular management in 30 children.* *Childs Nerv Syst.* 1991 Feb;7(1):48-52. **PubMed | Google Scholar**
11. Pilu G, Falco P, Perolo A. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hyoechoic lesions: report of 21 cases. *Ultrasound obstet Gynecol.* 1997 Apr;9(4):229-36. **PubMed | Google Scholar**
12. Merland JJ, Laurent TA, Reizine D. Malformation artérioveineuse de la région de l'ampoule de Galien: aspects anatomiques, cliniques et évolution du traitement endovasculaire (1979-1986): à propos de 10 cas. *Neurochirurgie.* 1987;33:349-352.



**Figure 1:** IRM en séquence axiale T2 Flair (A) et coronale T2 (B) montrant une dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue au torcular en hyposignal franc sur les séquences T2 et T2 Flair, il s'y associe une hydrocéphalie tri ventriculaire



**Figure 2:** IRM après injection de produit de gadolinium en coupe axiale T1 (A, B, C) et sagittale (D) montrant un rehaussement de type vasculaire de la dilatation anévrysmale de l'ampoule de Galien étendue aux sinus droit, le torcular, au sinus sagittal supérieur, aux sinus transverses en bilatéral avec individualisation d'une zone de sténose au niveau du sinus droit (flèche rouge). Il s'y associe la dilatation de plusieurs veines de drainage corticale, des veines cérébrales internes, des veines basilaires de Rosenthal, temporales internes et du sinus caverneux (flèche jaune)